

LOS RETOS ÉTICOS DE LA TRAQUEOTOMÍA - VENTILACIÓN ASISTIDA EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Journal of Neurology

<https://doi.org/10.1007/s00415-018-9054-x>

Resumen

Las características especiales de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y de la traqueotomía con ventilación invasiva (VMI) plantean una serie de complicados retos en dos sentidos distintos: no solo que la intervención salga bien, sino también hablarlo con los pacientes y con otras personas involucradas. Dada la naturaleza delicada de las relaciones interpersonales y de las comunicaciones en la ELA, algunas de las consecuencias de la VMI se acercan a la consideración de tabú, lo que hace muy difícil hablar abiertamente de ellas. Sin embargo, es importante tener en cuenta estos retos éticos, no solo para los profesionales de la salud, sino, que, en principio, también para las pacientes y sus familiares. También son importantes a la hora de establecer un debate profesional y social sobre cuándo y a quién hay que ofrecer la VMI. En el presente documento resaltamos y examinamos los desafíos éticos de la VMI en la ELA, enfatizando aquellos asuntos más difíciles de tratar abiertamente y que por tanto a veces no se cubren adecuadamente. Este análisis se estructura en torno a los cuatro principios básicos de la ética en la atención sanitaria: efectos beneficiosos, ausencia de efectos perjudiciales, respeto a la autonomía del paciente y justicia.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica - Ética - Beneficios - Ventilación invasiva - Autonomía del paciente – Traqueotomía

Introducción

Hoy en día, la mayoría de pacientes con ELA que no reciben tratamiento mueren por insuficiencia respiratoria en menos de 3 años desde el diagnóstico [1]. La ventilación no-invasiva (VMNI) mitiga los síntomas y prolonga la vida, sobre todo en los pacientes con ELA no bulbar [2–5]. Sin embargo, en la mayoría de los casos, la ventilación no invasiva será cada vez más difícil de tolerar o gestionar, al deteriorarse la función bulbar. La debilidad en los músculos de la cara o de las vías respiratorias superiores puede hacer que en determinados casos sea imposible aplicar la VMNI [6]. Para estos pacientes, la ventilación mecánica invasiva con traqueotomía (VMI) es la única alternativa a la muerte, cuando se manifiesta el fallo respiratorio.

El uso de la VMI en los pacientes con ELA plantea una serie de dificultades, puesto que permite al paciente sobrevivir con una cada vez mayor paresia, lo que hará que el paciente se vuelva totalmente dependiente de la ayuda de otros y en última instancia le llevará a estar encerrado, sin la capacidad de comunicarse. Aunque el ventilador en sí no es caro, las cargas económicas, sociales y emocionales de la atención 24 horas al día, siete días a la semana representan un reto tanto para los cuidadores principales como ocasionales [7]. El uso de VMI en la ELA varía de un 0% de pacientes en el Reino Unido a entre 1 y 14% en EE. UU., 3% en Alemania, 2–5% en Francia, 11% en el norte de Italia, hasta entre 27 y 45% en Japón, posiblemente reflejando las diferencias culturales, económicas, jurídicas y organizativas tanto dentro como fuera de los sistemas sanitarios [8,9]. En Noruega y Suecia, 6,7% de los hombres y 3,8% de las mujeres con ELA entre 2002 y 2007 utilizaban VMI, lo que parece indicar que el género también puede influir en las preferencias o en el acceso a este tipo de tratamientos [10].

Por tanto, la utilización de la VMI en los pacientes con ELA presenta toda una serie de problemas éticos. Conjuntamente con los beneficios del tratamiento, pueden producirse consecuencias negativas tanto para el paciente, como para sus familiares, y para los profesionales de la salud, los sistemas sanitarios y la sociedad. Debido a ciertos factores específicos de la enfermedad, pero sobre todo a la perspectiva de la muerte y a la delicada naturaleza de las relaciones interpersonales y de comunicación en la ELA, algunas de las desventajas de la VMI pueden resultar casi tabú, lo que dificulta que pueda mantenerse una discusión abierta entre los distintos implicados. Sin embargo, tanto los profesionales de la salud, como los gestores y, en principio, incluso los pacientes y familiares, deben tener en cuenta estas dificultades éticas. También son importantes a la hora de establecer un debate profesional y social sobre cuándo y a quién hay que ofrecer la VMI.

