

## Recientemente **se ha hecho público** la existencia, en el Hospital la Fe de Valencia, de un protocolo de sedación y extracción de órganos para donación, en **pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**.

Esta situación sale a la luz pública cuando una mujer afectada por esta enfermedad explicaba en diversos medios de comunicación que iba a ingresar en un hospital valenciano para acabar sus días y donar sus órganos para trasplante.

La paciente había rechazado las maniobras de reanimación en su documento de voluntades anticipadas y accedía a pasar los últimos días de su vida en el hospital para facilitar el trasplante.

Según los datos hechos públicos, el programa ha realizado 9 donaciones y 19 trasplantes desde 2016.

Esta situación, en la que una paciente con una enfermedad incurable, progresiva y muy limitante decide acabar sus días sedada y con la intención de donar sus órganos para beneficio de otras personas, requiere una reflexión y valoración ética serena.

Lo primero, sin ninguna duda, es conocer las circunstancias específicas que rodean a esta enfermedad y algunos conceptos clínicos y técnicos que nos permitan abordar esta situación de una forma veraz, real y objetiva.

### Definición, tratamiento y pronóstico



La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa incurable

con afectación neuromuscular a nivel de las moto-neuronas, tanto superiores como inferiores.

Su prevalencia es de 3-5 casos por cada 100.000 habitantes.

Aproximadamente, el 20% de los pacientes manifiestan de forma temprana debilidad en los músculos bulbares, lo que les dificulta la capacidad para deglutir, masticar, toser, respirar y hablar. En el 40% de los pacientes presentan daños en los músculos de las extremidades inferiores de forma temprana, manifestándose debilidad, emaciación, calambres y presentándose dolor muscular.

El rasgo patológico distintivo es la muerte de las neuronas de la asta anterior de la médula espinal y las homólogas del tallo encefálico, que inervan la musculatura bulbar. Lo que provoca la denervación irremediable de las fibras musculares correspondientes.

No existen en la actualidad tratamientos curativos, y los fármacos utilizados tienen como objetivo retrasar la progresión de los síntomas, evitar complicaciones y hacer sentir más cómodo e independiente al paciente. El tratamiento más utilizado para retrasar los efectos devastadores se basa en bloquear la transmisión glutamatergica en el Sistema Nervioso Central (SNC). Estos tratamientos provocan efectos secundarios

como fatiga, mareos, trastornos gastrointestinales, disminución de la función pulmonar y aumento de las enzimas hepáticas.

Para el control de los síntomas, se administran fármacos anticolinérgicos junto a tratamientos de terapia física.

Una vez comienza la dificultad para la deglución, se requerirá dieta semilíquida o líquida a través de sonda nasogástrica en casos de disfagia grave. Mas pronto o más tarde, será necesaria la implantación de un sistema de ventilación no invasiva, debido a la hipoventilación pulmonar consecuencia de la afectación de los músculos respiratorios. Según la evolución se planteará la necesidad de pasar a sistemas de ventilación invasiva (entubación endotraqueal o traqueotomía).

La ELA suele producir el fatal desenlace entre los 3 a 5 años tras el diagnóstico. Aunque en algunos casos se han descrito supervivencias superiores a los 10 años, y en casos muy excepcionales todavía más.

## **La ventilación asistida en el paciente de ELA**

La aparición de debilidad de los músculos necesarios para la respiración y la tos, junto a las manifestaciones derivadas de la afectación bulbar, provocan el fallo respiratorio y son la principal causa de muerte de los pacientes de ELA.

La evolución inexorable hacia el fallo respiratorio, hoy en día, es posible retrasarla de forma eficiente mediante los sistemas de ventilación mecánica domiciliaria (VMD). Estos pueden ser invasivos o no invasivos. Los primeros requieren de entubación endotraqueal o directamente traqueotomía. Como es lógico, siempre que sea posible por las condiciones del paciente se prefieren los métodos de VMD no invasivos. Solo se plantea la traqueotomía cuando las técnicas no invasivas fracasan debido a la gravedad de la afectación bulbar.

