Cuidados paliativos y de soporte

en pacientes neurológicos y psiquiátricos

Editores:
Gloria de Lourdes Llamosa G. Velázquez
Francisco Javier M. Mayer Rivera



FUNDADA EN 1937
Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C.

PERMANYER
www.permanyer.com


ANIVERSARIO
- SMNP -

Cuidados paliativos y de soporte

en pacientes neurológicos y psiquiátricos

Editores:
Gloria de Lourdes Llamosa G. Velázquez
Francisco Javier M. Mayer Rivera

FUNDADA EN 1937
Sociedad Mexicana de Neurología
y Psiquiatría A.C.

PERMANYER
www.permanyer.com

Editores

Dra. Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez

Médica cirujana por la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), FES Iztacala, especialidad en Neurología. UNAM Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE) y el Hospital General de México de la Secretaría de Salud (SSA). Certificada y con recertificación vigente por el Consejo Mexicano de Neurología. Diplomada en Avances en Cuidados Paliativos, Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria de Las Palmas de Gran Canaria, España, y Universidad Autónoma de Guadalajara. Fue profesora de pregrado en la Facultad de Medicina de la UNAM FES Iztacala y de posgrado en los Servicios Médicos de Petróleos Mexicanos (PEMEX) con la asignatura de Neurología en las especialidades de Medicina Interna, Pediatría, Neurocirugía, Salud en el Trabajo y Ambiental y Geriatría. Fue adscrita de Neurología en el departamento de neuropediatría del Instituto de Salud Mental, SSA, en el de Neurología del Hospital Central Norte, PEMEX y en el Servicio de Neurología del Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX. Fue Jefa del Servicio de Enseñanza e Investigación del Hospital Central Norte, PEMEX. Fue investigadora principal en el Centro de Investigación Farmacológica y Biotecnológica, Fundación Médica, Médica Sur, Ciudad de México, México. Fue coeditora de la *Revista Mexicana de Neurociencias*, Miembro del comité editorial de la revista *Dolor* de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor y coeditora de la *Revista de los Servicios Médicos de PEMEX*. Miembro activo de la Academia Mexicana de Neurología, ha participado en los grupos de estudio de epilepsia y de enfermedades desmielinizantes de dicha academia; ha sido miembro del Capítulo Mexicano de la Epilepsia, del cual fue tesorera. Miembro del *International Bureau for Epilepsy*, así como de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor; miembro asociado de la *American Academy of Neurology*. Miembro del Comité Mexicano para el Tratamiento e Investigación en Esclerosis Múltiple (MEXCTRIMS), del cual es actualmente secretaria y vicepresidenta. Miembro activo y actual presidenta de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Miembro activo de la Asociación Mexicana de Cefaleas y Migraña (AMCEMIG). Miembro de la Sociedad Médica del Hospital Ángeles del Pedregal, así como de la Fundación Médica de Médica Sur. Reconocimientos: fue galardonada como la mejor estudiante de medicina de su generación por el Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACyT), la UNAM y la Presidencia de la República. Fue galardonada por la Comisión al Mérito Universitario de la UNAM con la Medalla Gabino Barreda como la mejor residente de neurología de su generación. Fue reconocida por su desempeño por el Capítulo Mexicano de la Liga Contra la Epilepsia. Actualmente se desempeña como asesor externo en la iniciativa privada con tópicos relacionados con su área de conocimiento y como neuróloga en Neurología Integral. Ciudad de México, México.