El objetivo del presente estudio es arrojar algo de luz y examinar los desafíos éticos que plantea la VMI en los pacientes con ELA, enfatizando aquellos retos que consideramos más complicados. Nuestro análisis se basa en la experiencia clínica de Noruega, además de en el material de investigación publicado. El contexto social y las culturas médicas varían. En los países escandinavos, los pacientes no tienen un derecho incondicional a recibir VMI; oficialmente, es el médico encargado el que tiene la autoridad para tomar esta decisión. Aunque algunos de los argumentos descritos en este análisis pueden adoptar una naturaleza distinta o tener menos importancia relativa en otras culturas médicas, la mayoría de estos argumentos mantendrán su importancia en culturas médicas distintas de la escandinava. Debemos aclarar que en nuestro análisis, cuando hablamos de "justicia" hacemos referencia a la equidad en el contexto de los sistemas sanitarios financiados con fondos públicos, habituales en muchos países europeos. Este análisis se estructura en base a los cuatro principios fundamentales de la ética de la atención sanitaria: efectos beneficiosos, ausencia de efectos perjudiciales, respeto a la autonomía del paciente y justicia.

Desafíos éticos

Efectos beneficiosos

Una pregunta básica que debemos hacernos con respecto a la VMI en la ELA, es cuándo y hasta qué punto esta intervención resulta beneficiosa. La ELA es una enfermedad mortal, progresiva e incurable. La prevalencia depende de la progresión individual de la enfermedad, pero el estado nutricional y respiratorio influirá sobre la esperanza de vida. El objetivo principal del tratamiento es minimizar la morbilidad y maximizar la calidad de vida (CV), aunque algunos pacientes pueden considerar la maximización de la esperanza de vida como un objetivo en sí mismo.

Hasta qué punto sirve la VMI para prolongar la vida varía tremendamente entre los distintos países, reflejando tanto diferencias en las prácticas médicas como en la legislación y en distintos aspectos socioreligiosos y culturales además de la organización y la forma en que se ofrece la atención, y de factores financieros. La supervivencia media en grupos no controlados puede ir desde los ocho a los 89 meses, según las publicaciones médicas [11–14]. Factores como tener menos de 65 años, el estado civil, haber tenido una VMI anteriormente, la posibilidad de recibir atención en el hogar y el rápido deterioro de la función respiratoria pueden predisponernos a elegir la VMI. Algunos pacientes al cabo de un tiempo, no se sienten a gusto; la razón más habitual para que un paciente pida que se le retire la VMI en las etapas finales de la ELA, es la pérdida de sentido de la vida [15]. Antes de empezar el tratamiento, puede resultar difícil tratar de predecir cuál será la reacción del paciente ante el tratamiento y su CV. Hay que informar al paciente antes de decidir si iniciar la VMI.

Distintos estudios demuestran que la CV se mantiene al avanzar la enfermedad y que no depende de la función física, sino que depende más bien de los factores psicológicos y existenciales [16–19]. En general, debemos ser especialmente cuidadosos a la hora de evaluar la calidad de vida de otra persona. En los pacientes con enfermedades graves, como la ELA, tanto los profesionales de la sanidad como los cuidadores y las personas sanas tienden a subestimar no sólo la CV del paciente, sino también la propia percepción del bienestar del paciente [20–23]. Para muchos, la difícil situación del paciente de ELA, que experimenta la pérdida imparabla y gradual de las funciones, con un síndrome de enclaustramiento total (síndrome de locked-in o TLS, por sus iniciales en inglés) como posible estado final, parece uno de los peores destinos imaginables. Sin embargo, se ha demostrado que los pacientes que sufren la pérdida dramática de la función suelen pasar un periodo de reorientación, llegando a aceptar más o menos, su nueva situación de discapacidad [24, 25].

Pero, no deja de ser difícil interpretar el nivel teórico de satisfacción de un paciente con este tipo de tratamientos, cuando la muerte es la única alternativa a la intervención. Aunque pueda resultar controvertido, basándonos en la experiencia clínica, afirmamos que pueden intervenir determinados mecanismos psicológicos sutiles cuando se le pide al paciente que informe sobre su nivel de satisfacción. Por ejemplo, puede resultarle difícil reconocer tener sensaciones encontradas o, directamente, arrepentirse de haber elegido la VMI: puesto que entonces el paciente no sólo tendrá que vivir con las consecuencias de una elección lamentable, sino también con la culpabilidad y otras emociones negativas que resultan de haberse puesto a sí mismos y a sus seres queridos en una situación complicada. En nuestra opinión, la toma de decisiones no puede basarse exclusivamente en el nivel de satisfacción comunicado por el paciente [26].

Ausencia de efectos perjudiciales

Una de las consecuencias negativas de iniciar la VMI es que entonces la muerte sólo puede producirse tomando una decisión explícita, o cuando al produce una enfermedad mortal no relacionada, o por accidente [27]. Cuando se cuenta con una nutrición adecuada y con una atención integral y eficaz, el ventilador puede prolongar sustancialmente la vida. De forma que puede desaparecer la posibilidad de elegir "que la naturaleza siga su curso", morir por la propia enfermedad, sin que dependa de la decisión de abandonar el tratamiento, ya sea por parte del paciente o del médico. La enfermedad será la causa final de la muerte, pero la decisión de interrumpir la VMI es también (de alguna manera) una de las causas de la muerte. Esta situación puede suponer una carga adicional sobre los pacientes y sobre su entorno.

