

*Azucena Couceiro (ed.)*

Ética en  
cuidados paliativos



COLECCIÓN HUMANIDADES MÉDICAS, n.º 10

*Ética en cuidados paliativos*

1.ª edición, Madrid, Triacastela, 2004

© Azucena Couceiro (ed.), 2004

© Los autores, 2004

© Editorial Triacastela, 2004  
Portuetxe 45 A, 3-5  
20018 San Sebastián  
Tel.: 943 000 333. Fax: 943 000 334  
editorial@triacastela.com  
www.triacastela.com

Maquetación: Imanol Atxega

ISBN: 84-95840-10-3  
Depósito legal: M-4.366-2004

Impresión: EFCA, S. A.  
Encuadernación: Ramos. S. A.

## Cuidados paliativos en las enfermedades neurológicas degenerativas. Problemas éticos

Eduardo CLAVÉ

Desde su cama, Arantza me narra el sueño que tuvo por la noche mientras gesticula torpemente con sus brazos: «He soñado que era un pájaro y volaba libremente en el cielo». Varios años atrás fue diagnosticada de una enfermedad neurológica irreversible y, desde hace unos meses, no tolera estar sentada, permaneciendo en la cama durante todo el día. Unas úlceras de decúbito en mal estado la han llevado al hospital y son el fiel reflejo de su deterioro. Jean Dominique Bauby, afectado por un síndrome de enclaustramiento, nos relata en su libro<sup>1</sup>: «El cuerpo, mi prisión, resulta menos opresivo cuando mi mente empieza a volar como una mariposa». En el mundo de los sueños o con la imaginación, Arantza y Jean Dominique se liberan de sus cuerpos y se pasean por reductos donde todavía es posible la alegría, manteniendo viva la llama de la esperanza.

### 1. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas comprenden una amplia serie de síndromes de etiología, en su inmensa mayoría, desconocida, algunas veces con carácter genético. Su sustrato neuropatológico es la muerte neuronal por apoptosis acompañada de gliosis reactiva. Tienen un comienzo insidioso y su evolución es lenta e inexorable. Las personas afectadas padecen un deterioro motriz y, muchas veces, cognitivo, que progresa hacia la invalidez y la muerte a pesar de los tratamientos médicos aplicados. La cronicidad, la discapacidad y la irreversibilidad, son características comunes a estas enfermedades, y generan un enorme sufrimiento a quien las padece<sup>2</sup>. De hecho, muchos enfermos refieren un

mayor temor a la incapacidad y al aislamiento que al dolor. Además, el contacto con ellos genera sentimientos ambivalentes en sus familiares y en los profesionales encargados de atenderles, debido a los complejos problemas sociosanitarios, económicos y éticos que surgen. Estas dificultades pueden motivar actitudes que favorezcan su aislamiento social, así como la existencia de negligencias y malos tratos.

No podemos olvidar que nuestro sistema sanitario destina más recursos a resolver enfermedades agudas y menos al cuidado de los enfermos crónicos. Aunque todos podemos estar de acuerdo en que estos pacientes necesitan más y mejores servicios, las diferencias surgen cuando nos planteamos quién y cómo debería sufragar los gastos. El temor del inválido, quien de hecho supone una carga para los demás, en una sociedad que valora el esfuerzo económico implicado en el cuidado de este colectivo de enfermos, parece legítimo<sup>3</sup>. Esta forma de pensar puede ejercer una presión indebida sobre algunas personas a lo largo de su vida, que les haga sentirse coaccionados cuando deben tomar decisiones. Desde otro punto de vista, algunos sectores sociales propugnan que se limiten los esfuerzos destinados a prolongar la vida en las fases avanzadas de algunas enfermedades como la enfermedad de Alzheimer, y que se destinen los recursos a reforzar la calidad de vida de los enfermos en fases más moderadas<sup>4</sup>.

Por otro lado, el concepto de los cuidados paliativos ha ido evolucionando desde unas medidas que tratan de responder a las necesidades específicas de las personas en el final de su existencia hasta una atención continua que integre los cuidados curativos y paliativos en las personas afectadas por enfermedades graves evolucionadas, que ponen en peligro el pronóstico vital del enfermo<sup>5,6</sup>. Son muchos los autores que sostienen que la atención personalizada, el cuidado y la satisfacción de las necesidades físicas, psicológicas y espirituales, objetivo básico de los tratamientos paliativos, proporcionan una respuesta adecuada al sufrimiento de estos pacientes con enfermedades neurodegenerativas<sup>7-13</sup>.

Sólo el estudio individualizado de cada enfermo nos permitirá encontrar una respuesta correcta a los complejos problemas que se plantean en las enfermedades neurodegenerativas. No obstante, un somero análisis de los aspectos éticos y de los cuidados paliativos centrados en los dilemas que surgen en la enfermedad de Parkinson, la esclerosis lateral amiotrófica y la demencia, nos servirá de guía en la resolución de algunas de las dificultades con las que topamos a la hora de tomar decisiones. La enfermedad de Parkinson constituye una excepción en el contexto de estos trastornos debido a la existencia de tratamientos que comportan un gran alivio sintomático. Tanto en la enfermedad de Parkinson como en la esclerosis lateral amiotrófica las funciones intelectuales se mantienen en la mayoría de las personas afectadas y sólo un pequeño porcentaje de estos enfermos padece un deterioro cognitivo que constituye una de las características definitorias de las demencias. La elección de estos tres cuadros clínicos obedece al interés por mostrar el amplio abanico de problemas que sur-

gen en el contexto de estas enfermedades irreversibles, con tratamientos que suponen un gran alivio (enfermedad de Parkinson) o que tan sólo comportan una mejora sintomática o paliativa (esclerosis lateral amiotrófica y demencia), así como las diferentes maneras de afrontar el deterioro y el sufrimiento que ocasiona la enfermedad en personas con las facultades mentales íntegras o que recorren un lento deterioro cognitivo. Como en todas las enfermedades crónicas que cursan con diferentes grados de dependencia, no podemos olvidar los problemas sociosanitarios y familiares. Este análisis incluye las cuestiones que se generan en el diagnóstico, en la comunicación y la autonomía del enfermo, en el control de los síntomas de las enfermedades neurodegenerativas y, en particular, en la enfermedad de Parkinson, la esclerosis lateral amiotrófica y la demencia, en los cuidados al final de la vida y en las actitudes de la familia y los profesionales sanitarios.

## 2. PROBLEMAS EN EL DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de las enfermedades neurodegenerativas es eminentemente clínico y puede ofrecer dificultades en sus fases iniciales. La ausencia de marcadores biológicos, la variabilidad en la presentación de sus síntomas iniciales y la inespecificidad del resultado de algunas pruebas, son la causa de numerosas dudas y errores.

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson es relativamente sencillo cuando se manifiesta la tríada característica de rigidez, bradicinesia y temblor de reposo. No obstante, no son infrecuentes los errores, sobre todo si la enfermedad se inicia sin temblor<sup>14</sup>. Algunos síntomas, como la rigidez y la bradicinesia, pueden interpretarse como una pérdida de fuerza y confundirse con una hemiparesia de curso progresivo. La lentitud y la escasez de movimientos son comunes en la depresión y en la vejez, y el temblor puede aparecer en otras enfermedades, al igual que los trastornos de la marcha<sup>15</sup>. Diversos estudios anatomoclínicos retrospectivos han demostrado que hasta un 20-25% de los casos diagnosticados de enfermedad de Parkinson correspondía a otras enfermedades<sup>16</sup>.

El diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica se basa, fundamentalmente, en observaciones clínicas y electromiográficas, pero la carencia de datos objetivos o de marcadores específicos dificulta enormemente su confirmación precoz<sup>17</sup>.

Las demencias se caracterizan por un deterioro progresivo de las funciones intelectuales. No existen marcadores biológicos extracerebrales de la enfermedad. El diagnóstico definitivo requiere la biopsia cerebral. La necesidad de diferenciarla de los estados confusionales, depresiones, enfermedades mentales u otros trastornos neurológicos, condiciona un margen de errores que no es despreciable<sup>14-18</sup>. Por otro lado, el diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de

demencia tiene su importancia en cuanto al pronóstico y al tratamiento. El reconocimiento de algunas causas tratables es una exigencia de una buena praxis. La diferenciación entre algunas demencias degenerativas, como la enfermedad de Alzheimer, la demencia con cuerpos de Lewy o las demencias frontales, es importante con objeto de evitar ciertos tratamientos que están desaconsejados —los neurolépticos clásicos en la demencia con cuerpos de Lewy—. Este último proceso presenta una oscilación del estado mental, a veces sin trastorno grave de la memoria, con alucinaciones visuales bien detalladas, al que se asocia un parkinsonismo que termina por hacer del enfermo un inválido<sup>19</sup>. Las demencias frontales presentan trastornos de la conducta de aparición precoz en el curso de la enfermedad junto con trastornos emocionales, siendo escasos los defectos cognitivos en sus fases iniciales. Estas formas de demencia que se manifiestan sobre todo por trastornos de la conducta son causa frecuente de conflictos familiares, económicos y legales<sup>20</sup>.

En ocasiones, solamente la evolución de estas enfermedades nos proporcionará la certeza necesaria para asegurar el diagnóstico. Esta incertidumbre constituye una fuente potencial de problemas éticos que afectan a la buena praxis médica. Además, deberemos tener en cuenta que los retrasos y los errores de diagnóstico pueden levantar un muro en la relación del médico con el enfermo y su familia que, a veces, será difícil de salvar. El apoyo de un especialista experimentado puede disminuir la inquietud que se genera en dichas situaciones hasta que podamos etiquetar la enfermedad.

Desde otro punto de vista, el rápido desarrollo de la genética se ha convertido en una fuente de esperanzas pero también en el origen de nuevos problemas. La identificación genética de las personas susceptibles de padecer una enfermedad neurodegenerativa puede servir para la investigación y el estudio de tratamientos que prevengan o retrasen su aparición, pero también puede ser utilizada de manera negativa al favorecer la discriminación en el empleo o en los contratos de seguros<sup>21</sup>. Otros problemas que se generan con el diagnóstico genético tienen que ver con los siguientes aspectos: 1) el riesgo de inexactitud de las pruebas; 2) la invasión de la intimidad que comporta el cribado genético; 3) el posible estigma social que puede recaer sobre el sujeto estudiado; 4) el derecho de toda persona a no conocer el resultado del estudio genético, y 5) la confidencialidad<sup>22</sup>. En lo que respecta a la enfermedad de Alzheimer, las pruebas genéticas predictivas sólo se han mostrado útiles en las formas de comienzo precoz (2-5% de los casos). Si se obtuvieran mayores niveles de predicción y existiera un tratamiento preventivo eficaz o que retrasase su aparición, su realización en las personas asintomáticas se convertiría en un estándar de los cuidados<sup>4</sup>.

Uno de los debates de la literatura actual es la idoneidad de proporcionar o no a la población un acceso libre a las pruebas predictivas genéticas. Una de las críticas en su contra, además del costo económico que pueda suponer, radica en el trastorno emocional que puede sufrir el individuo que se realiza la prueba y el

riesgo consecuente de suicidio. Por el contrario, Davis<sup>23</sup> opina que las personas con riesgo de padecer una enfermedad que cursa con largos períodos de incompetencia mental tienen razones únicas para considerar seriamente el suicidio. En estos casos, la perspectiva de no atender a los deseos expresados anteriormente por el enfermo, de forma oral o por escrito, cobra fuerza al haberse modificado la identidad de la persona a lo largo de la enfermedad y haber transcurrido un plazo largo desde su firma. Los médicos definimos el suicidio siempre como un «riesgo» en lugar de una «opción», por lo que dicha autora afirma que los profesionales de la salud deberíamos dejar de tratarlo como un tema tabú y olvidarnos de prevenirlo a toda costa. En cualquier caso, el estudio de los posibles afectados debería reunir los requisitos tanto del consentimiento para la realización de la prueba como de los recursos que se precisan en la relación de ayuda para afrontar el diagnóstico de la enfermedad neurodegenerativa<sup>24</sup>.