Diferentes estudios demuestran un aumento significativo de la supervivencia de los pacientes de ELA con la VMD, tanto invasiva como no invasiva. Sin embargo, una vez insaturada supone para ellos, indefectiblemente, la necesidad de permanentemente vivir sujetos a este sistema de soporte vital.

## **La sedación como tratamiento paliativo. Síntomas refractarios y de difícil control**

La sedación es una técnica ampliamente conocida y utilizada cotidianamente, en el ámbito clínico, para evitar el dolor y las molestias propias de la realización de determinadas pruebas o técnicas médicas. Consiste en la administración de una combinación de fármacos que disminuyen, hasta anular, la consciencia del paciente, y, por tanto, la percepción de dolor. Es, por supuesto, reversible y permite controlar con gran precisión la profundidad de ésta; hasta el punto de que es posible, en los niveles más superficiales de sedación, que los pacientes oigan e incluso que puedan responder a determinados estímulos u órdenes verbales

Además de esta sedación transitoria, existen dos tipos más de **sedación**: la sedación paliativa y la sedación terminal o de la agonía. En ninguno de estos tipos la intención de la medida es provocar la muerte, sino disminuir el nivel de consciencia para evitar el dolor y/o el sufrimiento.

La sedación paliativa y la terminal están indicadas ante la presencia de un síntoma refractario. Es decir, un síntoma físico o psíquico que no es posible revertir ni controlar con ningún tratamiento conocido, y que no puede ser adecuadamente controlado a pesar de los intensos esfuerzos por hallar un tratamiento tolerable, que no comprometa la conciencia del paciente y en un tiempo razonable. Es importante diferenciar éste de un síntoma de difícil control, que hace referencia a un síntoma que no responde a las medidas habituales, pero que sí podrían controlarse con medidas especiales o en manos expertas. En cuyo caso, antes de iniciar una sedación se debería recurrir a este abordaje específico y experto.

La sedación paliativa se instaura ante síntomas refractarios y en pacientes con expectativa de vida de semanas o meses y, por tanto, con la posibilidad de ajustar la profundidad de la sedación según sus necesidades, e incluso su reversión completa si el síntoma desapareciera, cosa poco frecuente.

La sedación terminal o de la agonía se instaura ante una situación de muerte inminente (horas o días) y sin expectativas de reversión ni recuperación de la conciencia del paciente.

En todos los tipos de sedación es necesario el consentimiento informado del paciente, bien sea implícito, explícito o delegado.

## La eutanasia y el suicidio asistido

Se considera **eutanasia** cuando al paciente solicita que se le administren los medios necesarios -por acción u omisión- para provocarle la muerte, y estos medios son administrados por un profesional médico. Es decir, la eutanasia supone una acción u omisión encaminada a buscar la muerte de otra persona con la intención de aliviar un sufrimiento.

La diferencia con el suicidio asistido consiste fundamentalmente en que, en este último, al paciente se le suministran los medios necesarios para que el mismo pueda administrárselos. Es la propia persona la que utiliza unos medios que se le han proporcionado para ejecutar la acción u omisión que le provoque la muerte. Ambas situaciones en la legislación española vigente son ilegales y en ningún caso pueden considerarse **tratamientos paliativos**.

## Valoración ética de la sedación hasta la muerte en estos pacientes

Los pacientes de esclerosis lateral amiotrófica son muy tempranamente conscientes de su situación clínica y la evolución esperable de la misma, lo que supone que son conscientes de la necesidad, ineludible, de tomar decisiones de gran calado personal. Al fin y al cabo, son conscientes de la necesidad de gestionar su vida en esta situación sobrevenida.

En estas condiciones es de suma importancia y utilidad la puesta en marcha de un proceso de Planificación Anticipada de Decisiones (PDA). El PDA es un proceso voluntario de comunicación y deliberación entre una persona capaz y los profesionales sanitarios implicados en su atención, acerca de los valores, deseos y preferencias que quiere que se tengan en cuenta respecto a la atención sanitaria que recibirá como paciente, fundamentalmente en los últimos días de su vida. Este proceso puede concretarse, o no, en un Documento de Voluntades Anticipadas (DVA).