Los pacientes que se están planteando la VMI deben ser debidamente informados de su derecho a abandonar el tratamiento, y también de que puede resultarles cada vez más difícil, durante el curso de la enfermedad, expresar su deseo de abandonar el tratamiento. Normalmente, los problemas tienden a aparecer cuando no ha habido ni debate ni consenso anteriores con respecto a los criterios sobre cuándo retirar la VMI, o cuando no queda claro cuando, más adelante, el paciente cambia de opinión. Por tanto, antes de comenzar con la VMI, es fundamental abordar con tranquilidad estos criterios con el paciente y tomar decisiones con respecto a los mismos. Sin embargo, contar con un acuerdo previo sobre los criterios para abandonar el tratamiento no resuelve los problemas relativos a los plazos adecuados para dicho abandono. Sobre todo cuando se basa en criterios mal definidos para las funciones motoras, como por ejemplo entrar en el estado de enclaustramiento total (TLS), existe un riesgo considerable derivado de la dificultad de seguir los plazos adecuados para discontinuar el uso de la VMI. En general, si la VMI se interrumpe demasiado pronto, el paciente puede perder un tiempo precioso; si es demasiado tarde, el paciente deberá afrontar un prolongado proceso de fallecimiento durante una etapa los inconvenientes del tratamiento y de la enfermedad no encuentran su compensación en la ventaja de vivir. La adecuación de

los tiempos es muy compleja, puesto que el deterioro es gradual y puede que no existan etapas naturales fáciles de identificar en las que interrumpir la VMI. Comunicarse con el paciente con respecto a sus preferencias en esta etapa puede ser especialmente difícil; en primer lugar, por las dificultades de la parálisis avanzada en las últimas fases de la enfermedad; en segundo lugar, por una serie de disfunciones cognitivas/ejecutivas que van avanzando y que no se habían identificado con anterioridad, que se producen en una parte importante de los pacientes, y que pueden resultar difíciles de evaluar. Por ejemplo, aunque en teoría, podemos establecer una clara línea de demarcación en la interrupción de la capacidad de comunicarse mediante el movimiento ocular, en la práctica puede llegarse a fases en que la comunicación con el paciente sea variable y/o se vea mermada sustancialmente, y puede que no resulte fácil para el médico identificar cuándo se alcanza el umbral a considerar. Si el médico quiere apostar por lo seguro - "equivocarse hacia el lado de la vida" - se arriesga a aplicar un tratamiento excesivo en una etapa con una baja calidad de vida. Lo que se traduciría en un perjuicio considerable.

En nuestra opinión, cuando los tiempos son los adecuados, la interrupción de la VMI resulta adecuada desde el punto de vista médico y ético. Se trata de evitar al paciente el tratamiento continuado que se ha identificado que ya no resulta ventajoso, y por tanto la intención es moralmente correcta. La legislación, costumbres y tradiciones culturales que se oponen a la retirada de los tratamientos para prolongar la vida cuando la continuación del tratamiento no va en el mejor interés del paciente contribuyen al tratamiento excesivo, lo que lleva tanto a perjudicar al paciente como a desperdiciar recursos sanitarios.

En la ética médica, el principio de falta de efectos perjudiciales hace referencia a los riesgos, daños y otras consecuencias negativas para el paciente de la atención sanitaria. Sin embargo, puesto que la VMI en la ELA afecta no sólo al paciente sino también a los familiares y a los cuidadores profesionales, cobra especial importancia abordar también las consecuencias negativas del tratamiento para estas otras personas afectadas [28]. La VMI es un tratamiento invasivo en varios sentidos de la palabra. Sobre todo cuando se produce en el hogar del paciente, la VMI transforma muchos aspectos de la vida diaria familiar. Para los familiares, no sólo hay beneficios, sino también pueden presentarse una serie de importantes cargas.

Por tanto, presumiblemente, el paradigma tradicional en el que las opiniones de los familiares no tienen apenas importancia cuando el paciente es formalmente competente, no resulta plenamente aplicable cuando hablamos de la VMI en la ELA.

