

**Nota del editor**

La historia clínica que se presenta a continuación fue discutida por los alumnos del Máster de Bioética de la Universidad Complutense de Madrid que dirige el Profesor Diego Gracia Guillén. Como todo juicio de valores, representa únicamente el estado de opinión de los participantes en el debate. La exposición que sigue no pretende ser un compendio de conocimientos en el campo de la Bioética, sino tan sólo un foro de debate que cree inquietud y discusión entre los profesionales, a partir de casos obtenidos de la práctica clínica diaria. Con este objetivo se ha diseñado esta sección de la revista.

**Sesión clínica (4-4-95)****Isolina Riaño Galán****Resumen de la historia clínica****Antecedentes Familiares**

Padres, sanos. Diabetes tipo I en familia paterna. Es el cuarto de 4 hermanos. Los dos mayores, sanos. Una hermana (la 3ª) tiene retraso psicomotor leve, microftalmia, atrofia cerebral y poliquistosis renal (fue exitus en el año 1988 por insuficiencia renal terminal tras ser tratada con Diálisis Peritoneal Ambulatoria y posteriormente hemodiálisis). Viven en núcleo rural, minero, distante unos 150 km de Oviedo; vivienda rural, tienen un bar. Nivel económico medio y cultural bajo.

**Antecedentes personales**

Embarazo bien tolerado, parto eutócico. No precisó reanimación. Peso al nacimiento 3.900 gr. Recibió lactancia materna 3 meses, después lactancia artificial. Recibió profilaxis antirraquítica diaria.

A los 7 meses (17-10-80) es hospitalizado en el Hospital Covadonga (Oviedo) por cuadro febril y quejido, con mal estado general, hipotonía generalizada, siendo diagnosticado de:

- Retraso psicomotor (no sostiene la cabeza, no sigue los objetos, sonríe).
- Atrofia cerebral (TAC craneal: más evidente interhemisférica y occipital).
- Riñón poliúístico (por ecografía y urografía; función renal normal).
- Otitis y muguet.
- Hipernatremia (Na 157 mEq/l, Cl 130 mEq/l: recibía alimentación hiperconcentrada).
- Hexadactilia en pie derecho.

Se realizan estudios para descartar infección congénita o metabolopatía siendo negativos.

A los 17 meses (8-9-81). Consulta a Genética: persiste la hipotonía generalizada, exoftalmos, fontanela amplia, hipotrofia genital, retraso ponderoestatural. Se realiza Cariotipo que es masculino normal (46,XY). En el Electroencefalograma (EEG) muestra lentificación difusa (expresión del retraso psíquico del niño). No se encaja el cuadro en ninguno de los conocidos, por

lo que dado que lo padecen 2 de 4 hermanos, siendo los afectos de diferente sexo, se piensa en una enfermedad hereditaria, tipo autosómico recesivo, con riesgo de repetición para futuros hermanos del 25% en cada embarazo. Se realiza consejo genético a la madre (solicita ligadura trompas).

A los 35 meses (9.3.83) reingresa por fiebre y vómitos, con deshidratación isotónica, con insuficiencia renal aguda e infección urinaria por *E. coli*.

No acude a revisión hasta mayo del 86, en que se ingresa para estudio y actualización de su proceso nefrológico. Persiste el retraso psicomotor y ponderoestatural. Acidosis metabólica (pH 7.20, bicarbonato 18,7), Filtrado Glomerular Renal (F.G.R.) por la talla 72,14 ml/min, urea 0,64.

Ecografía renal: riñones grandes con pérdida de la diferenciación cortico-medular, imágenes de pequeños quistes.

Revisado nuevamente en julio de 1990, presenta retraso psicomotor evidente, manteniendo bipedestación con ayuda. Hipotonía generalizada, pies planos-valgos. Emite únicamente monosílabos, consigue utilizar un tenedor y bebe de un vaso. No controla esfínteres. Es valorado por S. de Rehabilitación proponiéndose tratamiento integral con logoterapia, terapia ocupacional y cinesiterapia, que no se efectúa.

