

XII. ASPECTOS ÉTICOS Y JURÍDICOS EN LA ASISTENCIA A PACIENTES CON ELA

Los principales problemas éticos que se plantean en la asistencia a personas con ELA y sus familias están relacionados con la indicación y el consentimiento de medidas de soporte vital, por limitación del esfuerzo terapéutico (no inicio o retirada por considerarlas fútiles), por rechazo de tratamiento (posible negativa por parte del paciente) y la sedación paliativa en caso de síntomas refractarios (1).

En cuanto al marco jurídico debemos resaltar las normas contenidas en la Ley 41/2002 de Autonomía del Paciente, y en la Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte.

1. Información sobre el diagnóstico y pronóstico de la ELA

La dificultad para un diagnóstico de certeza (ver capítulo de presentación clínica y proceso diagnóstico) y la prudencia respecto a la información en caso de incertidumbre sobre una enfermedad progresiva y grave (ver capítulo de factores pronósticos), plantean un conflicto si se retrasa el diagnóstico y es necesario informar para planificar medidas de soporte. Ya se ha comentado en el capítulo anterior que la información es un proceso gradual, no un acto único, donde resulta imprescindible la valoración de las preferencias del paciente respecto a: a) el grado en que desea ser informado; b) si quiere participar en las decisiones respecto a sus tratamientos, c) si quiere hacer partícipe a su familia, d) si prefiere no ser informado y delegar en un representante la participación en las decisiones y e) los posibles cambios en esas preferencias a lo largo de la enfermedad

2. Consentimiento informado(2)

El consentimiento informado debe entenderse como un proceso deliberativo, en el que se proporciona información gradual al paciente para que pueda tomar las mejores decisiones posibles, desde el respeto a sus deseos, valores y creencias. Normalmente el consentimiento será verbal y deberá quedar registrado en un documento o en la historia clínica.

El proceso deliberativo en la ELA está condicionado por el pronóstico de supervivencia limitada, la necesidad de medidas de soporte vital, porque con frecuencia afecta la capacidad de comunicación oral, y porque puede cursar con deterioro cognitivo que afecte a la capacidad de tomar decisiones.

Por otro lado, el consentimiento informado requiere información comprensible, voluntariedad (ausencia de coacción) y capacidad 3. Y también hay que tener en cuenta que en el proceso de consentimiento informado y planificación anticipada, puede estar presente el sesgo que los factores emocionales introducen en nuestras decisiones y preferencias de futuro, y los cambios que se producen en las distintas fases de adaptación a la enfermedad 4,5. Las fases de adaptación descritas por Kubler Ross para el cáncer en fase terminal, pueden ser superponibles a las de adaptación a la ELA. Son las fases de negación, rabia o ira, pacto, depresión y aceptación, que no ocurren necesariamente en esa secuencia, ante lo cual se recomienda:

- Valorar reiteradamente las preferencias del paciente a lo largo de la enfermedad. El paciente tiene derecho a cambiar cuando lo considere oportuno. La Planificación Anticipada de Decisiones (PAD) tiene preferencia sobre una Declaración de VVA realizada previamente.
- Reforzar el apoyo emocional y la comunicación antes de tomar una decisión
- Mejorar la formación en habilidades de comunicación 6.

Es importante determinar una posible incapacidad para decidir si se sospecha una demencia fronto-temporal, que deberá ser analizada por profesionales expertos en valoración neurocognitiva (ver capítulo de neurología), aunque una afectación cognitiva no tiene por qué incapacitar al paciente para dar su consentimiento y tener en cuenta sus preferencias. En caso de duda debe primar la consideración del paciente como capaz.

Determinar una posible incapacidad es responsabilidad del facultativo que atiende al paciente apoyándose en la consulta a otros especialistas. Para ello se debe evaluar si tiene dificultades para comprender la información, si retiene defectuosamente dicha información, si no utiliza la información de forma lógica, si falla en la apreciación de las posibles consecuencias de las diferentes alternativas, y si no logra tomar finalmente una decisión o comunicarla.