El beneficio obvio para el familiar es que la persona querida se mantendrá con vida durante una serie de meses o años adicionales. Las cargas, sin embargo, son más sutiles y pueden resultar especialmente difíciles de tratar abiertamente. Pese a que la VMI prolonga la vida, también pospone la muerte; el paciente se mantiene vivo pero altamente discapacitado, lo que no permite a los familiares superar el proceso del duelo y seguir adelante con sus vidas. En determinadas situaciones, esta situación puede ser especialmente complicada para los menores. ¿Qué efectos tiene sobre ellos que su padre se encuentre en un estado de enclaustramiento, sobre todo, con unas posibilidades de comunicación reducidas, durante un tiempo indefinido? Para la pareja, el divorcio o la separación pueden verse como crueles y moralmente imposibles, de forma que no les queda más remedio que apoyar al paciente en la decisión que tome y continuar con la VMI. En un estudio alemán, se comparaba la CV de los pacientes de ELA con VMI y VMNI, con la de sus cuidadores, que en su mayoría eran sus parejas. Este estudio mostraba un buen nivel general de CV tanto para los pacientes con VMI como con VMNI, pero también la elevada carga que soportan los cuidadores con VMI, que en un 30% de ocasiones evaluaba su propia CV por debajo de la del paciente. La sexualidad era también un factor importante. Los autores llegaron a la conclusión de que en la evaluación de

la CV en situaciones de cuidados paliativos en el hogar, debería incluirse siempre al cuidador principal [29].

Sabiendo que una determinada proporción de pacientes de ELA experimentaron deterioro cognitivo, también queda la cuestión, algo incómoda, pero igualmente importante, de hasta qué punto puede empatizar el paciente con el sufrimiento de sus familiares. ¿Cómo incorpora el paciente los intereses de sus familiares a la decisión de iniciar o continuar el uso de la VMI? En nuestra opinión, la falta de capacidad, o la falta de interés del paciente para reflexionar sobre los posibles efectos negativos sobre la calidad de vida de los cuidadores debería tenerse en cuenta al decidir si debe ofrecerse VMI. Como mínimo, la posible carga que pueda representar sobre la pareja y los niños debería incluirse, obligatoriamente, en la información recopilada antes de tomar una decisión sobre la VMI. Pero además, aparte de esto, existe otro problema moral delicado: El paciente, por su propia existencia, puede representar una carga para sus seres queridos, y ser consciente de la carga que supone. ¿Sería razonable esperar que el paciente tenga en cuenta la carga que supone para sus familiares al decidir si utilizar la VMI cuando su propia vida está en juego?

Simplemente plantear si debe iniciarse la VMI puede poner a los familiares en una situación incómoda. Pese a la clara intención del médico de que los familiares ni se opongan ni promuevan a las decisiones, sino que simplemente apoyen la toma de decisiones de los pacientes, los familiares pueden sentirse obligados a promover la prolongación de la vida. De alguna manera, ¿qué otra cosa podrían hacer si no es animar al paciente a elegir la VMI? Cualquier otra posibilidad podría implicar que la muerte del paciente fuese un alivio para ellos. Los profesionales de la sanidad deben ser conscientes de estas dinámicas interpersonales tan complicadas que emergen cuando se discute la posibilidad de la VMI.

La atención de los pacientes con VMI en su propio hogar supone también un gran reto para los profesionales de la sanidad involucrados. A muchos de estos profesionales se les hace difícil superar el hecho de ser meros invitados en las casas de sus pacientes. Sus decisiones pueden encontrarse con la oposición de miembros de la familia que se han vuelto expertos en la atención del paciente, y puede resultar imposible satisfacer las expectativas de los médicos, los pacientes y los familiares. Estos retos y dificultades pueden llevar a la pérdida de la satisfacción profesional, la angustia moral y el agotamiento, y a altas tasas de abandono, lo que resultaría en la falta de continuidad y de capacidad de los profesionales de la sanidad [30].

Respeto a la autonomía del paciente

El respeto del derecho del paciente a aceptar o rechazar las intervenciones médicas es uno de los pilares de la sanidad moderna. Sin embargo, para ello hace falta contar con la suficiente capacidad e información. En algunos casos de uso de la VMI en la ELA, podemos plantearnos si estos requisitos realmente se cumplen. El deterioro cognitivo y de comportamiento es muy importante para la autonomía del paciente y para su capacidad de toma de decisiones. Algunos de los cambios provocados por la ELA pueden ser sutiles o abiertos, como en el caso de la demencia frontotemporal (DFT). El solapamiento entre la ELA y la DFT ha sido documentado a nivel neuropatológico, genético y clínico. En algunos de los últimos estudios publicados, se estima que hasta la mitad de la población de pacientes mostraron cambios heterogéneos en su capacidad cognitiva o en su comportamiento, de los que el 15% cumplían con los criterios establecidos para la DFT [31]. La necesidad de evaluar periódicamente este tipo de manifestaciones, tanto con anterioridad a la toma de decisiones críticas como durante el curso del tratamiento, se puede comparar con la de evaluar el grado de capacidad, una característica fundamental para la autonomía del paciente. En última instancia, estas evaluaciones pueden resultar cruciales para lograr el auténtico empoderamiento y la toma de decisiones compartida. Estudios recientes indican que el desarrollo del deterioro cognitivo

sigue un patrón muy específico según avanza la enfermedad y se extiende por el cerebro [32]. Por tanto, el nivel de deterioro cognitivo y de autonomía puede variar durante el proceso de la enfermedad, y las evaluaciones realizadas antes de iniciar la VMI pueden dejar de ser relevantes, más adelante.