### 3. LA COMUNICACIÓN CON EL ENFERMO Y SU AUTONOMÍA

Si me sublevo, si grito, no es para ajustar cuentas. Cuando nos duele, culpamos a la tierra entera. Si los médicos son mi objetivo, es porque no se preocupan de la comunicación. No están capacitados para curarme; sin embargo, si me dicen todo, eso me ayuda a vivir con mi enfermedad.

M. Khalfoun<sup>25</sup>

Los testimonios que se desprenden de la lectura detallada de libros como los de Khalfoun o Bauby<sup>1</sup> muestran la distancia que puede generarse entre los enfermos y los profesionales sanitarios. También su estudio nos proporciona las pistas que pueden remediar esa situación. Cuando los enfermos acuden al médico desean que les cure y, si eso no es posible, que les comprenda y les apoye. La atención a estos deseos sólo puede venir de la mano de una relación respetuosa entre dos seres humanos que se vinculan entre sí. Es a través de la mirada, de la expresión verbal, del contacto manual y de la relación instrumental, como el médico y el enfermo se comunican entre sí, uno como «persona enferma», otro como «persona capaz de prestar una ayuda técnica»; los dos, por tanto, como «personas»<sup>26</sup>.

Si la comunicación es un aspecto básico de la relación del médico con el enfermo en cualquier circunstancia, podemos asegurar que la terapia paliativa comienza con una buena comunicación entre ambos<sup>9</sup>. La consideración de persona le otorga al enfermo el derecho a disponer libremente de sí mismo y actuar conforme a los principios y valores que han regido su vida. Pero en ausencia de un verdadero proceso de comunicación resulta imposible que una persona pueda

decidir de una manera libre y responsable. La dedicación de un tiempo suficiente a la información y a la comunicación nos brindará la oportunidad de conocer los recursos del enfermo para afrontar la enfermedad, evaluar su situación socio-familiar, y comprender sus valores.

### 3.1. Revelación del diagnóstico

Algunos de los problemas surgen de la revelación del diagnóstico y, aunque su comunicación en el caso de una enfermedad neurológica progresiva no es fácil ni se puede estandarizar, la mayoría de los autores coincide en que debe ser veraz, individualizada y continua en el tiempo<sup>13,27,28</sup>. El conocimiento por parte del paciente y de la familia de las diferentes posibilidades de evolución de la misma enfermedad en cada persona, y de que algunos síntomas pueden tratarse aun cuando no se pueda detener su curso, les ayudarán a sentirse mejor. No podemos olvidar, sin embargo, que la inteligencia, la memoria y el autocontrol son aspectos básicos para la consecución de la independencia personal y el sostén económico en nuestras sociedades. La invalidez y el deterioro cognitivo ponen en peligro nuestra manera de vivir, y se convierten en un estigma social en nuestro entorno cultural. Como nos explica Post<sup>21</sup>, algunas personas consideran que los enfermos en las fases evolucionadas de la demencia «no son personas» en el sentido moral del término, deduciendo que nuestras obligaciones hacia ellos son menores. Otros, aun coincidiendo básicamente con dicha afirmación, opinan que pueden ser considerados personas en un «sentido social» dentro de una comunidad particular y que, por lo tanto, se les debería de proteger. No cabe duda de que estas ideas pueden hacer que nuestra sensibilidad hacia el bienestar de estos enfermos disminuya.

Estas consideraciones, que están implícitas en nuestra sociedad, explican algunos de los motivos que dificultan la revelación del diagnóstico al enfermo. Otras causas que se argumentan en su contra son: la incertidumbre diagnóstica en los estadios iniciales; la ausencia de tratamientos eficaces; las dudas acerca de la habilidad del enfermo para comprender las implicaciones del diagnóstico; el temor a precipitar un episodio depresivo grave que empeore la difícil situación del enfermo y de la familia, así como los posibles males psicosociales y la consideración de los derechos morales y legales del enfermo<sup>29</sup>. Además, algunos pacientes no desean conocer la verdad de una forma completa ya que la autonomía no es un valor central en muchas culturas<sup>30</sup>. En España la tendencia a ocultar parte de la información sobre una enfermedad irreversible e incurable con objeto de evitar un «daño mayor», ha sido ampliamente asumida tanto por los profesionales como por las propias familias<sup>31</sup>. La acomodación de modo empático a las costumbres del enfermo puede ser preferible al intento de manejar la comunicación de una manera única.



Sin embargo, no podemos olvidar que muchos de estos enfermos presentan problemas para comunicarse con las demás personas conforme evoluciona la enfermedad. Los trastornos del lenguaje y el deterioro cognitivo del enfermo pueden conducirnos a situaciones especialmente difíciles cuando tenemos que tomar decisiones. En este sentido, muchos autores defienden la revelación del diagnóstico de una manera sensible y teniendo en cuenta su red de apoyo social<sup>4,9,21,24,29</sup>. Si el enfermo conoce de una forma veraz la enfermedad que padece y las consecuencias que se van a derivar de ella, podrá planificar de la mejor manera los años que vayan a permanecer intactas algunas de sus capacidades y preparar unas directrices previas o un documento de voluntades anticipadas para el momento en que sea incapaz de manifestar sus opiniones. También puede considerar su inclusión en programas de investigación, participar de manera activa en los grupos de apoyo existentes de su enfermedad y decidir si desea o no tomar los fármacos que actualmente existan. Por otro lado, y aun cuando la posibilidad de suicidio es real, las asociaciones de Alzheimer estadounidenses consideran que tales casos no son frecuentes, que no invalidan el deber ético y moral de proporcionar la información de una manera sensible y que, además, el suicidio puede entenderse como una acción preventiva ante el declive cognitivo<sup>4</sup>.

### 3.2. Voluntades anticipadas

El propósito de las voluntades anticipadas es que nos puedan servir de guía en las decisiones que debemos tomar sobre una persona concreta después de que haya perdido la capacidad de hacerlo por sí misma. Pueden ayudarnos para prevenir hospitalizaciones y tratamientos no deseados. Para ello, el profesional sanitario habrá debido anticipar al enfermo y a su familia los síntomas típicos de la enfermedad neurodegenerativa correspondiente. Les habrá informado de los recursos de los que se dispone para aliviar dichos síntomas, orientándole para que las decisiones importantes, como las que se refieren a la ventilación asistida o a los trastornos de la deglución, queden reflejadas en los documentos de voluntades anticipadas de la manera más específica posible<sup>9</sup>.

Es un error considerar que los documentos deben guiar todas las decisiones futuras en el tratamiento. En este sentido debemos tener en consideración que primero hemos de guiarnos por el propio enfermo mientras mantiene su capacidad de decidir y, en segundo lugar, aun cuando el documento de voluntades anticipadas no reúna todas las formalidades legales, sí representa la mejor indicación de cuáles son sus deseos. Esto también es válido para las directrices expresadas oralmente o cuando ha designado un sustituto, aunque no estén escritas en un documento formal<sup>32</sup>. No obstante, es aconsejable ética y legalmente que estas declaraciones, que han podido tener lugar en diferentes conversaciones durante la evolución de la enfermedad, queden documentadas en la historia clínica del enfermo.

A pesar de su indudable utilidad, algunos estudios sugieren que son pocos los enfermos que emplean los documentos de voluntades anticipadas<sup>33</sup>. Además las situaciones que suceden en las fases avanzadas de la enfermedad no son fáciles de prever ni de comprender. La interpretación del paciente o de los familiares está mediatizada, en muchas ocasiones, por sus experiencias previas, y otras veces las vivencias de dichas situaciones son verdaderamente complejas. Por ello, muchos enfermos pueden desear que sus médicos y sus sustitutos sean flexibles al actuar según sus voluntades anticipadas. De esta forma, las conversaciones mantenidas durante la enfermedad podrían permitir a las familias y a sus sustitutos ver y experimentar lo que está sucediendo realmente sin tener que recurrir a los documentos previamente elaborados y, de esta manera, tomar las decisiones más apropiadas a los «mejores intereses» del paciente.

Mención aparte merece la reflexión sobre la autonomía y los documentos de voluntades anticipadas en los pacientes con demencia. Conforme progresa la enfermedad el concepto de autonomía se va vaciando y el deterioro cognitivo predispone a comportamientos paternalistas. De esta manera se restringen, incluso en fases tempranas de su evolución, aspectos particulares de la vida del paciente como los horarios de higiene, la ingesta de fármacos, la cantidad o el tipo de comidas, con la excusa de aumentar su seguridad. El recurso a una coacción moderada en estos enfermos que no son capaces de comprender la necesidad de un tratamiento suele argumentarse desde el «mejor interés» del paciente<sup>34</sup>. El temor ante responsabilidades legales en las que podamos incurrir puede favorecer la institucionalización o la limitación de actividades básicas o instrumentales de la vida diaria. A veces, las restricciones a la autonomía obedecen a la importancia que los profesionales concedemos a los deseos de la familia y a nuestra percepción de que dichos familiares son los agentes que con mayor probabilidad pueden interponer demandas judiciales. Una visión legal desafortunada de estos enfermos puede aumentar el riesgo de un trato inadecuado<sup>35</sup>. En cuanto a los documentos de voluntades anticipadas el «yo» intacto tiene un derecho válido de ejercer la autonomía sobre sus deseos en el declinar de la demencia, que puede colisionar con el derecho del futuro «yo», que puede acogerse al principio del «mejor interés». El minimizar la importancia de las preferencias previas desatiende la integridad del «yo» anterior. Por el contrario, una versión estricta de la posición autónoma precedente podría ignorar los intereses actuales del enfermo demente. Algunos como Post<sup>4</sup> proponen una lectura «caritativa» de la autonomía previa, de manera que se respeten sus deseos anteriores mediante un análisis equilibrado de las cargas y de los beneficios actuales. No obstante, considera que si un individuo con diagnóstico inicial de enfermedad de Alzheimer no puede planificar una muerte natural ni asegurar que sus deseos se cumplan, entonces el suicidio preventivo es una postura defendible. De hecho, el «yo» intacto no puede saber cuál será su experiencia al padecer la demencia, pero sí conoce el significado de la incontinencia de los esfínteres, las

infecciones repetidas y la indignidad que acontece en las fases avanzadas muy prolongadas.

#### 4. ASPECTOS RELACIONADOS CON EL TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

¿Qué fármaco puede brindar amor? ¿Qué palabras del médico pueden sustituir el cariño de unos nietos, de unos hijos o de unos familiares?<sup>36</sup>

El lento declinar de las enfermedades neurodegenerativas conlleva un terrible sufrimiento físico y psicológico. El tratamiento debe contemplar la asociación de las terapias paliativas y curativas insistiendo, según el momento evolutivo de la enfermedad, en una medicina más intervencionista o en unos cuidados más paliativos. Dicho tratamiento incluye un adecuado control de los síntomas unido a una estrecha relación del médico con el enfermo y su familia, cimentada en una buena comunicación. Debe garantizarse la accesibilidad a los servicios médicos y sociales, así como la provisión de ayudas técnicas y humanas que posibiliten un correcto control domiciliario. Tampoco deberemos olvidar que el enfermo y su familia precisan una atención continua de sus necesidades físicas, psíquicas, sociales y espirituales hasta el final de su vida.