En caso de incapacidad, o si el paciente expresa su preferencia de no ser informado y delega en otra persona la participación en las decisiones, se recurre al consentimiento por representación, cuyo criterio principal debe ser el respeto a las preferencias expresadas por el paciente previamente. Si se desconocen, se seguirá el criterio de juicio sustitutivo, es decir, lo que la representante estima que habría preferido el paciente si se encontrara capaz (consentimiento implícito). Si se desconocen ambos, se recurre al criterio de mayor beneficio, lo que el representante considera más beneficioso para el paciente, en cantidad y calidad de vida.

El consentimiento para la sedación paliativa no necesita la firma de un documento de consentimiento informado. Se recomienda que se plasme por escrito en la historia clínica

(ver capítulo de Cuidados Paliativos). Existe la obligación por parte del profesional de consultarlo el registro de Voluntades Vitales Anticipadas, por si ya está explicitado en el documento (DVVA) por parte de la persona afectada de ELA.

3. Registro de Voluntad Vital Anticipada (VVA)

En Andalucía existe un registro de VVA. El paciente que quiera registrar su voluntad puede hacerlo en uno de los puntos habilitados a tal fin en hospitales y Centros de Salud. El Portal de Salud de la Junta de Andalucía proporciona información completa al respecto.

El artículo 19 de la Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte, establece los deberes que tienen los profesionales ante la VVA:

a) proporcionar información y asesoramiento al respecto, incluida la recomendación, indicación o consejo, reflejando los deseos de la persona en relación a la actuación sobre el final de la vida, en caso de no ser capaz de decidir, b) respetar los valores e instrucciones registradas y c) consultar la existencia de VVA en el registro y su contenido, bien sea por vía telemática o mediante una llamada a Salud Responde (telf. 902 505 060),

A medida que se agrava la situación del paciente, no es recomendable el registro de un DVVA y si la PAD, registrada en la historia clínica por los profesionales que atienden al paciente. Tanto el DVVA como la PAD debe contener las preferencias del paciente sobre al menos cuatro cuestiones:

- Alimentación a través de sonda (normalmente de gastrostomía),
- Ventilación mecánica (normalmente no invasiva, excepcionalmente ventilación invasiva mediante traqueotomía),
- Sedación paliativa en caso de síntomas refractarios (especialmente la disnea y síntomas neuropsicológicos),
- Identificación de la persona que lo representará en la toma de decisiones en caso de incapacidad.

4. Limitación del esfuerzo terapéutico (LET) y rechazo de tratamiento (7)

La LET es un término bastante aceptado en nuestra lengua, que se refiere a la retirada o el no inicio de medidas terapéuticas porque el profesional sanitario las considera fútiles, porque sólo consiguen prolongar la vida biológica, pero sin posibilidad de recuperación funcional, y con una mínima calidad de vida para el paciente. Se suele referir a la retirada o no inicio de tratamientos de soporte vital, aunque no exclusivamente.

La LET es una indicación médica, de la cual se debe hacer partícipe al paciente y/o a la familia.

La indicación de LET se basa en la consideración de la futilidad de las medidas de soporte vital. La definición más precisa de futilidad (Schneiderman, Jecker y Jonsen 8,9) es la actuación profesional cuya aplicación está desaconsejada en un caso concreto por no ser clínicamente eficaz (comprobado de forma estadística), no mejorar el pronóstico, no mejorar síntomas o enfermedades intercurrentes o porque produciría previsiblemente efectos perjudiciales desproporcionados respecto al beneficio esperado para el paciente, o sus condiciones familiares, económicas

El Rechazo de Tratamiento es otra modalidad de limitación de tratamientos de soporte vital. En este caso es el paciente quien tiene la iniciativa de no iniciar o retirar las medidas de soporte, y se lo comunica al equipo asistencial.

En ambos casos se debe informar adecuadamente al paciente y su familia de las consecuencias de dicho rechazo y continuar la atención con otras medidas adaptables a su situación.