Entre los distintos aspectos del deterioro cognitivo y de las anomalías en el comportamiento que podrían aparecer en pacientes con ELA se incluyen: pérdida de las funciones ejecutivas, pérdida de la habilidad de cambiar el centro de atención, desviaciones inexplicables de opiniones conocidas, pérdida de comprensión, pérdida de empatía, además de los problemas relativos al habla y al proceso del pensamiento que complican la comunicación debido a la disartria. Básicamente, las mismas capacidades que un paciente necesita para disfrutar de su autonomía y mostrar su capacidad de toma de decisiones. ¿Cómo podemos resolver los problemas relativos a la autonomía y a la capacidad en pacientes que no cuentan con las herramientas necesarias para ser autónomos, y a los que les pueden faltar las herramientas de comunicación para demostrar su capacidad?

Si un paciente de ELA se vuelve completamente dependiente de la ayuda de su familia para incluso los mínimos actos autónomos, ¿es entonces realmente autónomo el paciente? ¿Qué grado de comprensión y de empatía podemos esperar de un paciente en esa situación? El tipo de simbiosis que se desarrolla entre los pacientes con ELA y su cuidador principal pone en duda la visión tradicional de la autonomía del paciente. Incluso aunque los profesionales de la sanidad a cargo de pacientes con ELA son conscientes de esta relación particular que suele establecerse entre los pacientes con ELA y sus cuidadores, es muy distinta a las experiencias que solemos tener como seres humanos, y como pacientes con enfermedades menos incapacitantes. ¿Puede realmente llegar a imaginarse encontrarse en este estado un paciente que no haya llegado ese nivel de deterioro? ¿Cómo afecta el deterioro cognitivo que apreciamos en la ELA a la capacidad de realizar este tipo de experimentos mentales? E incluso si el paciente es capaz, ¿sería razonable pedirle que pusiera en la balanza sus propios intereses, que incluyen la capacidad de seguir viviendo, frente a la carga que representa para sus seres queridos? ¿Qué significaría en esta situación contar con la información adecuada para tomar una decisión? ¿Qué factores debemos esperar que el paciente tenga en cuenta para considerar que la decisión es debidamente informada?

En base a nuestra experiencia, la mayoría de pacientes con ELA se muestran aliviados al poder hablar con los profesionales de la salud sobre las etapas terminales de su enfermedad. Sin embargo, algunos pacientes no se sienten cómodos hablando de la posibilidad de la VMI al avanzar la enfermedad. Según parece, estos pacientes prefieren no tener que pensar sobre este tema, y se resisten a tomar decisiones activas sobre su propia muerte. Aunque puede que se sientan presionados a hacerlo porque los profesionales de la salud necesitan saber exactamente qué deben hacer en caso de fallo respiratorio. De esta forma, la mera disponibilidad de la VMI representa una carga para algunos pacientes: De esta forma, incluso se les podría estar denegando su derecho a retirarse y evitar decisiones psicológicamente exigentes (e incluso, tal vez, dañinas) con respecto a la VMI, las etapas finales de la enfermedad y la muerte [33].

Justicia

El justo establecimiento de prioridades en el sistema sanitario se ha vuelto necesario incluso en los países más ricos. En general, los recursos que se invierten en el tratamiento A del grupo de pacientes X podría haberse empleado en el tratamiento B del grupo de pacientes Y. En ocasiones, tanto a los médicos como a los políticos se les hace difícil aplicar de forma transparente el racionamiento, sobre todo cuando se le acaban denegando servicios beneficiosos a pacientes identificables [34]. Sin embargo, determinados servicios sanitarios

son extremadamente intensivos en recursos y/o ofrecen unos beneficios relativamente pobres. Los médicos y otros tomadores de decisiones deben ser cada vez más conscientes de esta realidad para que el establecimiento de prioridades se haga de forma que promueva la distribución equitativa de los escasos recursos.