Correspondencia: gllamosa@neurologiaintegral.com; gloriallamosa@yahoo.com.mx

MCSSS, MDGSS Francisco Javier M. Mayer Rivera

Médico cirujano Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), FES Iztacala. Especialidad en Anestesiología y posgrado para Especialistas en Neuroanestesiología Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE)-UNAM, posgrado para Especialistas en Clínica del Dolor Instituto Nacional de Ciencias Médicas y de la Nutrición Salvador Zubirán. Certificado y recertificado en Anestesiología y Cuidados Paliativos por el Consejo Mexicano de Anestesiología A.C. Maestría en Ciencias de la Salud con enfoque en Sistemas de Salud Escuela de Salud Pública de México Instituto Nacional de Salud Pública. Maestría en Dirección y Gestión de Servicios de Salud Organización Iberoamericana de Seguridad Social y Universidad de Alcalá, España. Especialista en Compras Gubernamentales, Instituto Nacional de Administración Pública A.C. Curso de posgrado de Revisiones Sistemáticas y Metaanálisis, Programa de Efectividad Clínica IECS, Centro Coordinador Argentino de la Red Cochrane Iberoamericana. Diplomado en Avances en Cuidados Paliativos, Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria de Las Palmas de Gran Canaria, España, y Universidad Autónoma de Guadalajara. Diplomado en Administración de los Servicios de Salud, UNAM-Hospital Ángeles del Pedregal. En la Secretaría de Salud Federal colaboró en la Subsecretaría de Integración y Desarrollo del Sector Salud como Subdirector de Guías de Práctica Clínica en el Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud (CENETEC) y en la Dirección General de Calidad y Educación en Salud como Subdirector de Modelos de Gestión de Calidad en Salud. En el ISSSTE fue Jefe del Departamento de Programas Sectoriales y Jefe del Departamento de Regulación de Servicios de Salud en la Subdirección de Gestión y Regulación Hospitalaria de la Dirección Médica y Director del Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario de la Independencia. Ha sido profesor en pregrado y posgrado para la UNAM. Miembro activo y Expresidente de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD), Capítulo mexicano de la *International Association for the Study of Pain* (IASP), actualmente como miembro del Comité de Estatutos. Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. (SMNP). Recibió el Reconocimiento a la Trayectoria Profesional por la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD) en 2021. Se desempeñó como médico especialista en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE, el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, el Instituto Nacional de Cancerología y en diversos hospitales privados. Actualmente se desempeña como asesor externo en la iniciativa privada en temas relacionados con su área de formación y experiencia y en el ámbito clínico como algólogo y paliativista en Neurología Integral. Ciudad de México, México.

Correspondencia: franciscomayer@neurologiaintegral.com; franjavimayer@gmail.com

Prólogo: MCM Teresita Corona Vázquez

Médica cirujana. Especialista en Neurología. Maestría en Ciencias Médicas. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores Nivel III (Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología [CONACyT]) e Investigadora en Ciencias Médicas «F» de los Institutos Nacionales de Salud. Primera mujer electa Presidente de la Academia Nacional de Medicina de México, en el periodo 2019-2020. Miembro de la Junta de Gobierno de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM) 2013-2021. Titular del Laboratorio Clínico de Enfermedades Neurodegenerativas, en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, en donde fue directora general, durante dos periodos 2007-2012 y 2012-2017. Actualmente es Jefa de la División de Estudios de Posgrado de la Facultad de Medicina de la UNAM. Es miembro la *World Federation of Neurology* (WFN), el *Latin American Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis* (LACTRIMS), del *G7+ Strategic Working Group Global Action Against Dementia* de la *World Health Organization* (WHO), del *World Dementia Council* (WDC), del *Environmental Neurology Speciality Group* (ENSG-RISE-WFN), del Comité de Salud de la Fundación Gonzalo Río Arronte, I.A.P. y del Consejo Estratégico Franco-Mexicano (CEFM). Ha fungido como vocal de la junta de gobierno de diversos institutos y del Centro Regional de Alta Especialidad de Chiapas. Actualmente es vocal de la Junta de Gobierno del Instituto Nacional de Psiquiatría Dr. Ramón de la Fuente Muñiz. Reconocimientos: Mérito de los Profesionales en Salud Pública Doctor Manuel Velasco Suárez, Consejo de Salubridad General (CSG), Presea Mujer en la Salud «Mujeres de México», Cámara de Diputados, Foro Femenino, A.C. Mérito de los Profesionales en Salud Pública, en investigación clínica Premio Doctor Miguel Otero (CSG). Conferencia «Dr. Antonio Subirana Oller», destinada a neurólogos iberoamericanos, por la Sociedad Española de Neurología. Condecoración «Dr. Eduardo Liceaga» (CSG), por su Distinguida Contribución con Notables Avances en las Ciencias Médicas y Administración Sanitaria Asistencial. Reconocimiento al mérito universitario, por la labor académica realizada durante 25 años en la UNAM. Reconocimiento de la Secretaría de Salud y la Junta de Gobierno del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, por su excelente trayectoria como directora general. Reconocimiento al Mérito Médico 2019 por la labor que a lo largo de una vida se ha distinguido por su reconocida vocación de servicio y entrega a la formación de generaciones de médicos (CSG), máximo galardón que se le otorga a un médico en México.