Muchos de los síntomas que aparecen en las enfermedades neurodegenerativas son similares a los de los enfermos con cáncer, como el estreñimiento, el dolor, la tos, el insomnio, la disnea, la depresión, etc., y pueden beneficiarse de los tratamientos que han sido validados en la práctica paliativa<sup>8,9,12,13,27</sup>. La existencia, efectividad y disponibilidad de los métodos de control de dichos síntomas obligan moralmente a su conocimiento por cada médico. Su ignorancia equivale a una negligencia ética y legal. No obstante, tropezamos con diversas dificultades que no podemos obviar. Junto a los síntomas causados por la propia enfermedad —por ejemplo, la disminución de la movilidad— surgen otros derivados de algunas de sus consecuencias, como el dolor secundario a la inmovilidad o causado por los efectos yatrógenos de los fármacos que utilizamos para corregirlo —epigastralgias en relación con los AINE o estreñimiento secundario a los opiáceos—. En consecuencia, los síntomas tienen, en muchas ocasiones, un origen multifactorial —por ejemplo, el estreñimiento secundario a la inmovilidad, a la disminución de la ingesta y a los fármacos— y durante la evolución de la enfermedad pueden aparecer procesos intercurrentes que modifican —muchas veces de forma transitoria— la situación y los síntomas del enfermo, pero que pueden despistar al médico, sobre todo si es la primera vez que le atiende. Si sumamos a estos factores que muchos de los enfermos son ancianos, y que la

forma de presentación de algunas enfermedades intercurrentes o de sus síntomas es atípica, no debe extrañarnos que las confusiones y los errores cometidos por parte de los profesionales de la salud sean abundantes y que ello se traduzca en una asistencia incorrecta.

Una adecuada atención a las enfermedades neurodegenerativas dependerá del conocimiento de estas entidades neurológicas y de la práctica de la medicina paliativa por parte de todos los profesionales implicados. Como esquema general para el tratamiento de los síntomas, deberemos proceder a tranquilizar al enfermo y a la familia explicándoles lo que le sucede, procuraremos determinar el origen de los síntomas y corregirlos si son motivados por causas reversibles y, posteriormente, realizaremos un tratamiento sintomático de menor a mayor intensidad según la respuesta del paciente. En la tabla 1 mostramos algunos de los procedimientos utilizados para aliviar algunos de los síntomas más comunes<sup>8,9,27,37-42</sup>.

TABLA 1. Tratamiento de los síntomas.

DISNEA		
Aspiración de secreciones, fisioterapia respiratoria, oxigenoterapia y fármacos habituales: broncodilatadores, mucolíticos, glucocorticoides, antitusígenos, antibióticos, opiáceos débiles		
<i>Intermitente</i>	Lorazepán	0,5-1 mg / 8-12 h / vo
	Diazepán	2,5-5 mg / 8-12 h / vo
	Morfina	5-10 mg / 4-6 h / vo, sc, iv, inh
	Midazolán	5-10 mg / 6-8 h / iv (si disnea severa)
<i>Constante</i>	Morfina	5-10 mg / 4-6 h / vo, sc, iv
	+	
	Diazepán	2,5-5 mg / 8-12 h / vo, im
	o	
	Midazolán	5-7,5-10 mg / 6-8 h / vo ó iv
<i>Con gran angustia</i>	Asociar a las medidas anteriores:	
	Tranxene	10-60 mg / día / perfusión iv
	o	
	Levopromazina	12,5-50 mg / 8 h / iv
	o	
	Clorpromazina	10-50 mg / 8 h / vo, im
ESTERTORES DEL FINAL DE LA VIDA		
Colocar al enfermo en decúbito lateral, sin aspiración o con aspiración suave		
	N- butil- escopolamina	10-20 mg / 6 h / vo, sc, iv
	+	
	Midazolán	5-10-15 mg / 6-8 h / sc, iv

<p>MIOCLONÍAS O AGITACIÓN MOTORA SIN PERTURBACIÓN MENTAL</p>		
	Lorazepán	0,5-2 mg / 1-4 h / sl, im, iv
	Midazolán	2,5-5-10-30-60 mg / día / sc, im, iv
	Diazepán	5-10 mg / 4-12 h / vo, rc, iv
	Clonazepán	0,5-2 mg / 6-8 h / vo, iv / iv
	Levopromazina	10-20 mg / 4-8 horas / vo, sc, im, iv
<p>INSOMNIO</p> <p>Se debe procurar un ambiente propicio al sueño evitando luces y ruidos, ofreciendo leche o infusión templada, vestido y ropa de cama limpia y confortable. Pueden asociarse varios fármacos teniendo en cuenta la potenciación de sus efectos secundarios</p>		
	Zopiclona	3,75-7,5 mg / noche / vo
	Zolpidem	5-10 mg / noche / vo
	Clometiazol	190-380 mg / noche / vo
	Triazolám	0,125 mg / noche / vo
	Flunitrazepán	0,25-0,5 mg / noche / vo
	Alprazolán	0,5-1 mg / 8-12 h / vo
	Lorazepán	1-3 mg / 8-12 h / vo
	Midazolán	7,5 mg / noche / vo
	Trazodona	50-100 mg / noche / vo
	Clozapina	12,5-25-50 mg / noche / vo
	Clorpromazina	10-50 mg / 8-12 h / vo
	+	
	Amitriptilina	10-50 mg / vo
<p>DELIRIO</p> <p>No sirven los enfrentamientos ni entablar discusiones para «hacerle entrar en razón». Pueden favorecer nuestro acercamiento las actitudes comprensivas y crear un clima de apoyo y confianza</p>		
<i>Baja potencia</i>	Clorpromazina	10-50 mg / 8 h / vo, im
	Tioridazina	10-60 mg / día / vo
	Levopromazina	10-20 mg / 4-8 h / vo, sc, im, iv
<i>Potencia media</i>	Risperidona	0,5-1-3 mg / día / vo
	Olanzapina	2,5-10 mg / día / vo
	Clozapina	12,5-50 mg / día / vo
<i>Alta potencia</i>	Haloperidol	5-20 mg / día / vo, sc, im, iv
<p>CRISIS CONVULSIVAS</p>		
	Diazepán	10 mg / rc, im, iv
	Midazolán	5-10-15 mg / sc, iv
	Clonazepán	1-5 mg / iv
<p>NÁUSEAS Y VÓMITOS</p> <p>Deberemos intentar identificar las causas tratables</p>		
Metoclopramida	10 mg / 4-6 h / vo, sc, im, iv	Clorpromazina 10-50 mg / 8 h / vo, im
Cisapride	5-10 mg / 6-8-12 h / vo	Haloperidol 2-10 mg / 8-12 h / sc, im
Domperidona	10 mg / 6 h / vo	
<p>CUIDADOS EN LA BOCA</p> <p>Humidificar la habitación, humidificar la cavidad oral con pulverizador (agua), eventualmente antimicóticos y preparados de consistencia grasa (vaselina)</p>		

## ESTREÑIMIENTO

Trataremos de evitar que el enfermo esté más de 48 h sin hacer deposición y estableceremos una pauta progresiva empezando con medidas dietéticas, laxantes, supositorios de glicerina o enemas jabonosos o fosfatados y, finalmente, extracción manual de las heces utilizando previamente 5-10 mg de diazepam y gel anestésico local

Psilio	1-3 dosis / día / vo
Plantago ovata	1-3 dosis / día / vo
Neostigmina	0,25-0,5 mg / día / sc, im
Betanecol	20-50 mg + 100 cc s. salino / 72 h / rc
Parafina	5 cc / 12-24 h / vo
+	
Lactulosa	15-30 cc / 6-12 h / vo
+	
Bisacodyl	1 cp / 12-24 h / vo
o	
Senóxidos (X-prep)	10 cc / 12-24 h / vo

## DEPRESIÓN

Amitriptilina	50-100 mg / día / vo	Fluoxetina	20 mg / día / vo
Imipramina	75-150 mg / día / vo	Fluvoxamina	50-150-300 mg / día / vo
Doxepina	25-100 mg / 8 h / vo	Sertralina	25-200 mg / día / vo
Nortriptilina	10-100 mg / día / vo	Trazodona	50-100 mg / día / vo
Paroxetina	20 mg / día / vo		

## DOLOR

Leve	Aspirina	500-1000 mg / 4-6 h / vo
	Paracetamol	500-1000 mg / 4-6 h / vo, iv
	Metamizol	500-2000 mg / 6 h / vo, im, iv
	Ibuprofeno	400-600 mg / 4-6 h / vo
	Naproxeno	500-750 mg / 12 h / vo
	Aceclofenaco	100-150 mg / 12 h / vo, im
Moderado	Aceclofenaco	100-150 mg / 12 h / vo, im
	o	
	Paracetamol	500-1000 mg / 4-6 h / vo, iv
	+	
	Codeína	30-60 mg / 4-6 h / vo
	o	
	Dihidrocodeína	60-120 mg / 12 h / vo
	o	
	Tramadol	50-100 mg / 6-8 h / vo, sc, im, iv
Intenso	Morfina	5-30-200 mg / 4-6-12 h / vo, sc, rc, iv
	Metadona	20-100 mg / día / vo
	Fentanilo	25-100 mg / 72 h / pt

ABREVIATURAS: vo: oral; sl: sublingual; sc: subcutáneo; rc: rectal; im: intramuscular; iv: intravenosa; inh: inhalatoria; pt: parche trasdérmico; cc: centímetro cúbico; cp: comprimido.

#### 4.1. Enfermedad de Parkinson

Como en otras enfermedades crónicas e irreversibles, la consecución de un adecuado control de los síntomas es uno de los objetivos prioritarios. En la actualidad todavía se discute cuál es el momento adecuado para introducir la levodopa en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson con objeto de evitar sus complicaciones a largo plazo. Los rápidos avances en este campo de la neurología obligan a que los profesionales de la salud busquen el apoyo de los neurólogos experimentados y de guías elaboradas por expertos<sup>43</sup>. La subdivisión de la enfermedad en estadios ha permitido evaluar la respuesta a los distintos tratamientos y homogeneizarlos<sup>14</sup>. En los estadios III y IV de Hoehn y Yahr (tabla 2), los enfermos tienen un grado de incapacidad moderada para las actividades de la vida diaria al experimentar dificultades al caminar y en el equilibrio. Con frecuencia manifiestan signos de fatiga, malestar en la región cervical o dorsal, así como síntomas autonómicos y efectos secundarios a la medicación. En el estadio V los enfermos están gravemente afectados, con niveles de dependencia importante, alteraciones del lenguaje y disfagia, pudiendo sufrir contracturas, úlceras de decúbito, neumonías por aspiración o infecciones urinarias de repetición. Como refiere Bayés<sup>44</sup>, el manejo correcto de la enfermedad de Parkinson requiere un neurólogo experto, particularmente durante las fases I, II y III. En las fases IV y V se necesitan, además, expertos en discapacidades, en rehabilitación y en medicina paliativa.

TABLA 2. Estadios de la enfermedad de Parkinson (escala de Hoehn y Yahr).

ESTADIO	TIPO DE AFECTACIÓN
I	Unilateral.
II	Bilateral, sin anomalías posturales.
III	Bilateral, con leve trastorno postural. El enfermo es capaz de hacer vida independiente.
IV	Bilateral con inestabilidad postural. El enfermo requiere ayuda sustancial.
V	Enfermedad intensa, totalmente desarrollada. El paciente está confinado a la cama y al sillón.

Un aspecto de importancia son las fluctuaciones motoras y las discinesias que constituyen el problema terapéutico más frecuente y difícil de este proceso y pueden provocar una importante incapacidad funcional en los pacientes<sup>45</sup>. Se consideran una complicación prácticamente inevitable en la enfermedad de Par-

kinson tratada con los esquemas terapéuticos tradicionales. Además, estos enfermos presentan síntomas variados dependientes del sistema nervioso autónomo como la sialorrea, la hipotensión ortostática, el estreñimiento, la disfagia y el reflujo gastroesofágico, los trastornos sexuales y genitourinarios, etc., de tratamiento difícil y que tienen importancia pronóstica<sup>42</sup>. También, y de forma paralela a un tratamiento más adecuado de las complicaciones motoras de estos enfermos, ha aumentado la incidencia y la gravedad de las complicaciones psiquiátricas<sup>46</sup>.

Otro aspecto de interés es la posibilidad de valorar la incapacidad y la calidad de vida de estos enfermos. A pesar de que han surgido multitud de escalas que tratan de cuantificar estos parámetros, los expertos sostienen que su evaluación es un problema complejo<sup>47</sup>. Para un mayor conocimiento del tema se recomienda la lectura del capítulo de este libro que versa sobre la calidad de vida (véase cap. 9).