En este contexto, la VMI en la ELA, es un servicio muy intensivo en la utilización de recursos. Hay pocos estudios que se ocupen del coste de la ventilación mecánica en el hogar. Sin embargo, un reciente estudio canadiense, indicó que el coste medio mensual total de la atención sanitaria con ventilación invasiva era de 6200€ para la mayoría de enfermedades, siendo la ELA la que tenía los costes totales más elevados (en el rango de 6.031 a 12.471€) [35]. En Noruega, la presencia de cuidadores profesionales en el hogar del paciente de forma permanente representaría un coste anual de más de 500.000€, cubierto por la financiación pública. Incluso cuando tenemos en cuenta la diferencia de costes en los distintos países, el coste por AVAC (año de vida ajustado por calidad) para la VMI en la ELA parece muy elevado, lo que implica una pobre relación entre el coste y la eficacia, en comparación con la mayor parte de servicios sanitarios. Los que apoyan que el establecimiento de prioridades en el sistema sanitario se haga conforme al cálculo de la eficacia con respecto al coste suelen decir que una de las condiciones para la equidad es que los servicios se traten de forma similar para las distintas especialidades y sectores. Por tanto, el principio de equidad podría implicar que la VMI en la ELA es demasiado cara con respecto a los beneficios que ofrece, y por tanto podrían no ofrecerse en los servicios de la sanidad pública. Los recursos podrían emplearse mejor en otros tratamientos para otros pacientes con otras enfermedades, puesto que de esta forma se genera más bienestar.

Sin embargo, tenemos al menos tres razones de importancia para rechazar esta conclusión. En primer lugar, la VMI está disponible para muchas otras enfermedades, aparte de la ELA. No tendría sentido plantearse quitar los fondos para la VMI únicamente para una de estas enfermedades, si también resulta cara para las otras enfermedades. En segundo lugar, el Estado podría financiar algún tipo de tratamiento con una relación entre coste y eficacia mucho menor que la de la VMI en la ELA. En tercer lugar, la mayoría de países no cuentan con umbral específico para establecer qué nivel de relación entre eficacia y coste resulta aceptable desde el punto de vista del Estado, para todo el sector sanitario. Para que este tipo de umbrales contasen con la debida legitimidad en democracia, deberían ser aprobados por las más altas instancias del gobierno. En principio, no resultaría razonable esperar que fuera la propia comunidad profesional la que decidiera dejar de ofrecer determinados servicios debido a limitaciones en los recursos y a una baja relación entre eficacia y coste. Resultaría muy difícil tomar decisiones que limitaran la disponibilidad de la VMI para los pacientes con ELA, y además, podría tomarse como una decisión que va en contra del compromiso principal del médico de velar por la salud de sus pacientes [36]. Por tanto, cualquier tipo de nueva disposición al respecto debería hacerse al nivel político con la autoridad necesaria, o siguiendo de forma clara y explícita los principios para el establecimiento de prioridades adoptados a nivel político. Mientras falte el apoyo político necesario, no estaría justificado suspender la VMI para los pacientes con ELA simplemente en base a su baja relación entre eficacia y coste.

La necesidad de contar con un proceso de toma de decisiones adecuado

Los desafíos éticos examinados en el presente documento apoyan la tesis de que el tratamiento con VMI no va necesariamente en línea con el mejor interés del paciente con ELA o de sus familiares, incluso cuando el paciente así lo desea. Existen una serie de importantes riesgos, el riesgo de tomar una decisión de la que después podría arrepentirse, el riesgo del exceso de tratamiento y de tener que soportar una baja calidad de vida debido a la falta de

adecuación de los plazos para retirar el tratamiento, y el riesgo de incrementar la carga de los familiares. Como hemos demostrado, los "cuatro principios" tradicionales de la ética médica ignoran a los familiares y al riesgo de dificultar su situación; cuando también deberían protegerse sus intereses. Del mismo modo, los intereses de los profesionales de la sanidad y de los cuidadores no tienen apenas cabida en este marco de trabajo, cuando sus puntos de vista también deberían tenerse en cuenta.

Para nosotros, la presencia de estos riesgos se vuelve especialmente relevante la calidad del proceso de toma de decisiones [33]. Los médicos deben reconocer la responsabilidad que tienen, derivada de su capacidad para estructurar y establecer los plazos para la toma de decisiones. Deberá respetarse el derecho del paciente a no decidirse, incluso aunque eso nos puede llevar a plantearnos problemas adicionales. En nuestra experiencia, algunos pacientes no quieren tomar una decisión con respecto a la VMI pese a los distintos intentos por abordar este asunto. En algunos casos, estos pacientes acaban en resucitación por narcosis de CO₂ grave. Puede que incluso entonces deban elegir entre la VMI y la muerte, la misma decisión que no querían tomar, o, en algunos casos ni siquiera discutir. Los pacientes deben enfrentarse a este tipo de escenarios, incluyendo la posibilidad de que los profesionales de la sanidad se nieguen a practicar procedimientos de resucitación mientras el paciente se niegue a tomar una decisión con respecto a la VMI.