Autores

Albanés Martín Rodrigo

Médico cirujano, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México. Especialista en Cirugía General, Universidad de Guadalajara, Instituto Mexicano del Seguro Social. Miembro de la Asociación Mexicana de Cirugía General. Médico adscrito al Servicio de Cirugía General Hospital General de Zona No 30 del Instituto Mexicano del Seguro Social. Práctica privada en el Centro Hospitalario San Ángel Inn Universidad, S.A. de C.V. y Hospital Ángeles Roma. Ciudad de México, México.

Albert Meza Guillermo

Médico cirujano, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), especialista en Neurología UNAM-Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Exsecretario y presidente electo de la Academia Mexicana de Neurología, expresidente del Consejo Mexicano de Neurología, expresidente y fundador de la Asociación Mexicana de Expertos en Demencias, miembro *Fann* de la *American Academy of Neurology*, miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Colaborador académico en los cursos de Geriatría, Medicina Interna y Psiquiatría del Hospital Español de México. Jefe del Servicio de Neurología y la División de Medicina Interna del Hospital Español de México. Ciudad de México, México.

Alegría Loyola Marco Antonio

Médico cirujano, Escuela Médico Militar de México. Especialidad en Medicina Interna, Universidad del Ejército UDEFA, México. Especialidad en Neurología, *The Cleveland Clinic Foundation*, Ohio, EE.UU. Subespecialidad en Neurooncología por la Universidad de París, La Sorbona, París, Francia. Expresidente y miembro activo de la Academia Mexicana de Neurología. Actualmente se desempeña como Jefe del Servicio de Neurología en el Centro Médico ABC México. Ciudad de México, México.

Allende Pérez Silvia R.

Médica cirujana, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Especialidad de Anestesiología UNAM-Hospital Central Sur de Alta Especialidad Picacho Petróleos Mexicanos (PEMEX). Subespecialidad de Clínica del Dolor, Instituto Nacional de Cancerología. *Fellow of Hospice and palliative care Marie Curie Hospice Holme and Tower*, Londres, Inglaterra. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores, Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACyT) SNI1. Maestría y doctorado en Bioética, Universidad Panamericana. Profesora titular de la materia de pregrado de Cuidados Paliativos optativa del UNAM y UP. Profesora titular del diplomado de Cuidados Paliativos en Oncología de la UNAM-INCAN. Profesora titular del curso de alta especialidad de Medicina Paliativa UNAM-INCAN. Jefa del Servicio de Cuidados Paliativos del Instituto Nacional de Cancerología. Directora del Centro del Control de Síntomas y Alivio del Dolor de la Unidad de Oncología Hospital Ángeles del Pedregal. Ciudad de México, México.

Antiga Tinoco Raúl Guillermo

Médico cirujano, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México. Especialista en Psiquiatría, Paidopsiquiatra, psicoterapeuta de niños y adolescentes. Se desempeñó como médico especialista y Jefe del Servicio de Psiquiatría y Psicología del Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos (PEMEX). Ha sido profesor de Psiquiatría y Psicología Médica en la Universidad Nacional Autónoma de México. Expresidente y miembro activo de la Asociación Mexicana de Psiquiatría Infantil (AMPI), miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. (SMNP). Miembro honorario de la *American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*. Actualmente se desempeña en la práctica privada en diversos hospitales de la Ciudad de México. Ciudad de México, México.

Araujo Navarrete Margarita E.

Médica cirujana, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México. Especialidad de Anestesiología, Centro Médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social. Posgrado para especialistas en Clínica de Dolor, Hospital General de México. Diplomada en Ética en Atención a la Salud por la UNAM. Diplomada en Cuidados Paliativos, Universidad Autónoma de Guadalajara. Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología A.C. Expresidenta de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD). Actualmente presidenta del Comité Hospitalario de Bioética del Centro Médico ABC, campus Observatorio. Vocal de Cuidados Paliativos del Consejo Mexicano de Certificación en Anestesiología (CNCA). Integrante del Comité de Ética del Colegio Mexicano de Anestesiología (CMA). Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. (SMNP). Médica especialista en el Centro Médico ABC, campus Observatorio. Ciudad de México, México.