En las fases avanzadas de la enfermedad nos enfrentaremos a los dilemas éticos que supone la utilización de técnicas para aliviar los trastornos de la deglución, así como la retirada o la limitación de tratamientos de algunas complicaciones como pueden ser las infecciones, las úlceras por decúbito, etc. La atención continua al enfermo de Parkinson nos permitirá abordar estos problemas en el contexto de una relación respetuosa. Durante este tiempo habremos podido profundizar en aquellos aspectos personales y de sus valores que nos permitan conocer al enfermo y a su familia, así como la disponibilidad de recursos sociosanitarios para afrontar la fase con mayor discapacidad de la enfermedad. Sus deseos acerca de los distintos métodos de nutrición artificial, de las hospitalizaciones o del cuidado domiciliario, y de las limitaciones de tratamientos, deben irse recogiendo en su historial clínico. En este sentido, la suscripción de un documento de voluntades anticipadas con el nombramiento de un sustituto puede sernos de gran utilidad, asegurándole que seremos flexibles en su interpretación siempre que lo desee y manifestándole nuestra disposición para ayudar al sustituto en el momento de tomar las decisiones.

Si recibimos a un enfermo de Parkinson por primera vez ya en el estadio V, como consecuencia de alguna de las complicaciones que hemos citado anteriormente, nuestra actuación debería guiarse por la prudencia. Es recomendable comenzar el tratamiento de la enfermedad intercurrente a la vez que ponemos en marcha un proceso que pueda culminar en un mayor conocimiento de la personalidad del enfermo. En ocasiones es el propio paciente quien nos va a manifestar sus valores y sus deseos. No obstante, en los primeros contactos suele ser difícil tanto por la situación del enfermo como por las dificultades que pueden surgir en la comunicación.

Por esta razón, deberemos dirigirnos a sus familiares o representantes, e indagar sobre los aspectos más necesarios para el tratamiento como la medicación que tomaba, los síntomas nuevos y el nivel de dependencia previo. De



forma simultánea, les preguntaremos acerca del conocimiento que tenía el paciente de su propia enfermedad y de su futuro previsible, su estado de ánimo, la valoración que sobre su calidad de vida tenía el propio enfermo y si había manifestado algún deseo a lo largo de los últimos meses sobre la forma en que deberíamos de proceder en el caso de que surgieran las complicaciones que habían motivado su consulta u hospitalización. La comunicación con la familia debe ir acompañada de una información clara sobre el estadio de la enfermedad y sobre las dificultades para un correcto control de los síntomas. También trataremos de exponer de manera nítida los problemas éticos a los que nos vamos enfrentando.

Realmente, resulta sorprendente la capacidad de comprensión y aprendizaje de muchos familiares en tales circunstancias. En un corto tiempo procesan gran cantidad de información y son capaces de interpretar de manera adecuada la situación que están viviendo. Muchas veces el contacto con su pariente enfermo y con la enfermedad les ha llevado a interrogarse sobre múltiples aspectos a lo largo de los años, incluidos los éticos, y tienen una opinión muy elaborada. En ocasiones, la responsabilidad ante las decisiones que deben tomar les desborda, y debe ser compartida por el personal sanitario, el cual puede exponer distintos procederes, que se extienden desde los tratamientos aceptados habitualmente por la comunidad científica hasta otros que dependen en mayor medida de los deseos y de los valores que el enfermo ha ido expresando a sus familiares o representantes a lo largo de la enfermedad.

No cabe duda que la situación socioeconómica del enfermo y su familia, así como el estado anímico del paciente, pueden condicionar sus respuestas. Por ello nunca deberemos obviar el análisis de los aspectos psicológicos y socioeconómicos. Si las decisiones se ven influidas por dichos factores deberemos esforzarnos en la búsqueda de fórmulas precisas que ayuden a resolverlas o paliarlas.

Por último, merece la pena destacar que aunque no se pudieran abordar todos los aspectos mencionados durante la hospitalización o en las primeras consultas ambulatorias, el proceso de comunicación iniciado fomenta las bases para una sólida relación del enfermo y la familia con el profesional sanitario, que humanizarán notablemente la asistencia. El seguimiento posterior nos proporcionará las pistas necesarias para acompañar al paciente en el último estadio de su enfermedad.

#### 4.2. Esclerosis lateral amiotrófica

Los enfermos de esclerosis lateral amiotrófica y sus familiares suelen mostrarse preocupados por la posibilidad de una muerte con un gran sufrimiento. Su evolución irreversible, la falta de tratamientos eficaces y el mantenimiento de

las funciones mentales mientras se pierden de manera progresiva el resto de las capacidades, incluidas la nutrición, la comunicación y la respiración, generan sentimientos de impotencia y angustia en los profesionales encargados de atenderles y en los familiares. Estos sentimientos se traducen, en ocasiones, en actitudes de evitación del enfermo<sup>11</sup>. Oliver<sup>10</sup> estima que unos buenos cuidados paliativos pueden aliviar el sufrimiento de los enfermos y de sus familias.

La mayoría de los profesionales consideran que el cuidado de estos enfermos requiere el compromiso de un trabajo multidisciplinario<sup>8</sup>. El enfermo necesitará un programa de rehabilitación que se irá modificando según avance la enfermedad. También han resultado útiles otras medidas, como la logopedia, la fisioterapia respiratoria, la utilización de fármacos sintomáticos como el baclofeno (25 mg/8 h) en los enfermos con lenguaje espástico o espasticidad muscular, la carbamacepina, difenilhidantoína o diacepán para los calambres, las gotas locales de atropina al 2% o la amitriptilina a dosis de 25-75 mg por la noche para la sialorrea, así como la utilización de métodos de comunicación alternativa como la escritura, los tableros simbólicos o los ordenadores<sup>27</sup>.

La disfagia y el trastorno nutritivo son síntomas comunes. En los primeros estadios modificaremos la consistencia de la dieta —purés, espesantes y gelatina— y añadiremos suplementos ricos en calorías y preparados polivitamínicos y minerales, insistiendo en que coma despacio, con una postura totalmente recta y sin hablar hasta no haber tragado cada bocado<sup>48</sup>. Cuando no sea posible la alimentación, los expertos recomiendan la nutrición enteral por sonda nasogástrica (figura 1, pág. 227) o mediante gastrostomía endoscópica percutánea<sup>8,27,48-50</sup>. Aun cuando la colocación de la sonda es fácil, requiere la realización de una radiografía para asegurarnos de que está bien situada y supone una fuente de problemas, como los acodamientos, las aspiraciones, las erosiones esofágicas, etc. Por dichos motivos, cada vez se aconseja más la alimentación enteral mediante gastrostomía endoscópica percutánea (figura 2, pág. 227). Con esta técnica la incidencia de aspiración pulmonar y de reflujo gastroesofágico es menor, pero pueden surgir otro tipo de complicaciones como la peritonitis, las infecciones locales, las fístulas gastrocómicas, el íleo reflejo, etc. Su realización cuando el enfermo presenta una capacidad vital forzada inferior a 1 litro o una PCO<sub>2</sub> superior a 65 mm Hg se asocia a una mortalidad inaceptable<sup>49</sup>. Teniendo en cuenta que la desnutrición se correlaciona de manera significativa con el riesgo de muerte, los datos actuales sugieren que el uso temprano de la gastrostomía endoscópica percutánea aumenta la supervivencia, recomendándose su realización antes de que la capacidad vital forzada sea inferior al 50% de su valor teórico y antes de que el enfermo pierda el 5-10% del peso inicial<sup>50</sup>. También se recomienda la asociación de procinéticos —cisapride, domperidona— para disminuir el riesgo de aspiración.

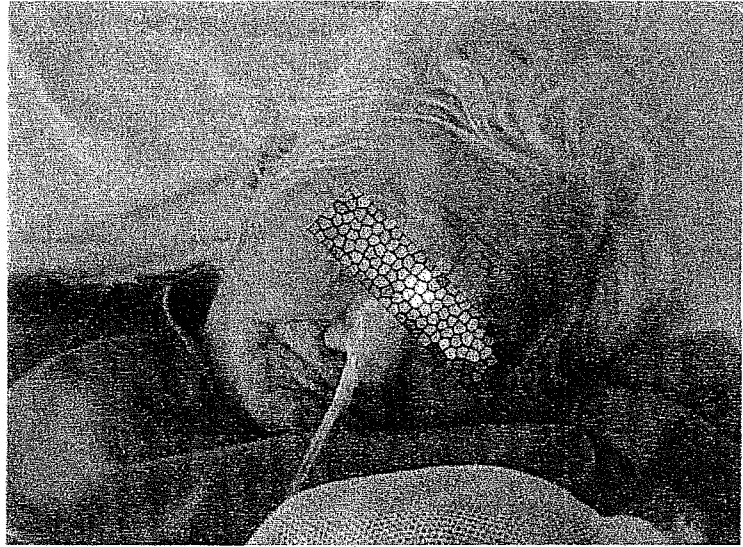


FIGURA 1.  
Sonda nasogástrica.

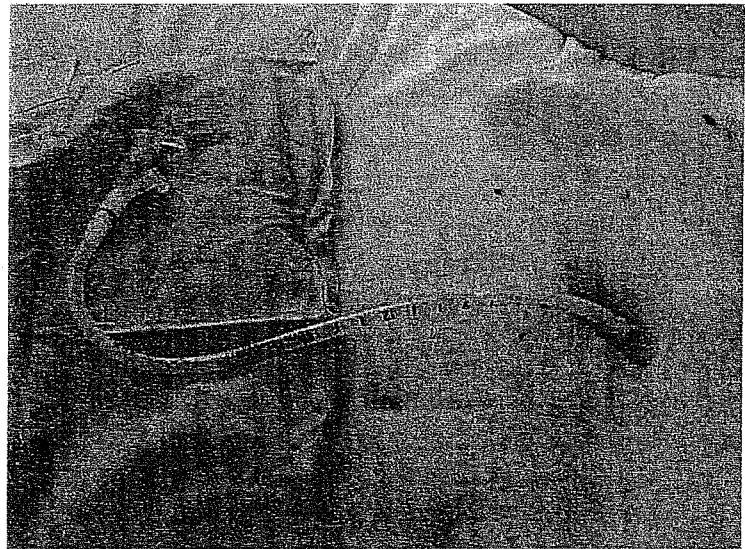


FIGURA 2.  
Sonda de alimentación.  
Gastrostomía.

Casi todos los enfermos de esclerosis lateral amiotrófica presentan insuficiencia respiratoria en alguna fase de la enfermedad. A veces se manifiesta de manera sutil como cefalea matutina, sobresaltos en el sueño o somnolencia diurna. La presión inspiratoria máxima o la saturación de  $O_2$  —las cifras inferiores al 93% o las desaturaciones mayores del 3% durante 20-30 s son indicativas de hipoventilación nocturna— representan dos parámetros sensibles que pueden reflejar la debilidad muscular respiratoria en estadios tempranos<sup>50</sup>. Un deterioro de la capacidad vital del 50% del valor teórico esperado o inferior a 1 litro se asocia a síntomas respiratorios y cuando está entre el 20 y el 30% indica un riesgo significativo de fracaso respiratorio y de muerte. También las elevaciones de la  $PCO_2$  por encima de 50 mm Hg señalan la necesidad de la asistencia ventilatoria.

El cuidado postural y la prevención de los trastornos de la deglución son actitudes beneficiosas. El diacepán a dosis bajas o la morfina ayudan a reducir la disnea<sup>8</sup>. La fisioterapia respiratoria es de utilidad para manejar las secreciones, al igual que la combinación acertada de ejercicios respiratorios y de reposo asociada a teofilina puede mejorar la fatiga muscular. La vacunación antigripal y las vacunas antineumocócicas son medidas preventivas a tener en cuenta junto al tratamiento enérgico de las infecciones respiratorias<sup>27</sup>.