Hasta 1991, es controlado periódicamente en Nefrología Infantil (Hospital Comarcal de Asturias, Oviedo), manteniendo cifras de creatinina en sangre normales.

En diciembre del 91 presenta agravación de su proceso siendo ingresado en nuestro hospital, presentando distrofia severa, con función renal de 8 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> con creatinina plasmática 6,5 mg/dl, Hgb 5,1 g/dl, calcio 6,2 mg/dl, fósforo 8,0 mg/dl. Recibe transfusión de concentrado de hemáties.

De acuerdo con su familia y teniendo en cuenta la situación neurológica del niño, se instaura tratamiento conservador (quelantes del fósforo, derivados de vitamina D3 y dieta hipoproteica). Asimismo para mejorar su anemia, se inicia (tras superar trabas administrativas) tratamiento con Eritropoyetina subcutánea en régimen hospitalario, con controles quincenales.

Es revisado por última vez el 15-6-92, está obnubilado y agitado, con múltiples hematomas en miembros inferiores. Presenta epistaxis, precisando taponamiento nasal.

Exámenes complementarios: Hgb 6,6 g/dl, urea 666 mg/dl, creatinina 21 mg/dl, ácido úrico 15,6 mg/dl; PT 8,4 g/dl, calcio 5,4 mg/dl, fósforo 13,8 mg/dl.

Radiografía huesos largos: signos de osteodistrofia renal así como osteomalacia a nivel de partes proximales de ambos fémures. Ligera neostosis periosteal a nivel distal de ambos radios.

Se decide de acuerdo con la familia, actitud expectante, ofreciéndoseles la posibilidad de ingreso si la situación terminal progresa.

Es exitus en su domicilio, pocos días después.

**Diagnósticos**

- Poliústosis y renal tipo infantil
- Insuficiencia renal terminal
- Anemia
- Osteodistrofia renal
- Atrofia cerebral
- Retraso psicomotor

### Aclaraciones a la historia clínica (4-4-95)

1. Inicialmente no acuden a Rehabilitación con el niño por la inaccesibilidad (gran distancia), aunque cuando se construye el hospital comarcal (más próximo a su domicilio, pero aún a 1 hora de distancia) no acuden tampoco.
2. No se conoce ningún síndrome en que se asocie Poliquistosis renal infantil (enfermedad autosómica recesiva) y daño neurológico. Parece ser una asociación casual.
3. Su hermana inició tratamiento sustitutivo de la insuficiencia renal terminal (IRT) a los 10 años (1º mediante diálisis peritoneal y luego hemodiálisis, haciendo múltiples complicaciones), falleciendo a los 12 años cuando venía en ambulancia a dializarse por paro cardíaco secundario a hiperpotasemia. Su retraso neurológico era significativamente menor que el de su hermano.
4. Se le indicó tratamiento con Eritropoyetina; con el fin de mejorar la calidad de vida, como tratamiento sintomático (uso "compasivo").
5. El diagnóstico de Poliquistosis Renal Infantil se le realizó a su hermana después del nacimiento de paciente, que era el hermano más pequeño. Por ello, no hubo ocasión de realizar consejo genético antes.
6. La madre después de la muerte del niño, solicitó recanalización de trompas, que le fue denegada.

### Identificación de problemas éticos

1. Competencia del paciente.
2. Discriminación por el lugar apartado donde vive (problema de justicia).
3. No diálisis en paciente en insuficiencia renal terminal.
4. Retraso mental como criterio de no inclusión en programa de diálisis.
5. Actuación de la familia, ¿en beneficio propio o del niño?
6. Distribución de recursos: criterios de inclusión en diálisis y trasplante.
7. Influencia en la toma de decisiones de la experiencia previa de su hermana.
8. Ligadura de trompas de la madre.
9. Deseo de recanalización de trompas.
10. Medicina alternativa. Curanderismo.
11. Indicación del tratamiento con eritropoyetina.
12. Rehabilitación tardía.
13. Seguimiento médico.
14. Coordinación entre atención primaria y especializada.