5. Aspectos jurídicos

La ley 41/2002 de Autonomía del paciente. Es el marco legal que regula en España los derechos y obligaciones en materia de autonomía del paciente e información y documentación clínica. Los artículos mas relevantes son:

Artículo 4, sobre el derecho a la información. Los pacientes tienen derecho a:

- Conocer, ante cualquier actuación en su salud, toda la información disponible.
- Tener respeto a su voluntad de no ser informada.
- La información, como regla general, se proporcionará verbalmente.
- Se dejará constancia en la historia clínica.
- Comprenderá como mínimo la finalidad y la naturaleza de cada intervención, sus riesgos y sus consecuencias.

Artículo 5, sobre el derecho a la información, establece que:

- El titular de ese derecho es el paciente.
- También serán informadas las personas vinculadas a él, si el paciente lo permite de manera expresa o tácita.
- Cuando el paciente carezca de capacidad para entender la información, ésta se pondrá en conocimiento de las personas vinculadas a él por razones familiares o de hecho.
- El derecho de los pacientes a la información puede limitarse por la existencia acreditada de un estado de necesidad terapéutica ("Privilegio Terapéutico"). Un abuso no justificado de esta excepción puede llevar a una "conspiración de silencio".

Artículo 8, sobre el consentimiento informado, establece que

- Toda actuación en el ámbito de la salud de un paciente necesita su consentimiento libre y voluntario una vez recibida la información y valorado las opciones posibles.
- El consentimiento será verbal por regla general.
- Se prestará por escrito en caso de intervención quirúrgica, procedimientos invasivos, y procedimientos que suponen riesgos o inconvenientes de notoria y previsible repercusión.
- El paciente puede revocar su consentimiento en cualquier momento.

Artículo 9, considera la posibilidad de que el paciente renuncie a recibir información. Cuando el paciente manifieste expresamente su deseo de no ser informado:

- Se respetará su voluntad, haciéndolo constar documentalmente sin perjuicio de la obtención de su consentimiento para la intervención.
- Se otorgará el consentimiento por representación cuando el paciente no sea capaz, a criterio del médico responsable.
- Si carece de representante legal, el consentimiento lo prestarán las personas vinculadas a él por razones familiares o de hecho.

La Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las personas ante el proceso de la muerte.

Artículo 5 define la Limitación del Esfuerzo Terapéutico (LET), retirada o no instauración de una medida de soporte vital o de cualquier otra intervención que, dado el mal pronóstico de la persona en términos de cantidad y calidad de vida futuras constituye, a juicio de los profesionales sanitarios implicados, algo fútil, que solo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría.

Artículo 10 regula la toma de decisiones en caso de incapacidad de hecho, que se realizará, sin perjuicio de lo que pudiera decidir la autoridad judicial, siguiendo este orden:

- 1º por la persona designada específicamente a tal fin en la declaración VVA;
 - 2º por la persona que actúe como representante legal;
 - 3º por el cónyuge o persona vinculada por análoga relación de afectividad;
 - 4º por los familiares de grado más próximo, y dentro del mismo grado, el de mayor edad.
- El ejercicio de los derechos de los pacientes en situación de incapacidad se hará siempre buscando su mayor beneficio y el respeto a su dignidad. Para la interpretación de la voluntad de los pacientes se tendrán en cuenta sus deseos expresados previamente, pero también los que hubiera formulado presuntamente en caso de encontrarse ahora en situación de capacidad (Voluntad implícita).

Artículo 21 establece deberes respecto a la LET.

- El médico responsable de cada paciente limitará el esfuerzo terapéutico cuando la situación clínica lo aconseje, evitando la obstinación terapéutica.
- La justificación de la limitación deberá constar en la historia clínica.
- Dicha limitación se llevará a cabo oído el criterio profesional del enfermero responsable de los cuidados, y requerirá la opinión coincidente de, al menos, otro médico de los que participen en su asistencia.
- La identidad de dichos profesionales, y su opinión, serán registradas en la historia clínica.
- Debemos tener en cuenta otros aspectos ético-legales que, aunque comunes con otras circunstancias, adquieren especial importancia en el final de la vida, como el derecho a la intimidad y confidencialidad, la prestación de cuidados paliativos integrales, la habitación individual o el acompañamiento.