A pesar de las medidas anteriores, la enfermedad sigue su curso y el paciente acaba por precisar ventilación mecánica. Antes de llegar a estas situaciones es aconsejable debatir el problema con el enfermo y con su familia con objeto de evitar medidas no deseadas, como puede ser la intubación o la ventilación mecánica invasiva. No obstante, la decisión del enfermo no es irreversible y debe tenerse en cuenta su cambio de opinión en uno u otro sentido. En ocasiones, bien porque no se ha discutido con el enfermo, bien porque no ha querido pronunciarse, se debe tomar la decisión en situaciones de urgencia producidas por una neumonía, por la retención de secreciones o por la fatiga muscular. Los documentos de voluntades anticipadas serán de utilidad pero deberemos de indagar si ha existido algún cambio de opinión desde que los suscribió. La asistencia respiratoria precoz mejora la supervivencia y la calidad de vida de los enfermos de esclerosis lateral amiotrófica, siendo la ventilación mecánica el único tratamiento eficaz para la insuficiencia respiratoria que presentan estos pacientes<sup>51</sup>. La ventilación mecánica domiciliaria puede llevarse a cabo mediante un acceso no invasor a la vía aérea —mascarilla nasal, BiPAP— o invasor —traqueostomía y respirador volumétrico—<sup>50,51</sup>.

La ventilación invasiva (figura 3, pág. 229) plantea diversos problemas éticos, sociales y económicos. La aceptación por parte del enfermo y su familia depende en gran medida de la opinión de los médicos y de los recursos sociosanitarios disponibles. También merece la pena destacar la influencia de las asociaciones de enfermos. Otros factores que tienen su importancia a la hora de equilibrar la balanza hacia la utilización o no de la ventilación mecánica son: la experiencia de los profesionales en su uso, las dificultades que entraña para el mantenimiento de la atención domiciliaria y la sobrecarga emocional que recae en la familia. La continuidad de los cuidados también supone una carga emocional para los profesionales encargados de atenderle. Debemos tener en cuenta que el cansancio emocional y psíquico que acontece en el enfermo y en sus familiares puede precipitar decisiones de retirada o de rechazo a la ventilación mecánica. Un buen control emocional de la familia y del enfermo con un adecuado soporte social y sanitario, que puede incluir la ubicación del enfermo en unidades destinadas a la asistencia a largo plazo, pueden mejorar la calidad de vida del enfermo con ventilación mecánica.



FIGURA 3.  
Ventilación invasiva.  
Respirador volumétrico.

Por otro lado, las cargas del tratamiento pueden quedar de manifiesto tras instaurar la ventilación, como la necesidad de aspirar las secreciones, los cambios de cánula, que pueden ser difíciles o molestos, o la propia evolución de la enfermedad hacia un síndrome de cautiverio en el que pueda ser imposible la comunicación con el enfermo. En un momento determinado, el enfermo puede desear la retirada de la ventilación. Si es competente, está en su derecho a exigir la retirada del soporte ventilatorio. Esto plantea un nuevo problema: la suspensión de la ventilación conlleva la muerte del enfermo, lo que puede ser considerado como una eutanasia por parte de algunos profesionales. Cuando retiramos un tratamiento de soporte vital la muerte se produce por la conjunción de la enfermedad y la retirada del soporte vital; ambas causas son necesarias pero no suficientes por separado en ese momento concreto<sup>28</sup>. Esto es lo que, entre otras características, diferencia el problema moral de la eutanasia del de la limitación del esfuerzo terapéutico. Además, la consciencia del enfermo y el sufrimiento asociado a la asfixia motiva que la retirada de la ventilación deba ser realizada mediante sedación, lo que añade un nuevo problema a la decisión. La mayoría de los especialistas<sup>28,50,51</sup> se muestran partidarios de respetar la decisión del enfermo y retirar la ventilación con la menor incomodidad del enfermo, incluyendo la sedación. En este caso, consideran que la causa de la muerte es la propia enfermedad y que la sedación tiene como única función evitar el sufrimiento de la agonía. *Esta decisión no puede ser tomada desde un conocimiento puntual o escaso del enfermo*. La relación del enfermo y su familia con el médico habrá debido cimentarse a lo largo de la enfermedad y deberá haberle permitido conocer y comprender los valores del paciente. Durante este tiempo, el médico y el resto de los profesionales que le atienden habrán podido evaluar los recursos psicológicos y emocionales para afrontar su terrible realidad, y le habrán proporcionado los medios que le ayu-

den a paliar su sufrimiento. El compromiso del médico de que respetará la decisión del enfermo de retirar la ventilación, y de ayudarlo mediante la utilización de fármacos que le induzcan la sedación con objeto de evitar la sensación de asfixia cuando el sufrimiento sea insoportable, puede posibilitar el alivio de la angustia y la tristeza que pueden atenazar la libertad del paciente. Este compromiso puede proporcionar al enfermo períodos de vida satisfactorios para él y su familia. De esta forma, conscientes de que es realmente libre cuando solicita la retirada de la ventilación mecánica, podemos proceder a suspenderla.

#### 4.3. Demencias

En la actualidad pocos enfermos con demencia son remitidos y aceptados en las unidades de cuidados paliativos. Algunos de los argumentos que se utilizan son los siguientes: la dificultad para poder determinar una expectativa de vida del enfermo igual o inferior a seis meses, la incapacidad del demente para tomar sus decisiones y su gran dependencia, el deterioro cognitivo y las limitaciones comunicativas, la falta de estrategias por parte de los profesionales para manejar los problemas más frecuentes de la demencia avanzada<sup>13</sup>.

Los problemas fundamentales en la atención continua de estos pacientes son el control de los síntomas, la valoración de la indicación de ingreso hospitalario y el grado de agresividad en el tratamiento de las complicaciones<sup>12</sup>. No debemos olvidar la existencia de nuevos fármacos —donepecilo: 10 mg/día, rivastigmina: 6 mg/12 h, galantamina: 12 mg/12 h— que mejoran el deterioro cognitivo en la enfermedad de Alzheimer aunque no retrasan la pérdida neuronal, por lo que ésta continúa progresando de manera invariable. Lejos de disminuir los problemas éticos, el empleo de estos fármacos ha originado otros nuevos. El «despertar temporal» de los enfermos puede causar la aparición de trastornos de la conducta que ya habían desaparecido en el contexto de la enfermedad y empeorar la calidad de vida del paciente y de su familia<sup>4</sup>. Además, tras un determinado período el enfermo seguirá empeorando, y los familiares pueden mostrarse reacios a la retirada de estos fármacos temiendo un declive precipitado.

Muchos síntomas son comunes a otras enfermedades neurológicas y mejoran con el tratamiento paliativo (tabla 1, págs. 220-2). Sin embargo, también pueden obedecer a procesos intercurrentes que precisan de un planteamiento adecuado. Por dicho motivo, algunas decisiones sobre el tratamiento y control de los síntomas, y la agresividad de nuestros procedimientos, incluida la hospitalización, dependerán: 1) del estadio evolutivo de la demencia (tabla 3) y del estado funcional para las actividades básicas de la vida diaria (tabla 4); 2) de la enfermedad intercurrente y de las enfermedades crónicas asociadas; 3) del

número de ingresos o de las complicaciones previas; 4) del grado de confort que puede alcanzarse, y 5) de los deseos que el enfermo haya podido manifestar previamente de forma oral o mediante un documento de voluntades anticipadas a la familia y/o a los profesionales que le atienden.

TABLA 3. Escala de deterioro global (GDS-FAST) de Reisberg. Estadio GDS 7.

ESTADIO	FASE CLÍNICA	CARACTERÍSTICAS FAST	COMENTARIOS
GDS 7	Enfermedad de Alzheimer grave.	Pérdida del habla y la capacidad motora.	Pérdida progresiva de todas las capacidades verbales.
Déficit cognitivo muy grave	Mini mental = 0	Seis subestadios: a) capacidad de habla limitada a seis palabras; b) capacidad de habla limitada a una única palabra; c) pérdida de la capacidad para caminar solo, sin ayuda; d) pérdida de la capacidad para sentarse y levantarse sin ayuda; e) pérdida de la capacidad para sonreír, y f) pérdida de la capacidad para mantener la cabeza erguida.	Incontinencia urinaria. Necesidad de asistencia para la higiene personal y la alimentación. Pérdida de funciones psicomotoras como la deambulaci3n. Con frecuencia se observan signos neurol3gicos.

TABLA 4. Índice de Barthel [Anotar, con la ayuda del cuidador principal, cuál es la situación personal del paciente respecto a estas 10 preguntas de actividades básicas de la vida diaria].

ÍTEM	ACTIVIDAD BÁSICA DE LA VIDA DIARIA	PUNTOS
COMIDA	Totalmente independiente.	10
	Necesita ayuda para cortar carne, el pan, etc., pero puede comer solo.	5
	Dependiente.	0
HIGIENE	Independiente. Entra, sale y es capaz de lavarse solo en el baño.	5
	Dependiente.	0
VESTIDO	Independiente. Capaz de ponerse y quitarse la ropa, abotonarse, atarse los zapatos, etc.	10
	Necesita ayuda.	5
	Dependiente.	0
ARREGLO	Independiente para lavarse la cara, las manos, peinarse, afeitarse, etc.	5
	Dependiente.	0
DEPOSICIÓN	Continente.	10
	Ocasionalmente, algún episodio de incontinencia o necesita ayuda para administrarse supositorios o enemas.	5
	Incontinente.	0
MICCIÓN*	Continente o es capaz de cuidarse de la sonda.	10
	Ocasionalmente, máximo un episodio de incontinencia en 24 h, necesita ayuda para los cuidados de la sonda.	5
	Incontinente.	0
IR AL RETRETE	Independiente para quitarse y ponerse la ropa.	10
	Necesita ayuda para ir al váter, pero se limpia solo.	5
	Dependiente.	0
TRASLADARSE	Independiente para ir del sillón a la cama.	15
	Mínimo ayuda física o supervisión.	10
	Gran ayuda pero es capaz de mantenerse sentado sin ayuda.	5
	Dependiente.	0
DEAMBULAR	Independiente, camina solo 50 m.	15
	Necesita ayuda física o supervisión para caminar 50 m.	10
	Independiente en silla de ruedas sin ayuda.	5
	Dependiente.	0
ESCALONES	Independiente para subir y bajar escaleras.	10
	Necesita ayuda física o supervisión.	5
	Dependiente.	0
	<i>Total</i>	¿??

\* Micción y deposición: valorar la semana previa.

Máxima puntuación: 100 puntos (90 en caso de ir con silla de ruedas).

Resultado: < 20 dependiente total; 20-35 dependiente grave; 40-55 dependiente moderado; 60 dependiente leve; 100 = independiente.



### 4.3.1. *Trastornos de la deglución*

La aparición de los trastornos de la deglución constituye un claro marcador de la fase grave de la demencia. En ocasiones, es un trastorno transitorio motivado por un proceso intercurrente como una infección urinaria o respiratoria. Un tratamiento adecuado de la enfermedad concomitante, que puede incluir la nutrición parenteral o enteral mediante sondas de alimentación durante un tiempo limitado si fuera necesario, puede solventarlas. Sin embargo, otras veces el trastorno de la deglución persiste, y surge la duda acerca de la alternativa más idónea para resolverlo. Durante muchos años la alimentación e hidratación mediante sonda nasogástrica se ha considerado el tratamiento de elección. Algunas revisiones<sup>52-54</sup> ponen en entredicho parte de los objetivos que justificaban la indicación de colocar una sonda en enfermos con demencia avanzada: no impide las neumonías por aspiración ni las consecuencias de la desnutrición, no mejora la supervivencia ni impide ni corrige las úlceras por decúbito, no reduce el riesgo de otras infecciones, no mejora el estado funcional del enfermo ni tampoco su bienestar. En dichos estudios se considera que la alimentación oral del enfermo demente, aun en pequeñas cantidades, es suficiente, es más cómoda y sus resultados no son peores que con la alimentación por sonda.