Conclusión

La idea principal de este artículo es que las características especiales de la ELA y de la VMI conllevan una serie de retos que son más o menos específicos de estas opciones de tratamiento, y que son especialmente difíciles en dos sentidos: En primer lugar, pueden ser difíciles de gestionar correctamente; en segundo lugar, y lo que es aún más interesante, puede ser difícil hablar de ellas, pese a lo muy concienciados que estén los médicos. Algunos problemas como la posibilidad futura de la retirada del tratamiento y el equilibrio entre los intereses de los pacientes y de sus familiares, respectivamente, pueden ser difíciles de tratar abiertamente en la dinámica de la relación entre el paciente y el médico. Otros problemas, como la poca eficacia en relación con el coste del tratamiento, y la carga adicional para los familiares son temas que pueden resultar difíciles de comunicar en público. Por último, resulta difícil incluir en los documentos orientativos y para la toma de decisiones la valoración de los problemas relacionados con la exigencia de la situación laboral de los cuidadores profesionales en el hogar del paciente y el peso del tratamiento sobre los familiares, dado que no tocan directamente a los intereses del paciente. Para mejorar el proceso de toma de decisiones, los profesionales de la sanidad deberían hablar de estos retos más abiertamente, aunque con la necesaria sensibilidad. El establecimiento de criterios para toma de decisiones puede servir de ayuda, pero requiere de la interpretación de los médicos involucrados en la decisión de si debe ofrecerse el tratamiento o no.

Cumplimiento de las normas éticas

Conflicts of interest Dr. Magelssen has received a fee for a lecture for Sanofi-Aventis. Dr. Holmøy has received unrestricted research grants from The Norwegian ALS foundation.

Ethical standards Ethics approval was not required for this study as it did not involve the generation of new data.

Bibliografia

1. Rooney J, Byrne S, Heverin M, Corr B, Elamin M, Staines A et al (2013) Survival analysis of Irish amyotrophic lateral sclerosis patients diagnosed from 1995 to 2010. *PLoS One* 8(9):e74733
2. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W et al (2009) Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 73(15):1218–1226. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc0141>
3. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P et al (2012) EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)—revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 19(3):360–375. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
4. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustfa N (2013) Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 10:CD004427
5. Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF, Vander Hoorn S, O'Donoghue FJ, Westlake J et al (2016) Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 87(3):280–286
6. Connolly S, Galvin M, Hardiman O (2015) End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 14(4):435–442
7. Lerum SV, Solbrække KN, Frich JC (2017) Healthcare professionals' accounts of challenges in managing motor neurone disease in primary healthcare: a qualitative study. *Health Soc Care Community* 25(4):1355–1363
8. Weber C, Fijalkowska B, Ciecwińska K, Lindblad A, Badura-Lotter G, Andersen PM et al (2017) Existential decision-making in a fatal progressive disease: how much do legal and medical frameworks matter? *BMC Palliat Care* 16(1):80
9. Dybvik K, Tollåli T, Nielsen EW, Brinchmann BS (2010) Why does the provision of home mechanical ventilation vary so widely? *Chronic Respir Dis* 7(2):67–73
10. Tollefsen E, Midgren B, Bakke P, Fondenes O (2010) Amyotrophic lateral sclerosis: gender differences in the use of mechanical ventilation. *Eur J Neurol* 17(11):1352–1357
11. Chio A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G et al (2010) Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 81(10):1141–1143. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.175984>
12. Tagami M, Kimura F, Nakajima H, Ishida S, Fujiwara S, Doi Y et al (2014) Tracheostomy and invasive ventilation in Japanese ALS patients: decision-making and survival analysis: 1990–2010. *J Neurol Sci* 344(1–2):158–164. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2014.06.047>
13. Dreyer P, Lorenzen CK, Schou L, Felding M (2014) Survival in ALS with home mechanical ventilation non-invasively and invasively: a 15-year cohort study in west Denmark. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 15(1–2):62–67. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.837929>