Puntos Clave

1. El consentimiento informado es un proceso de diálogo, que conlleva un documento escrito en determinados casos.
2. Se recomienda preguntar las preferencias respecto al grado de información y participación en las decisiones que desea el paciente. La información se puede graduar. Si el paciente lo prefiere, o si no es capaz, se recurre al consentimiento por representación.
3. Habría que “demostrar” la incapacidad (sospecha de demencia fronto-temporal u otras) mediante valoración neuropsicológica del facultativo responsable, que puede consultar a otros especialistas.
4. Se recomienda una planificación anticipada de decisiones, que podría plasmarse en un registro de la Voluntad Vital Anticipada.
5. La planificación anticipada debería incluir: alimentación a través de sonda, ventilación mecánica, sedación paliativa en caso de síntomas refractarios, identificación del representante en caso de incapacidad.
6. La indicación de limitación de esfuerzo terapéutico por parte del médico, o el rechazo de tratamiento por el paciente, pueden incluir la retirada o el no inicio de medidas de soporte vital como la alimentación por sonda o la ventilación mecánica.

Bibliografía

1. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Guía de actuación compartida para la atención a personas afectadas por Esclerosis Lateral Amiotrófica en el SSPA. Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de Andalucía. Sevilla 2012.
2. Simón Lorda P, Júdez Gutierrez J. Consentimiento Informado. Medicina Clínica 2001;117(3): 99-106

3. Simón Lorda P. La capacidad de los pacientes para tomar decisiones: una tarea todavía pendiente. Rev. Asoc. Esp. Neuropsiquiatría. 2008; XXVIII(102):325-348.
4. Gracia Guillén D. Ética de la Limitación de Esfuerzo Terapéutico. Anales de la Real Academia Nacional de Medicina. Madrid 2014. Depósito Legal: M. 5.0201958. I.S.S.N. 0034-0634
5. Laraine W, Moss MS, Hoffman Ch. Affective Forecasting and Advance Care Planning. Journal of Health Psychology 2009; 14 (3): 447-456
6. Ministerio de Sanidad. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos. 2008.
7. Simón Lorda P, Barrio Cantalejo IM, Alarcos Martínez F, Barbero Gutiérrez FJ, Couceiro A, Hernando Robles P. Ética y muerte digna: Propuesta de consenso sobre un uso correcto de las palabras. Revista Española de Calidad Asistencial. 2008; 23(6): 271-85.
8. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: its meaning and ethical implications. Ann Intern Med 1990; 15;112(12):949-54
9. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: response to critiques. Ann Intern Med 1996; 15;125(8):669-74.

XIII. ORGANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA A LA ELA EN ANDALUCÍA

En el año 1999 se publicaron por primera vez los estándares de calidad que debían cumplirse en la atención clínica al paciente con ELA (Neurology 1999). La conclusión fue que la asistencia por un equipo multidisciplinar era la medida más eficaz para mejorar la calidad de vida de los pacientes y prolongar la supervivencia.

Desde entonces se han realizado múltiples estudios sobre la eficacia del tratamiento clínico en la ELA en diferentes poblaciones y centros y la conclusión sigue siendo la misma: **TODOS LOS PACIENTES DEBEN SER ATENDIDOS POR UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR** (Neurology 2001, JNNP 2003, Neurology 2005, ALS and other motor neuron disorders 2004, ANN 2009, Nature Rev Neurol 2016).

Es por tanto responsabilidad de todos los agentes implicados asegurar que todo paciente diagnosticado de ELA en Andalucía sea atendido por un equipo multidisciplinar.

1. Características de la atención multidisciplinar a la ELA

La atención multidisciplinar debe llevarse a cabo por diferentes especialistas, que no especialidades, ya que deben ser profesionales identificados, por su formación, su experiencia y su implicación con la enfermedad.