No obstante, no siempre es posible una alimentación e hidratación suficientes aportando estas pequeñas cantidades. Además, no sólo no es cómodo sino que en muchas ocasiones supone un tormento añadido para sus familiares. En dichos momentos, tanto los profesionales como los cuidadores y los familiares nos enfrentamos a una encrucijada: colocar una sonda de alimentación o dejar morir al enfermo a lo largo de las siguientes semanas por las complicaciones generadas por la desnutrición y la deshidratación. No debemos olvidar que la alimentación tiene un valor social profundo. De hecho se le concede un papel trascendental en la recuperación de la enfermedad en nuestra sociedad<sup>55</sup>. Además, en todas las culturas, el hecho de compartir la comida posee una gran importancia simbólica. Desde otro punto de vista, algunos autores sostienen que la nutrición y la alimentación artificial son formas de tratamiento médico y que, por dicho motivo, deben estar sujetas a los mismos criterios de análisis de cargas y beneficios que el resto de los tratamientos para su indicación<sup>4,32</sup>. Asumiendo este punto de vista, algunos consideran que, una vez que el enfermo con demencia ha perdido su capacidad natural de comer y de beber, es éticamente correcto detener la nutrición y la hidratación suministrada por la vena o por sondas de alimentación<sup>21</sup>.

La deshidratación que se origina por la suspensión de la ingesta de líquidos merece un análisis más detallado. Una vez suspendida la hidratación, la agonía puede durar entre 3 y 10 días. La deshidratación reduce algunos síntomas molestos, e incluso los mecanismos paliativos naturales del cuerpo pueden hacer que el proceso agónico sea relativamente cómodo<sup>4,9</sup>. Sin embargo, otros síntomas—irritabilidad, náuseas, confusión— pueden hacer su aparición motivados por

las alteraciones electrolíticas, así como la sequedad de boca y el estreñimiento, y ser causa de sufrimiento para el enfermo y su familia<sup>56</sup>. La administración de líquidos debe reducirse cuando no contribuye a promover el bienestar del enfermo<sup>57</sup>. La ausencia de datos contribuye a que existan diferencias importantes en la práctica y precisa del análisis individualizado de las ventajas e inconvenientes en un enfermo concreto, compartiendo las decisiones con la familia.

Desde un punto de vista práctico, en demencias evolucionadas (estadio GDS-FAST 7, tabla 3, pág. 231) podemos encontrarnos con enfermos que aceptan los alimentos pero que se atragantan y sufren aspiraciones pulmonares, y otros que rechazan el alimento o no hacen ningún acto de deglución. Podemos pensar que los primeros sentirán hambre y, en este sentido, decir que sufren si no se les alimenta. Sin embargo, la alimentación artificial mediante sondas requiere su aceptación por parte del enfermo, que no se encuentra en condiciones de comprender. En muchas ocasiones, para su mantenimiento se precisa del uso de medidas coercitivas físicas o medicamentosas que empeoran su limitada calidad de vida. En cuanto a los segundos, podemos considerar el rechazo o la evitación de los alimentos como posibles deseos del enfermo, aun cuando no son enfermos competentes. En ambos supuestos el uso de medidas artificiales de nutrición y de hidratación es desproporcionado. Una adecuada información puede aliviar los sentimientos de culpa que surgen en los familiares cuando se retira la nutrición e hidratación artificial a estos enfermos y, por otro lado, se les puede animar a proporcionar alimentos por la boca como una forma de cuidado básica, con la ventaja de permitir que los familiares satisfagan sus preocupaciones emocionales, éticas y psicológicas.

Determinados profesionales defienden la instauración de los métodos artificiales debido al esfuerzo que supone dar la comida en estas condiciones; sin embargo, este argumento valora más la conveniencia de los cuidadores que el interés del enfermo<sup>4</sup>. También es cierto que los responsables de los enfermos alojados en residencias asistidas pueden mostrarse renuentes a negar o retirar la nutrición y la alimentación si no existe una declaración explícita del paciente en un documento de voluntades anticipadas por el temor a ser objeto de una investigación<sup>32</sup>. Como vemos, el debate no está zanjado y solamente el análisis objetivo de las cargas y beneficios, junto a los deseos del enfermo manifestados previamente o tratando de averiguar qué es lo que desearía si nos lo pudiera decir, así como la opinión de la familia, podrán ayudarnos a tomar la decisión.

#### *4.3.2. El problema de las restricciones*

La administración de los tratamientos o la nutrición mediante sonda nasogástrica supone una intromisión en la intimidad del enfermo demente. No es raro que los viva como una agresión y que frecuentemente los rechace. Los trastornos de

la conducta, propios de la enfermedad o motivados por la percepción que tiene el enfermo de nuestras acciones, así como la prevención de las caídas, suelen utilizarse como sólidos argumentos a favor de las restricciones (figura 4). De hecho, la consideración de los riesgos legales derivados de un escaso control de conductas no deseadas como el vagabundeo o las caídas, hace que muchos cuidadores y profesionales sanitarios tengan un enfoque proteccionista que puede traducirse en trabas al respeto y al reconocimiento de las decisiones del enfermo<sup>35</sup>. Para lograr estos objetivos se emplean desde las barreras medioambientales que restringen los movimientos dentro de ciertos límites hasta los obstáculos físicos como las correas de sujeción o las sábanas, pasando por las intervenciones farmacológicas —restricción química— que tratan de modificar la conducta mediante la sedación. El uso de las restricciones suele justificarse por el deseo de evitar un daño o con el argumento de perseguir el «mayor interés» del enfermo. Sin embargo, se ha demostrado que las restricciones físicas pueden precipitar un delirio en las situaciones agudas y que no previenen con claridad el riesgo de caída<sup>24</sup>. Además, como nos indica el comité de ética de salud mental de Álava<sup>58</sup>, las restricciones físicas vulneran la libertad del enfermo y pueden ser maleficientes si no se tiene en cuenta la situación individual del paciente e, incluso, injustas si se utilizan como castigo o por razones de comodidad. Dicho comité propone que el proceso de restricción esté protocolizado de manera que queden claras: 1) las indicaciones; 2) la valoración de las alternativas; 3) la información al enfermo y a sus familiares; 4) la persona que realiza la indicación; 5) su método de aplicación; 6) la estrategia de control y de seguimiento de la contención física así como el proceso de interrupción de la medida restrictiva; 7) la atención a los aspectos subjetivos del enfermo, y 8) la atención a otros enfermos y al personal que participa en estas medidas. Algunos consideran que la práctica de los cuidados médicos debe guiarse por la bondad y que el uso de restricciones físicas constituye un acto de dureza. Los autores de la guía ética de Canadá<sup>24</sup> opinan que se debe evitar cualquier obstáculo al cuidado compasivo de estas personas tan vulnerables.



FIGURA 4.  
Restricciones físicas.

Al enfrentarnos a un enfermo con trastornos del comportamiento debemos, en primer lugar, tratar de averiguar si existe un factor desencadenante que pueda ser tratado, como una infección, un trastorno metabólico, los efectos secundarios de otros fármacos, un fecaloma, una retención vesical o un dolor no controlado. En segundo lugar, si no hubiera ningún factor claramente desencadenante, deberíamos valorar la posibilidad de modificar el entorno de una manera adecuada y, posteriormente, utilizar neurolépticos —haloperidol, risperidona, olanzapina—, inhibidores de la recaptación de serotonina o trazodona<sup>59,60</sup>. Estos medicamentos no están exentos de problemas y causan graves efectos secundarios. Algunos inducen parkinsonismo y trastornos de la deglución —haloperidol, tioridazina, risperidona—. Por estos motivos, debemos valorar otros fármacos como la clozapina, la olanzapina o la quetiapina, teniendo en cuenta también sus efectos secundarios. En los Estados Unidos la utilización indiscriminada de estas sustancias ha motivado la legislación de algunas pautas sobre su uso en las residencias. Esta judicialización ha provocado una reducción de su administración y ha estimulado el estudio de las intervenciones medioambientales y de la participación de los cuidadores para lograr la mejora de los trastornos de la conducta combinándolos con un uso juicioso de las medicaciones<sup>24</sup>.

#### *4.3.3. Trastornos del sueño*

Como muchos síntomas, el insomnio puede tener un origen multifactorial en el que pueden estar implicadas enfermedades intercurrentes, así como malos hábitos higiénicos, fármacos o el consumo de sustancias excitantes como el café. La demencia causa inversión del ritmo de sueño-vigilia, con somnolencia diurna y despertar por la noche, con unas consecuencias verdaderamente agotadoras para la familia. Además de evitar todos aquellos factores que favorecen los trastornos del sueño, se dispone de numerosos fármacos que ayudan a conseguirlo, aunque no podemos decir que exista el producto ideal (tabla 1, págs. 220-2). El tratamiento del insomnio nos enfrenta al dilema de la sedación excesiva y a la aparición de numerosos efectos yatrógenos como las caídas, la depresión respiratoria, la sequedad de boca, la hipotensión, etc. En la práctica asumiremos el riesgo que provoca la administración de estos fármacos debido a los graves problemas que ocasiona el insomnio a la familia, pero siempre informándoles de los posibles efectos secundarios que pueden aparecer.

#### *4.3.4. Úlceras por decúbito*

Otro problema común en el cuidado de los enfermos con demencia son las úlceras por decúbito. La presencia de úlceras por presión desencadena sentimientos

contradictorios en los profesionales que atienden a estos enfermos. Junto al dolor que produce su visión aparecen otros como, por ejemplo, el sentimiento de «culpa» ante la creencia de que una mala evolución es responsabilidad exclusiva del personal de enfermería encargado de su atención, o de «evitación» al considerar que no se puede hacer nada. Muchas veces la enfermera se siente desamparada por la ausencia de una supervisión técnica por parte de los médicos o pierde su autoestima ante la sensación de fracaso<sup>61</sup>.

Su existencia nos interpela acerca de la utilización o no de protocolos, de la coordinación adecuada entre médicos y enfermeras, de la posibilidad de tratamientos paliativos de la úlcera y del momento en que se han de suspender los tratamientos curativos. También nos interroga acerca de la necesidad de recursos técnicos y humanos, del nivel formativo o de las actitudes de los profesionales que se encargan de su atención. Por otro lado, el tópico «es necesario sufrir para que se curen las heridas» también se encuentra extendido entre los profesionales sanitarios, y la utilización de analgesia es mínima, cuando no inexistente. Una correcta atención de las úlceras por presión tiene en cuenta el estado general del paciente y el tratamiento de sus diferentes patologías, una nutrición adecuada, los cuidados de higiene y los cambios posturales necesarios, su evaluación periódica así como la administración de antibióticos, desbridamientos y curas. El tratamiento paliativo se limitará a la higiene, a la eliminación de los olores mediante apósitos de carbono activado, y a la administración de metronidazol solo o asociado a otros antibióticos. También tendremos en cuenta el tratamiento analgésico y la adaptación del número de curas a la situación general del enfermo<sup>54</sup>.

## 5. DEPENDENCIA Y RESIDENCIAS

La pérdida de la capacidad física o intelectual condiciona la necesidad de ayuda por parte de otras personas para la realización de las actividades de la vida diaria. La dependencia de los demás suele marcar una clara diferencia con la vida del resto de los ciudadanos. El intento de preservar el control sobre su vida y su dignidad personal se ven socavados por la necesidad del prójimo para lograr su bienestar. La pérdida de la privacidad y de la intimidad obliga al ser humano dependiente a poner en marcha todos sus recursos emocionales para afrontar este cambio tan radical en sus vidas. Es una batalla de la que no todos salen victoriosos y que, en muchos casos, se salda con lacerantes heridas que marcarán un futuro de tristeza, desánimo y desesperanza.