En el caso que nos ocupa, los pacientes de ELA, la decisión crucial será si, cuando la función de la musculatura torácica fracase y no sea posible mantener una ventilación espontánea suficiente para llevar a

cabo las funciones vitales, el paciente acepta o rechaza la instauración de sistemas de ventilación mecánicos no invasivos. Sabiendo que su instauración supondrá que no podrá prescindir ya de estos medios de soporte el resto de su vida.

La ELA no afecta en la mayoría de los casos al discernimiento ni a la capacidad de autogestión. El paciente es autónomo para rechazar o no, los tratamientos administrados incluso la aceptación para participar en ensayos clínicos, siempre y cuando, tenga la información suficiente y necesaria con la mayor claridad y calidad posible.

Si el paciente acepta la ventilación mecánica, superará la insuficiencia respiratoria como causa inmediata de la muerte, y podrá seguir su vida, con las limitaciones de estas medidas de soporte y la progresión de la enfermedad le impongan, hasta la muerte natural.

Desde el punto de vista ético, y ante la inminencia de la muerte irreversible, se puede adoptar, en conciencia, la decisión de renunciar a tratamientos, que signifiquen una prolongación precaria y penosa de la vida, sin que, por ello haya que interrumpir los cuidados normales que debe recibir un enfermo en tal caso.

En esta situación, cuando la dificultad respiratoria supusiera un sufrimiento grave para el paciente, se instauraría una sedación paliativa, con la única y exclusiva intención de evitar ese sufrimiento, hasta la llegada de la muerte natural por insuficiencia respiratoria y anoxia tisular. Y, por tanto, dentro de las indicaciones clínicas y éticas de prescripción de una sedación terminal.

## Conclusiones

De todo lo expuesto, se puede concluir que:

Desde el punto de vista bioético, en los pacientes afectados de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), en fases avanzadas de la enfermedad, con fracaso respiratorio irreversible que precisan de sistemas de ventilación mecánica para mantener la vida, es lícito éticamente rechazar estos medios. En cuyo caso, se les debe administrar una sedación terminal hasta la llegada de la muerte natural.

La renuncia a la ventilación asistida por parte del paciente acarreará la muerte por insuficiencia respiratoria. Al no existir ningún tratamiento curativo, a lo que se renuncia es a unas medidas de soporte que mantendrían la vida del paciente en unas condiciones determinadas, sin detener ni mejorar la progresión de la enfermedad, y no exentas de complicaciones.

En estas circunstancias, la disnea no sería estrictamente un síntoma refractario, pues sería posible controlarla con la ventilación asistida. Eso sí, debería mantenerse el resto de su vida, sin ninguna esperanza de mejora en la evolución de su enfermedad

En ningún caso la sedación previa a la muerte natural puede considerarse eutanasia ni suicidio asistido, pues la intención es aliviar el sufrimiento y no provocar la muerte.

Siendo que algunos de los órganos de los pacientes de ELA son susceptibles de trasplante, es lícito, si el paciente así lo ha registrado en su documento de voluntades anticipadas (DVA), inmediatamente tras la muerte clínica del paciente extraer los órganos para dicha finalidad.

En resumen, en pacientes de ELA en fase avanzada, en los que la dificultad respiratoria es ya incontrolable y la única opción posible es la ventilación asistida, se podría rechazar esta medida, instaurándose una sedación hasta la muerte natural. Posteriormente, tras la muerte clínica, no hay ninguna objeción ética a la extracción de los órganos viables para trasplante, siempre y cuando, el paciente haya estado bien informado

y asesorado de las consecuencias de su decisión, de las medidas alternativas, y haya expresado su deseo de donar sus órganos viables para trasplante. En estas circunstancias, esta actitud médica no tendría objeción moral ni legal alguna.

Germán Cerdá e Ignacio Ventura

Observatorio de Bioética. Universidad Católica de Valencia