Arroyo Macchiavelo Marianna

Licenciada en Medicina, Universidad Anáhuac México Norte en la Ciudad de México. Actualmente se desempeña como residente de segundo año de Medicina Interna en el Servicio de Medicina Interna del Hospital Ángeles Lomas Huixquilucan, Estado de México, México.

Atilano Rodríguez Santos Rafael

Médico cirujano, Universidad Autónoma de Nuevo León. Especialista en Psiquiatría por la Universidad Nacional Autónoma de México, Hospital Psiquiátrico Fray Bernardino Álvarez. Curso de alta especialidad en Psiquiatría Legal y Forense. Formación en Responsabilidad Civil y Penal Médica, Derecho Sanitario y diplomado en Neurociencias y Derecho. Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. (SMNP). Ciudad de México, México.

Beltrán Quintero Reynalda Armida

Médica cirujana, Universidad Nacional Autónoma de México. Especialista en Pediatría y en Neurología Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE). Certificada por el Consejo Mexicano de Neurología. Miembro activo de la Academia Mexicana de Neurología, Sociedad Mexicana de Neurología Pediátrica, de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría y del Colegio de Neurología de Jalisco. Coeditora de la revista *Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría*, órgano oficial de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Médica adscrita y responsable del Departamento de Electroencefalografía, Hospital San Javier, Guadalajara, Jalisco, México.

Blanco Beledo Ricardo F.

Licenciado en Psicología, maestría en Psicología de la Educación, Uruguay. Maestría y doctorado en Desarrollo Humano, Universidad Iberoamericana. Psicoanalista, con estudios en Filosofía, Instituto de Profesores Artigas. Director académico e investigador del Centro de Investigaciones Interdisciplinarias Hermenéutica, Psicoanálisis, Tradición Judeocristiana. Profesor e investigador Universidad Nacional Autónoma de México. Facultad de Filosofía y Letras en Antropología Filosófica, Temas de Ética, Psicoanálisis y Tradición Judeocristiana. Profesor titular de posgrado, investigador y exdirector del Centro de Didáctica (formación docente) y miembro de varios consejos académicos de la Universidad Iberoamericana. Es miembro activo y vicepresidente de Psicología de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Ciudad de México, México.

Bolaños Morales Michelle Carolina

Médica cirujana por la Universidad Autónoma de Tamaulipas, colaboró en el centro Hemodiálisis y en el Hospital Cemain, Tampico, Tamaulipas. Residencia de Geriatría, Hospital Español de México. Ciudad de México, México.

Callejas Gómez Ma. del Pilar

Médica cirujana, Universidad La Salle. Especialista en Psiquiatría, Universidad Nacional Autónoma de México y Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE). Subespecialista en Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia, Instituto Nacional de Pediatría. Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Médico adscrito y encargada de enseñanza del Hospital Psiquiátrico Fray Bernardino Álvarez. Práctica privada como especialista. Ciudad de México, México.

Castañeda de la Lanza Celina

Medica cirujana y partera, Universidad de Guadalajara. Especialidad en Anestesiología en el Hospital Civil de Guadalajara, Jalisco, Dr. Juan I. Menchaca, por la Universidad de Guadalajara. Subespecialidad en Medicina y Cuidados Paliativos en el Instituto Nacional de Cancerología. Seminario de Cuidados Paliativos por el Instituto *Hospice Education,* Londres, Inglaterra. Coordinadora de Voluntad Anticipada y Programa de Medicina y Cuidados Paliativos de la Secretaría de Salud del Estado de México e Instituto de Salud del Estado de México. Estado de México, México.

Castañeda de la Lanza Juan José

Médico Cirujano y partero, Universidad de Guadalajara, Especialidad en Anestesiología UMAE, Centro Médico de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). Adscrito a la Unidad de Quemados, UMAE Centro Médico de Occidente, IMSS. Guadalajara, Jalisco. México.

Castañeda Hernández Gabriela Judith

Médica cirujana y partera egresada de la Universidad de Guadalajara. Residente de primer año de la especialidad en Anestesiología en el Hospital Regional 110, Instituto Mexicano del Seguro Social. Guadalajara, Jalisco, México.