En muchas ocasiones, la situación de dependencia se convierte en la antesala del ingreso en las residencias. Cuando el enfermo es competente le corresponde tomar la decisión de ingresar en un centro residencial y, en este sentido, aun cuando su vida pueda estar mejor garantizada en el medio residencial,

la libertad individual se sobrepone a otros derechos constitucionales. En los internamientos involuntarios debería garantizarse la ausencia de presiones sobre el enfermo dependiente así como la custodia de sus bienes materiales. Ante el previsible aumento de demencias sería de interés facilitar la posibilidad de designar tutores para los supuestos de una futura incapacitación. La creación de un registro de «Previsión de Tutelas» permitiría al juez conocer si la persona en proceso de incapacitación designó a un tutor. Otro recurso escasamente utilizado es la «curatela» que permitiría la supervisión de una persona para un determinado tipo de actuaciones respecto al enfermo legalmente incapacitado. La realidad asistencial actual es que una inmensa mayoría de enfermos incapaces no están incapacitados de derecho, lo cual plantea problemas que deberán resolver las familias y los profesionales encargados de su atención.

La escasez de habitaciones individuales en las residencias ocasiona la necesidad de compartir el espacio y de convivir con personas a las que previamente no se conoce de nada. Además, la posibilidad de elegir un compañero de habitación es muy reducida. La dependencia del residente de sus cuidadores y de las normativas de la institución choca con el derecho a la propia intimidad del enfermo. Por otro lado, el funcionamiento de la residencia suele adaptarse a las necesidades de quienes prestan la atención más que a quienes reciben sus cuidados. Estos factores dificultan el mantenimiento de una intimidad y una privacidad razonable. Si a esto le sumamos que muchos diseños arquitectónicos de las residencias son obsoletos o se encuentran alejados de los centros urbanos, comprobaremos que la autonomía de los enfermos institucionalizados se halla seriamente amenazada.

La atención adecuada de los enfermos dependientes plantea el reto de desarrollar un plan individualizado de cuidados, basado en el conocimiento de sus necesidades personales desde un punto de vista multidisciplinar. La vigilancia médica y de enfermería, el cuidado psicológico y la atención social son elementos indispensables para cualquier programa de apoyo a las personas institucionalizadas. Una normativa debe acreditar a los diversos centros residenciales con el fin de garantizar unos mínimos de calidad y de bienestar en la atención a los enfermos dependientes, que incluya una reglamentación de régimen interno que vele por la participación de los residentes y que regule los aspectos relativos a la vida cotidiana de los mismos.

## 6. EL SUFRIMIENTO DEL ENFERMO Y DE SU FAMILIA. LAS ACTITUDES DE LOS PROFESIONALES SANITARIOS

Los enfermos han conjugado el verbo «sufrir» en todos los tiempos, pero en sus miradas brilla la esperanza de un mundo mejor<sup>25</sup>.

¿Qué he hecho yo en la vida por los demás? ¿Qué dejo de positivo en la vida? ¿Qué queda en los demás de mí? En la vida todos tenemos una misión, y yo todavía no debía haberla cumplido, pues estaba aquí de nuevo; afortunadamente, con los ojos abiertos a un nuevo modo de vida en el que cambiaría el «tener» por el «ser»<sup>62</sup>.

Las enfermedades neurodegenerativas son entidades que conducen de manera progresiva a la invalidez. Sus fases finales suelen caracterizarse por una incapacidad funcional completa, así como por la dificultad o imposibilidad para comunicarse, alimentarse o mantener la higiene personal. En estas fases el problema real es el tratamiento del sufrimiento<sup>3</sup>, pero éste es exclusivo de cada persona y muy complejo, pues depende de los recuerdos, los sentimientos y las emociones, que afectan de manera particular a cada uno<sup>7</sup>. El dolor, la dependencia de los demás, la estigmatización por parte de la sociedad, la pérdida de relaciones sociales y el aislamiento, la desesperanza y la soledad, las frustraciones, la ansiedad y la angustia, la situación socioeconómica, son algunos de los factores desencadenantes de sufrimiento en estos pacientes<sup>63,64</sup>. Sin embargo, como nos indica Bayés<sup>65</sup>, la mera observación de lo que sucede —un índice Karnofsky o un listado de síntomas como el dolor o la disnea— no constituye un dato suficiente para valorar el sufrimiento que experimentan estos pacientes, sino que deberemos descubrirlo a través de una activa interacción verbal con el enfermo. A lo largo de su evolución; el paciente va acumulando progresivas pérdidas personales y sociales que motivan la puesta en marcha de numerosos procesos de adaptación para afrontar el sufrimiento. La persona buscará el hilo conductor de su vida, reflexionará sobre sus heridas y sobre sus desgracias y, en ocasiones, realizará una relectura de su vida que puede conducirle a adquirir un sentido más universal, religioso o filosófico de la existencia<sup>66</sup>.

La familia, los cuidadores y los profesionales sanitarios son bastiones fundamentales para que el paciente pueda enfrentarse a la enfermedad y a la muerte en un mundo que se le reduce de manera constante. Pero no podemos olvidar que los familiares y los cuidadores sufren con el enfermo y por el enfermo. Padece una sobrecarga física, psíquica y emocional, motivada por la incertidumbre sobre la evolución de la enfermedad, por el desconocimiento sobre los cuidados que precisan o por la falta de recursos emocionales y socioeconómicos<sup>63,67</sup>. Por otra parte, el cuidado de los enfermos discapacitados es una fuente potencial de conflictos familiares. Con frecuencia surgen discrepancias acerca de la atención que se debe aportar al enfermo, puesto que el terreno de los sentimientos y de las razones, de las emociones y los deberes, es difícilmente conciliable<sup>68</sup>. Lejos de

las críticas estériles hacia determinados comportamientos, la comprensión de las diferentes situaciones que vive cada miembro de la familia puede posibilitar una intervención adecuada capaz de modificar algunas conductas.

Los testimonios de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica nos descubren la necesidad de sentirse acogidos por los médicos, de no ser rechazados por no tener curación<sup>69</sup>, sentimientos que podemos extender a la totalidad de los enfermos crónicos e incurables. Por otra parte, cada médico aborda el fin de la vida de cada enfermo con lo que le es propio, su personalidad, su historia, las experiencias de las enfermedades y de las muertes que él ha vivido en el pasado, pero también con las motivaciones que le llevaron a la medicina, su filosofía de la vida y de la muerte, su compromiso personal, su proyecto terapéutico, sus certidumbres y sus dudas<sup>66</sup>. Muchas actitudes de evitación de los profesionales obedecen, entre otros factores, a la falta de conocimientos y habilidades para la atención y el acompañamiento de los enfermos crónicos y terminales, o a la falta de recursos personales o de madurez emocional responsables de una vulnerabilidad excesiva<sup>67</sup>.

Nuestro acercamiento a la cabecera del enfermo debe venir de la mano de nuestra competencia profesional y de la compasión. Como nos dice Arteta<sup>70</sup> la piedad es una pasión de tristeza, un afecto acompañado de dolor; consiste en percibir como propio el sufrimiento ajeno, es decir, en la capacidad de interiorizar el padecimiento de otro ser humano y vivirlo como si se tratara de una experiencia propia. Pero ¿resulta necesario sentir nuestro propio sufrimiento para comprender el sufrimiento de nuestro prójimo? La experiencia del sufrimiento es universal y no cabe duda de que la vivencia de determinadas experiencias en carne propia puede mostrarnos las dificultades para afrontarlo y nos acerca a la comprensión del sufrimiento del «otro». La compasión es una virtud que se perfecciona con su hábito, con su cultivo<sup>71</sup>. Otras virtudes que deben acompañar al profesional son la confidencialidad y la capacidad de generar confianza, así como la consciencia de la enorme responsabilidad que contraemos al asumir su cuidado.

## 7. CONSIDERACIONES FINALES

Casarett<sup>72</sup> refiere que la mejora en los cuidados del final de la vida requiere un esfuerzo continuo de investigación aun cuando nos plantee numerosos desafíos éticos. En el intento tropezamos con la extremada vulnerabilidad de estos pacientes, con las dificultades para obtener el consentimiento, y con el frágil equilibrio entre la clínica y las necesidades del enfermo y de la investigación. La definición de los riesgos/cargas y de los beneficios del paciente en el final de la vida es difícil, pudiendo enfatizarse distintos aspectos como la supervivencia o el alivio de los síntomas, la dignidad o las relaciones sociales.

Diversas escalas como la de Hoehn y Yahr (tabla 2, pág. 223) en la enfermedad de Parkinson<sup>14</sup> o la escala de deterioro global (GDS-FAST) de Reisberg



(tabla 3, pág. 231)<sup>73</sup> para las demencias, o el Índice de Barthel (tabla 4, pág. 232) son de utilidad para estratificar las diferentes fases de la enfermedad, incluidas las últimas, pero no nos aportan certidumbre temporal sobre el pronóstico de supervivencia. Ésta, en ocasiones, queda condicionada por la calidad de los cuidados, la pericia de los profesionales que les atienden y el nivel de recursos socioeconómicos y humanos de la red personal y social del paciente.

Cuando tenemos que tomar decisiones sobre qué tratamientos son o no proporcionados en estos enfermos, debemos guiarnos por el análisis de las cargas y beneficios que se derivan de su aplicación, y por los deseos del enfermo correctamente informado. Los médicos disponemos de diferentes recursos que pueden paliar los trastornos de la deglución y de la ventilación, como son las sondas de alimentación o los ventiladores mecánicos, y de diversos fármacos capaces de controlar muchos de los síntomas de estas enfermedades que causan un enorme sufrimiento. El problema es que su alivio conlleva, en muchas ocasiones, la aparición de otros síntomas que no podemos obviar. Nuestra obligación como profesionales es tener un conocimiento adecuado de los beneficios que deseamos obtener con dichos tratamientos y de las cargas que pueden resultar para, a través de la relación que hemos establecido con el enfermo, podérselo comunicar. En dicho momento, el enfermo correctamente informado podrá decidir si desea dichos tratamientos. A veces, sólo tras haberlos experimentado será capaz de tomar una decisión.

Las mayores dificultades aparecen cuando debemos decidir por una persona que no tiene capacidad para hacerlo. Las valoraciones sobre la «calidad de vida» pueden verse influenciadas por la carga que le suponen al cuidador. Raramente se toman en cuenta las opiniones del enfermo con demencia, o se escuchan con sordina debido a que las interpretaciones de los cuidadores resultan más creíbles<sup>74</sup>. La incapacitación en las personas con demencia suele incluir su estigmatización social, su aislamiento, su infantilización y su deshumanización, impidiéndoles, incluso, tomar decisiones sencillas. Una sociedad como la nuestra, que valora la independencia, juzga a esta persona como «incompleta». Esta visión no incorpora el modelo de cuidados del enfermo crónico que promueve el fortalecimiento de las decisiones en los enfermos dementes, y la forma de vivir en sus propios términos tanto como sea posible. La existencia de los documentos de «voluntades anticipadas» o de «directrices previas» orales o escritas pueden sernos de utilidad, aunque no debemos olvidar el debate entre el «yo» anterior y el «yo» actual.

#### AGRADECIMIENTOS

Dr. A. Cabarcos, Jefe de Sección de Medicina Interna del Hospital Donostia.

Dra. A. Couceiro, Profesora asociada, Universidad Autónoma de Madrid.

Dr. J. F. Martí Massó, Jefe de Servicio de Neurología del Hospital Donostia.

