



CARTA AL EDITOR

Necesidades de los niños con atrofia muscular espinal tipo 1, hablemos del «vivir» antes que del «morir»



Needs of children with spinal muscular atrophy type 1: Let's talk first about «live» rather than «die»

Sra. Editora:

Hemos leído con atención el original «Actitudes éticas de los pediatras de cuidados intensivos ante pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1»¹ y los comentarios derivados^{2,3}. El supuesto clínico de Agra Tuñas et al., es probablemente el más complejo de los posibles: afrontar el final de vida de un niño con una enfermedad letal en el contexto de un empeoramiento brusco, e ignorando la información pronóstica dada a los cuidadores¹. Es común que en enfermedades progresivas y sin tratamiento curativo centremos el debate en el momento de la muerte, obviando lo que ocurre hasta llegar a ella. Creemos que en el caso de la atrofia muscular espinal (AME) tipo 1 la experiencia clínica acumulada por nuestra parte puede aportar un nuevo punto de vista⁴.

Creemos que el paciente con AME tipo 1 se beneficia de 3 hechos (diagnóstico precoz, asistencia interdisciplinar y cuidados domiciliarios) dirigidos a abordar 3 problemas fundamentales (respiratorio, nutricional y proceso de muerte natural)⁴.

El abordaje dirigido y precoz del niño con AME tipo 1 es básico. La ineficiente mecánica respiratoria constituye un evento adverso primario presente en ocasiones ya en paritorio. En nuestra experiencia son pilares la ayuda en el manejo de secreciones, la fisioterapia respiratoria y el uso de oxigenoterapia. Al tiempo el riesgo de malnutrición y aspiraciones es considerable puesto que la deglución se verá también afectada. La alimentación espesada y, después, el sondaje nasogástrico, mejora ambos aspectos (tabla 1)⁴.

El tratamiento domiciliario, interdisciplinar, adaptado y evolutivo es también fundamental. La «*calidad de vida*» no se debe valorar comparando al paciente con niños sanos de su edad, sino entendiendo y optimizando las capacidades del paciente como individuo. El niño debe estar en casa y con su familia, que participará en el cuidado. El punto de inflexión no será así un evento inesperado, siendo algo explicado, anticipado, evitándose medidas fútiles e ingresos innecesarios⁴.

Finalmente resulta habitual que el niño, como paciente, «*no participe*» en la toma de decisiones. Este hecho se acusa aún más en caso de abordar el final de vida, ya sea en la

Tabla 1 Características epidemiológicas y seguimiento de los pacientes por AME tipo 1

| Paciente | Género | Edad en meses al ser derivado a la UCPP | Edad en meses al exitus | Enfermedad | Fallece en... | Días atendidos por la UCPP | Ingresos hospitalarios durante el seguimiento por la UCPP | Oxigenoterapia y soporte para manejo de secreciones | Ventilación invasiva | Sondaje nasogástrico |
|----------|--------|---|-------------------------|-------------------------------------|---------------|----------------------------|---|---|----------------------|----------------------|
| 1 | Varón | 1 | 1 | AME tipo 1 | Hospital | 1 | Sí | Sí | No | Sí |
| 2 | Varón | 3 | 4 | AME tipo 1 | Casa | 7 | No | Sí | No | Sí |
| 3 | Varón | 4 | 6 | AME tipo 1 | Casa | 57 | No | Sí | No | Sí |
| 4 | Mujer | 2 | 6 | AME tipo 1 | Casa | 98 | No | Sí | No | Sí |
| 5 | Varón | 3 | 7 | AME tipo 1 | Casa | 114 | No | Sí | No | Sí |
| 6 | Varón | 3 | 13 | AME tipo 1 | Casa | 150 | No | Sí | No | Sí |
| 7 | Mujer | 13 | 17 | AME tipo 1 con distrés respiratorio | Casa | 119 | No | Sí | Sí | Sí |
| 8 | Mujer | 2 | 4 | AME tipo 1 | Casa | 53 | No | Sí | No | Sí |
| 9 | Varón | 3 | 4 | AME tipo 1 | Casa | 35 | No | Sí | No | Sí |

AME: atrofia muscular espinal; UCPP: unidad de cuidados paliativos pediátricos.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.08.009>

1695-4033/© 2016 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

AME tipo 1 o cualquier otra enfermedad letal, y nos obliga a entender la muerte como un proceso basado en criterios clínicos objetivos, que raramente acontece de forma inesperada. Los padres o cuidadores principales se deben incluir en la toma de decisiones, pero no deben ser ellos los responsables últimos de las mismas. Esta, además, no es una decisión de «blanco o negro», y en situaciones de duda, como la referida por Agra Tuñas et al., el «hacer» (intubar)¹ puede verse reinterpretado con posterioridad (extubar) con relación al estado del paciente y el significado real de la visita urgente⁴.

En resumen, creemos que el debate no se debe centrar en «qué hacer cuando pueden morir» sino en pensar «qué necesitan mientras viven». Adecuar la atención de niños con AME tipo 1 deriva en una mejor calidad de vida, y permite una atención ética y médica adecuada en el final de la misma^{1,4}.

Bibliografía

1. Agra Tuñas MC, Hernández Rastrollo R, Hernández González A, Ramil Fraga C, Cambra Lasasa FJ, Quintero Otero S, et al. Ethical attitudes of intensive care paediatricians as regards patients with spinal muscular atrophy type 1 [Article in Spanish]. *An Pediatr* (Barc). 2016, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.01.014>, pii: S1695-4033(16)00024-2.
2. Agra Tuñas MC, Rodríguez Núñez A, Grupo de Trabajo de Etica de la Sociedad Espanola de Cuidados Intensivos P. Difficulty in surrogate decision making in spinal muscular atrophy type 1. Author's response [Article in Spanish]. *An Pediatr* (Barc). 2016;85:166.
3. Laxe S. Difficulty in surrogate decision making in spinal muscular atrophy type 1 [Article in Spanish]. *An Pediatr* (Barc). 2016;85:165.
4. García-Salido A, de Paso-Mora MG, Monleón-Luque M, Martino-Alba R. Palliative care in children with spinal muscular atrophy type I: What do they need? *Palliat Support Care*. 2015;13:313-7.

Alberto García-Salido^{a,*} y Ricardo Martino-Alba^b

^a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^b Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: citopenis@yahoo.es (A. García-Salido).