Cedillo Compeán Verónica

Licenciatura en Medicina Física y Rehabilitación, Escuela de Medicina Física y Rehabilitación Adele Ann Yglesias del Hospital ABC. Licenciatura en Rehabilitación Física, Universidad de Ciencias de la Salud, Universidad Europea de Madrid, España. Maestría en Fisioterapia Deportiva, Escuela de Estudios Universitarios del Real Madrid, Universidad del Valle de México. Doctorado en Administración, Universidad del Sur. Profesora de la licenciatura en Fisioterapia y Medicina, Universidad Anáhuac U. Teletón UPAEP, UVM. Jefa del Departamento de Rehabilitación Física Oncológica, del Instituto Nacional de Cancerología, México. Socia activa de la Clínica Alive, Medicina del Dolor, Paliativa y Rehabilitación Física, Ciudad de México, México.

Cervantes-Arriaga Gregorio Amin

Médico cirujano, Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle. Especialista en Medicina Interna, Universidad La Salle. Maestro en Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Médico adscrito a la consulta externa del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez (INNNMVS). Miembro del Laboratorio Clínico de Enfermedades Neurodegenerativas INNNMVS. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores SNI I. Profesor del curso de Bioestadística I y de Bioestadística II del Programa de maestría en Ciencias Médicas UNAM sede INNNMVS. Profesor adjunto del curso de alta especialidad en Enfermedad de Parkinson y Trastornos del Movimiento UNAM, sede INNNMVS. Jefe del Departamento de Investigación Clínica y actividades asistenciales en el INNNMVS. Ciudad de México, México.

Compeán Villacecias Roxana

Licenciatura en Fisioterapia y Rehabilitación, Centro Médico ABC. Tanatología, Asociación Mexicana de Tanatología. Maestra en Geriatría, Universidad del Sur. Medicina Tradicional China y Acupuntura, A.C., Instituto Alcocer. Docente maestría en Geriatría y Rehabilitación Geriátrica, Universidad del Sur. Actualmente titular de la Clínica privada Bienestar. Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, México.

Domínguez Castillejos Gloria

Médica cirujana, Universidad Autónoma de Guadalajara (UAG). Especialidad en Anestesiología, UAG. Certificada en la Especialidad de Medicina del Dolor y Cuidados Paliativos por el Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología A.C. Miembro activo, expresidenta y fundadora de la Asociación Panamericana de Cuidados Paliativos (APACP). Directora académica y profesora de pregrado y posgrado de Medicina Paliativa y Dolor del Centro de Educación e Investigación Interdisciplinar (CEDIID), en el área de Cuidados Paliativos de la APACP/UAG. Guadalajara, Jalisco, México.

Eisenberg Wieder Rose

Médica cirujana, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Maestría y doctorado en Ciencias de la Educación Universidad de París, Francia. Especialidad Método Feldenkrais®, Facultad de Medicina de la Universidad de Colima. Profesora/investigadora en Histología y Embriología en Medicina, UNAM campus Ciudad Universitaria, y en la Facultad de Estudios Superiores Iztacala (UNAM). Miembro del equipo fundador de la Facultad de Estudios Superiores Iztacala (UNAM) como coordinadora del Departamento de Histología y Embriología para Medicina, Biología, Enfermería y Odontología. Profesor titular TC, en Formación Valoral Ambiental y para la Salud en Departamento de Investigación y Posgrado. Talleres intensivos anuales de Autoconciencia a Través del Movimiento Desde el Método Feldenkrais®. Departamento de Educación Continua, UNAM, campus Iztacala. Miembro fundador y coordinadora de los Estados del Conocimiento de la Investigación Educativa en Salud, Ambiente, Educación Física, Deporte y Recreación y Corporeidad, Movimiento y Educación física del Consejo Mexicano de Investigación Educativa (COMIE). Miembro activo de la *Feldenkrais Guild of North America*, de la *International Feldenkrais Federation* y de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Actualmente se desempeña en la atención privada de pacientes crónicos con el Método Feldenkrais®. Naucalpan, Estado de México, México.