## BIBLIOGRAFÍA

- <sup>1</sup> Bauby JD. La escafandra y la mariposa. Barcelona: Plaza y Janés, 1997.
- <sup>2</sup> Arbaiza Aldazábal D, Vidal Padilla O. En: El paciente con enfermedades neurológicas degenerativas en fase terminal: aspectos psicosociales. Cap. 27.
- <sup>3</sup> Loewy EH. Terminal sedation, self-starvation, and orchestrating the end of life. Arch Intern Med 2001; 161: 329-32.
- <sup>4</sup> Post SG. Key issues in the ethics of dementia care. Neurol Clin 2000; 18 (4): 1.011-22.
- <sup>5</sup> Morize V, Desfosses G. Les soins palliatifs, pour qui? Presse Méd 2000; 29 (31): 1.709-10.
- <sup>6</sup> Soins palliatifs à l'hôpital: una nouvelle donnée. Table ronde. Presse Méd 2000; 29 (31): 1.711-5.
- <sup>7</sup> Roy DJ. Palliative Care. Past and Future: Questioning great expectations. Acta Oncol 2000; 39 (8): 895-903.
- <sup>8</sup> O'Brien T, Welsh J, Dunn FG. ABC of palliative care. Non-malignant conditions. BMJ 1998; 316: 286-9.
- <sup>9</sup> Voltz R, Borasio GD. Palliative therapy in the terminal stage of neurological disease. J Neurol 1997; 244 (Suppl 4): S2-S10.
- <sup>10</sup> Oliver D. Palliative drugs are not for shortening life [carta]. BMJ 1997; 315 (7.114): 1.018.
- <sup>11</sup> Blanchet V. Soins palliatifs au cours des affections non cancéreuses. La Revue du Praticien 1999; 49: 1.069-72.
- <sup>12</sup> Jiménez-Rojas C. Cuidados paliativos en pacientes con demencia avanzada. Revista Española de Geriátria y Gerontología 1999; 34 (Supl 2): 46-52.
- <sup>13</sup> Soler-Sáiz MC. Cuidados paliativos e intervención psicosocial en la demencia avanzada. Medicina Paliativa 2000; 7 (2): 70-5.
- <sup>14</sup> Pascual Gómez J. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso. En: Rodés Teixidor J, Guardia Massó J. Medicina interna. Barcelona: Masson, 1997; p. 2.080-101.
- <sup>15</sup> Alberca R, Ochoa JJ. Síndrome parkinsoniano: causas y diagnóstico diferencial. En: Obeso JA, Tolosa E, Grandas F, editores. Tratado sobre la enfermedad de Parkinson. Madrid: Luzán 5, 1997; p. 25-34.
- <sup>16</sup> Masson C. A propos de la maladie de Parkinson. Presse Méd 2001; 30 (8): 386-8.
- <sup>17</sup> Cervera-Radigales C, Graus-Ribas F, Cervera-Alvarez A. El proceso diagnóstico. En: Mora J. editor. Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable. Barcelona: Prous Science, 1999; p. 109-20.
- <sup>18</sup> Grau Veciana J. Demencia. En: Op. cit. en n. 14; p. 355-61.
- <sup>19</sup> Martí Massó JF, Ruiz Martínez J. Demencia con cuerpos de Lewy. Neurología 2000; 15: 15-21.
- <sup>20</sup> Del Ser T. Demencia frontotemporal. Clínica de la demencia frontotemporal. Neurología 2000; 15 (Supl 1): 9-16.
- <sup>21</sup> Post SG. The fear of forgetfulness: A grassroots approach to an ethics of Alzheimer's disease. J Clin Ethics 1998; 9 (1): 71-8.
- <sup>22</sup> Carrera JM, Carrera M. Diagnóstico prenatal. En: Op. cit. en n. 14; p. 730-40.
- <sup>23</sup> Davis DS. Rational suicide and predictive genetic testing. J Clin Ethics 1999; 10 (4): 316-23.
- <sup>24</sup> Fisk JD, Dessa Sadovnik A, Cohen CA, Gauthier S, Dossetor J, Eberhart A, Le Duc L. Ethical guidelines of the Alzheimer Society of Canada. Can J Neurol Sci 1998; 25 (3): 242-8.

- <sup>25</sup> Khalfoun M. Sois malade et tais-toi. Enquête sur les perversions du système médical. Grancher; 1995. [Trad. cast.: Ponte enfermo y cállate, un hombre solo frente a la medicina. San Sebastián: MJV, 1992].
- <sup>26</sup> Laín-Entralgo P. La relación médico-enfermo. Madrid: Alianza, 1983.
- <sup>27</sup> Chaverri D, Mora JS, Mascías J. Tratamiento integral del paciente con ELA. En: Op. cit. en n. 17; p. 355-68.
- <sup>28</sup> Ara JR, Capablo JL. Aspectos éticos y legales. En: Mora J. editor. Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable. Barcelona: Prous Science, 1999; p. 471-85.
- <sup>29</sup> Smith AP, Beattie BL. Disclosing a diagnosis of Alzheimer's disease: Patient and family experiences. *Can J Neurol Sci* 2001; 28 (Suppl 1): S67-S71.
- <sup>30</sup> Pellegrino ED. Emerging ethical issues in palliative care. *JAMA* 1998; 279 (19): 1.521-2.
- <sup>31</sup> Marañón G. Vocación y ética. 5.<sup>a</sup> ed. Madrid: Espasa-Calpe, 1966; p. 71-5.
- <sup>32</sup> Meisel A, Zinder L, Quill T; for the American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. End-of-life care consensus panel. Seven legal barriers to end-of-life care: Myths, realities, and grains of truth. *JAMA* 2000; 284 (19): 2.495-501.
- <sup>33</sup> Hesse KA. Terminal care of the very old. Changes in the way we die. *Arch Intern Med* 1995; 155: 1.513-8.
- <sup>34</sup> Tännsjö T. Informal coercion in the physical care of patients suffering from senile dementia or mental retardation. *Nursing Ethics* 1999; 6 (4): 327-36.
- <sup>35</sup> Kapp MB. Persons with dementia as «Liability Magnets»: Ethical implications. *J Clin Ethics* 1998; 9 (1): 66-70.
- <sup>36</sup> Clavé E. Ante el dolor. Reflexiones para afrontar la enfermedad y la muerte. Madrid: Temas de hoy, 2000; p. 109.
- <sup>37</sup> Burucoa B. Symptômes d'inconfort autres que la douleur en fin de vie. *La revue du Praticien* 1999; 49: 1.051-6.
- <sup>38</sup> Gómez-Sancho M, Ojeda-Martín M. Cuidados paliativos: control de síntomas. Las Palmas de Gran Canaria: Unidad de Medicina Paliativa, Hospital El Sabinal, 1999.
- <sup>39</sup> Beltrán HR, González R. Alteraciones nocturnas en la Enfermedad de Parkinson. En: Op. cit. en n. 15; p. 303-10.
- <sup>40</sup> Astudillo W, Mendinueta C, Astudillo E. Cuidados del enfermo en fase terminal y atención a su familia. 3.<sup>a</sup> ed. Pamplona: EUNSA; 1997.
- <sup>41</sup> De la Serna de Pedro I. Manual de psicogeriatría clínica. Barcelona: Masson, 2000.
- <sup>42</sup> Linazasoro G. Complicaciones no motoras en la enfermedad de Parkinson. En: Op. cit. en n. 15; p. 281-92.
- <sup>43</sup> La maladie de Parkinson: critères diagnostiques et thérapeutiques. *Presse Méd* 2001; 30 (8): 379-85.
- <sup>44</sup> Bayés A, Tolosa E. Incapacidad y problemas sociales en la enfermedad de Parkinson. En: Op. cit. en n. 15; p. 225-31.
- <sup>45</sup> Grandas FJ. Complicaciones motoras asociadas con el tratamiento crónico de la enfermedad de Parkinson. En: Obeso JA, Tolosa E, Grandas F, editores. Tratado sobre la enfermedad de Parkinson. Madrid: Luzán 5, 1997; p. 267-80.
- <sup>46</sup> Vaamonde J, Chacón JR. Complicaciones psiquiátricas asociadas con el tratamiento crónico. En: Op. cit. en n. 15; p. 293-300.
- <sup>47</sup> Martínez P. Valoración del déficit e incapacidad en la enfermedad de Parkinson. En: Op. cit. en n. 15; p. 233-41.
- <sup>48</sup> Varona L. Tratamiento de la disfagia. Atención nutricional. En: Op. cit. en n. 17; p. 413-23.

- <sup>49</sup> Carbó J, Rodríguez S. Gastrostomía endoscópica percutánea. En: Op. cit. en n. 17; p. 424-8.
- <sup>50</sup> Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2000; 247: 245-51.
- <sup>51</sup> Muñoz-Blanco JL, De Lucas P, Rodríguez González-Moro JM. Asistencia respiratoria. En: Op. cit. en n. 17; p. 429-46.
- <sup>52</sup> Finucane T, Christmas C, Travis K. Tube feeding in patients with advanced dementia: A review of the evidence. *JAMA* 1999; 282 (14): 1.365-70.
- <sup>53</sup> Gillick MR. Rethinking the role of tube feeding in patients with advanced dementia. *N Engl J Med* 2000; 342: 206-10.
- <sup>54</sup> Lefebvre-Chapiro S, Sebag-Lanoë R. Soins palliatifs chez les personnes âgées. *La Revue du Praticien* 1999; 49: 1.077-80.
- <sup>55</sup> Álvarez J, Requena T. Ética clínica y soporte nutricional. *Nutr Hosp XV (Supl)*: 41-8.
- <sup>56</sup> Sutcliffe J. Terminal dehydration. *Nursing Times* 1994; 90 (6): 60-3.
- <sup>57</sup> De Ridder D, Gastmans C. Dehydration among terminally ill patients: an integrated ethical and practical approach for caregivers. *Nursing Ethics* 1996; 3 (4): 305-16.
- <sup>58</sup> Comisión Promotora de Bioética de Salud Mental de Álava. Aislamiento y contención: conclusiones éticas. Vitoria: Comisión Promotora de Bioética de Salud Mental de Álava, 1996.
- <sup>59</sup> Patterson CJS, Gauthier S, Bergman H, Cohen CA, Feightner JW, Feldman H, et al. Management of dementing disorders. *CMAJ* 1999; 160 (12 Suppl).
- <sup>60</sup> Alexopoulos GS, Silver JM, Kahn DA, Frances A, Carpenter D. Treatment of agitation in older persons with dementia. The Expert Consensus Guideline Series. Postgraduate Medicine Special Report. Minneapolis: McGraw-Hill, 1998.
- <sup>61</sup> Clavé E. Aspectos éticos en el medio residencial. En: *Enfermería geriátrica en el medio sociosanitario*. San Sebastián: Sociedad Española de Geriátrica y Gerontología (SEGG), 2001; p. 290-305.
- <sup>62</sup> Bejano-Domínguez O. *Voz de papel*. Santander: Sal Terrae; 1997; p. 85.
- <sup>63</sup> Salas MT, Lacasta M. Asistencia psicológica. En: Op. cit. en n. 17; p. 455-69.
- <sup>64</sup> Martínez-Martín P. Calidad de vida y enfermedad de Parkinson. *Neurología* 1999; 14 (4): 164-71.
- <sup>65</sup> Bayés R. Paliación y evaluación del sufrimiento en la práctica clínica. *Med Clin (Barc)* 1998; 110: 740-3.
- <sup>66</sup> Pillot J. Aspects psychorelationnels de la fin de la vie. *La Revue du Praticien* 1999; 49: 1.057-62.
- <sup>67</sup> Zittoun R. Aspectos psicológicos de los cuidados de la fase terminal. *Revista Cáncer* 2000; 14 (1): 22-5.
- <sup>68</sup> Lindemann NJ. Reasons and feelings, duty and dementia. *J Clin Ethics* 1998; 9 (1): 58-65.
- <sup>69</sup> La ELA, una enfermedad familiar. Testimonios. En: Op. cit. en n. 17; p. 497-506.
- <sup>70</sup> Arteta A. La compasión. Apología de una virtud bajo sospecha. Barcelona: Paidós, 1996.
- <sup>71</sup> Torralba F. Antropología del cuidar. Institut Borja de Bioética. Madrid: Fundación MAPFRE Medicina, 1998.
- <sup>72</sup> Casarett DJ, Karlawish JHT. Are special ethical guidelines needed for palliative care research? *J Pain Symptom Manage* 2000; 20 (2): 130-9.
- <sup>73</sup> Recomendaciones SEMFYC. Demencias. Barcelona: EdiDe, 1999; p. 137-9.
- <sup>74</sup> Lyman KA. Living with Alzheimer's Disease: The creation of meaning among persons with dementia. *J Clin Ethics* 1998; 9 (1): 49-57.