14. Heritier Barras AC, Adler D, Iancu Ferfoggia R, Ricou B, Gasche Y, Leuchter I et al (2013) Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? Reflections of a multidisciplinary work group. *Swiss Med Wkly* 143:w13830. <https://doi.org/10.4414/smw.2013.13830>
15. Dreyer PS, Felding M, Klitnæs CS, Lorenzen CK (2012) Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience. *J Palliat Med* 15(2):205–209
16. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT (2015) Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* 37(1):53–68. <https://doi.org/10.3233/NRE-151240>
17. Calvo A, Moglia C, Ilardi A, Cammarosano S, Gallo S, Canosa A et al (2011) Religiousness is positively associated with quality of life of ALS caregivers. *Amyotroph Lateral Scler* 12(3):168–171. <https://doi.org/10.3109/17482968.2011.560947>
18. Chio A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P et al (2004) A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 75(11):1597–1601. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2003.033100>
19. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S (2000) Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 55(3):388–392
20. Slevin ML, Plant H, Lynch D, Drinkwater J, Gregory WM (1988) Who should measure quality of life, the doctor or the patient? *Br J Cancer* 57(1):109–112
21. Kubler A, Winter S, Ludolph AC, Hautzinger M, Birbaumer N (2005) Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurorehabilitation Neural Repair* 19(3):182–193. <https://doi.org/10.1177/1545968305276583>
22. Lule D, Ehlich B, Lang D, Sorg S, Heimrath J, Kubler A et al (2013) Quality of life in fatal disease: the flawed judgement of the social environment. *J Neurol* 260(11):2836–2843. <https://doi.org/10.1007/s00415-013-7068-y>
23. Rothwell PM, McDowell Z, Wong CK, Dorman PJ (1997) Doctors and patients don't agree: cross sectional study of patients' and doctors' perceptions and assessments of disability in multiple sclerosis. *BMJ* 314(7094):1580–1583
24. Rousseau MC, Pietra S, Blaya J, Catala A (2011) Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J Neurol* 258(10):1801–1804. <https://doi.org/10.1007/s00415-011-6018-9>
25. Bruno M-A, Bernheim JL, Ledoux D, Pellas F, Demertzi A, Laureys S (2011) A survey on self-assessed well-being in a cohort of chronic locked-in syndrome patients: happy majority, miserable minority. *BMJ Open* 1(1):e000039
26. Rousseau MC, Baumstarck K, Billette de Villemeur T, Auquier P (2016) Evaluation of quality of life in individuals with severe chronic motor disability: a major challenge. *Intractable Rare Dis Res* 5(2):83–89. <https://doi.org/10.5582/irdr.2016.01017>
27. Lerum SV, Solbrække KN, Holmøy T, Frich JC (2015) Unstable terminality: negotiating the meaning of chronicity and terminality in motor neurone disease. *Sociol Health Illn* 37(1):81–96

28. Dybvik K, Tollåli T, Nielsen EW, Brinchmann BS (2011) "Fighting the system": families caring for ventilator-dependent children and adults with complex health care needs at home. *BMC Health Serv Res* 11(1):156
29. Kaub-Wittemer D, Steinbuchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD (2003) Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manag* 26(4):890–896
- Dybvik K, Nielsen EW, Brinchmann BS (2011) Home mechanical ventilation and specialised health care in the community: between a rock and a hard place. *BMC Health Serv Res* 11:115. <https://doi.org/10.1186/1472-6963-11-115>
31. Woolley SC, Rush BK (2017) Considerations for clinical neuropsychological evaluation in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Clin Neuropsychol* 32(7):906–916. <https://doi.org/10.1093/arclin/acx089>
32. Lulé D, Böhm S, Müller H-P, Aho-Özhan H, Keller J, Gorges M et al (2018) Cognitive phenotypes of sequential staging in amyotrophic lateral sclerosis. *Cortex* 101:163–171
33. Oliver DJ, Turner MR (2010) Some difficult decisions in ALS/ MND. *Amyotroph Lateral Scler* 11(4):339–343. <https://doi.org/10.3109/17482968.2010.487532>
34. Menzel P (2014) Statistical versus identified lives. Why not to use the "R" word. In: Danis M, Hurst S, Fleck L, Førde R, Slowther A (eds) *Fair resource allocation and rationing at the bedside*. Oxford University Press, New York, pp 238–252
35. Nonoyama ML, McKim DA, Road J, Guerriere D, Coyte PC, Wasilewski M et al (2018) Healthcare utilisation and costs of home mechanical ventilation. *Thorax*. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-211138>
36. Magelssen M, Nortvedt P, Solbakk JH (2016) Rationing at the bedside: immoral or unavoidable? *Clin Ethics* 11(4):112–121. <https://doi.org/10.1177/1477750916657664>

REFERENCIA:

Journal of Neurology

<https://doi.org/10.1007/s00415-018-9054-x>

ORIGINAL COMMUNICATION

Ethical challenges in tracheostomy-assisted ventilation in amyotrophic lateral sclerosis

Morten Magelssen • Trygve Holmøy • Morten Andreas Horn • Ove Arne Fondenæs • Knut Dybvik • Reidun Førde

Received: 25 June 2018 / Revised: 7 September 2018 / Accepted: 7 September 2018

©Springer-Verlag GmbH Germany, part of Springer Nature 2018