Se decide discutir el problema: retraso mental como criterio de no inclusión en programa de diálisis.

Desde el punto de vista técnico, este tipo de pacientes plantea serios problemas al ser incluidos en programa de diálisis (dificultad para garantizar un adecuado manejo del acceso vascular durante al menos 4 horas tres veces a la semana, a menudo es necesario sedación o sujeción del niño) pues la hemo-

diálisis es una técnica que requiere la colaboración activa del paciente.

La inclusión en un programa de diálisis (peritoneal o hemodiálisis) no va a mejorar su situación basal en relación con su cuadro neurológico de grave retraso psicomotor. En cambio, se añadirán múltiples problemas derivados de la propia terapéutica (hipotensiones, trombosis de la fístula arterio-venosa, infecciones...).

Tanto la familia como el equipo médico de Nefrología Infantil valoraron que los riesgos e inconvenientes no justificaban el potencial beneficio derivado de la inclusión en un programa de diálisis. Por tanto, en el ámbito de lo privado/particular no se plantean conflictos (principios éticos de autonomía/beneficencia).

El tratamiento con diálisis no está contraindicado, pero su indicación es dudosa en este paciente con grave retraso psicomotor y con mala calidad de vida. Se consideró que la inclusión en programa de diálisis podría ser maleficiente, ¿sería encarnizamiento terapéutico o futilidad?. No existen criterios explícitos para inclusión en diálisis, ni en adultos ni en niños.

Para la mayoría de los niños en situación de insuficiencia renal terminal (IRT), la eficacia y relativa seguridad de la diálisis y el trasplante hace que estos tratamientos puedan considerarse actualmente como estándares. Sin embargo, se presentan con relativa frecuencia casos conflictivos (por pronóstico, por enfermedades concomitantes, por daño cerebral irreversible...) en los que la indicación de diálisis puede ser, cuando menos, incierta y podrían justificar una excepción. Si bien cada grupo suele tener una "filosofía común" para decidir qué niños en IRT pueden beneficiarse y cuáles pueden no ser susceptibles de inclusión en programa de diálisis, no parecen existir criterios explícitos. Se han publicado algunos de estos criterios referidos a adultos, invitando a que se reflexione, se discuta y se llegue a un consenso. Este niño cumple tres de los criterios de exclusión de introducción en diálisis en adultos:

- enfermedad neurológica grave,
- necesidad de sedación o sujeción del paciente durante las sesiones de hemodiálisis,
- demencia no urémica.

Sin embargo estos criterios no están explicitados ni consensuados.

Siempre que sea precisa la optimización de recursos escasos (de órganos, de dinero) hay que explicitarlo. El principio de equidad tiene que venir siempre en sentido descendente. Todo lo que se justifica en virtud del criterio de justicia tiene que ser explicitado y ser equitativo y hecho por los gestores públicos. Son decisiones políticas, de gestión que tienen que llegar a los ejecutores (los médicos...). Así, por ejemplo los criterios de trasplante son correctos y no discriminantes. Es necesario también, consensuar los criterios de diálisis. En las diversas unidades de diálisis se tienen criterios implícitos pero es preciso explicitarlos y consensuarlos, para evitar situaciones injustas y arbitrarias. Antes existía cierto racionamiento en diálisis, pero ahora prácticamente ya no existe.

### Conclusiones

1. Los criterios de no inclusión en tratamiento sustitutivo renal deberían ser explícitos y consensuados de modo

general. En este sentido, un grave defecto neurológico podría ser un criterio de no inclusión debido a la dificultad para llevar a cabo la técnica con suficientes garantías, la mala calidad de vida previa a la diálisis y el posible empeoramiento de la misma por problemas sobreañadidos.

2. La optimización de recursos escasos (órganos/donantes o bien de tipo económico) también exige el estableci-

miento de criterios explícitos para ofertar una terapéutica restringida. Estas decisiones deben establecerse de arriba a abajo, desde el político/legislador al médico, con el fin de minimizar las injusticias.

Uno de los objetivos de la Bioética es dotar de racionalidad a la toma de decisiones para que sea correcta y justa.