Flores Muñoz Ma. Antonieta

Médica cirujana, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Especialista en Pediatría. Maestría en Investigación Clínica (UAEM). Doctorado en Ciencias en el área especial de la Bioética por la UNAM con Mención Honorífica. Profesora de Algología UNAM. Profesora de Algología Pediátrica, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga. Iniciadora de la primera Clínica del Dolor para Niños en México, en 1993, en el Hospital General de México. Presidenta de la Comisión de Honor y Justicia de la Sociedad Médica del Hospital General de México. Miembro del Grupo *Pain in Childhood* de la Asociación internacional para el estudio del dolor (IASP), en donde fue cónsul. Premio Dra. María Elena Anzurez Anzures 2021. Médica especialista en el Servicio de Algología Pediátrica, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga. Ciudad de México, México.

Gómez López Ma. Patricia

Médica cirujana, anestesióloga, especialista en Dolor y Cuidados Paliativos del Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia. Docente de la Universidad Nacional de Colombia y Coordinadora de Anestesiología del Hospital Universitario de la Universidad Nacional (HUN). Expresidenta y fiscal de la Sociedad Colombiana para el Estudio del Dolor (ACED), vicepresidenta de la Federación Latinoamericana de Asociaciones para el Estudio del Dolor (FEDELAT). Bogotá, Colombia.

Guillén Núñez Ma. del Rocío

Médica cirujana por la Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla (UPAEP). Anestesiología UPAEP, posgrado en Algología, Instituto Nacional de Cancerología. Presidenta de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD). Médica especialista en el Servicio de Clínica del Dolor del Instituto Nacional de Cancerología y práctica privada como directora general y especialista en la Clínica Alive «Vive sin Dolor», Ciudad de México, México.

Hernández-Medrano Ana Jimena

Laboratorio Clínico de Enfermedades Neurodegenerativas, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Ciudad de México, México.

Huerta Rivas Sofía Valeria

Médica cirujana, Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Residente de Anestesiología de tercer año, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, Secretaría de Salud del Estado de San Luis Potosí, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto. San Luis Potosí, México.

Juárez Lemus Ángel Manuel

Médico cirujano, Universidad La Salle. Especialista en Anestesiología, Universidad Autónoma de México (UNAM). Centro Médico ISSEMYM. Posgrado en Algología. Certificado en Anestesiología, Algología y Cuidados Paliativos, Consejo Mexicano de Certificación en Anestesiología A.C. Certificado en Sonología Intervencionista del Dolor *World Institute of Pain Miami*, Florida, EE.UU. Certificado en Control del Dolor por Ultrasonido, *American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine*, Chicago, Illinois, EE.UU. Vicepresidente de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD). Especialista en el Servicio de Clínica del Dolor del Instituto Nacional de Cancerología y práctica privada en la Clínica Alive «Vive sin dolor». Ciudad de México, México.

Llamosa García Velázquez Gloria de Lourdes

Médica cirujana por la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), FES Iztacala, especialidad en Neurología. UNAM Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE) y el Hospital General de México de la Secretaría de Salud (SSA). Certificada y con recertificación vigente por el Consejo Mexicano de Neurología. Diplomada en Avances en Cuidados Paliativos, Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria de Las Palmas de Gran Canaria, España, y Universidad Autónoma de Guadalajara. Fue profesora de pregrado en la Facultad de Medicina de la UNAM FES Iztacala y de posgrado en los Servicios Médicos de Petróleos Mexicanos (PEMEX) con la asignatura de Neurología en las especialidades de Medicina Interna, Pediatría, Neurocirugía, Salud en el Trabajo y Ambiental y Geriatría. Fue adscrita de Neurología en el departamento de neuropediatría del Instituto de Salud Mental, SSA, en el de Neurología del Hospital Central Norte, PEMEX y en el Servicio de Neurología del Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX. Fue Jefa del Servicio de Enseñanza e Investigación del Hospital Central Norte, PEMEX. Fue investigadora principal en el Centro de Investigación Farmacológica y Biotecnológica, Fundación Médica, Médica Sur, Ciudad de México, México. Fue coeditora de la *Revista Mexicana de Neurociencias*, Miembro del comité editorial de la revista *Dolor* de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor y coeditora de la *Revista de los Servicios Médicos de PEMEX*. Miembro activo de la Academia Mexicana de Neurología, ha participado en los grupos de estudio de epilepsia y de enfermedades desmielinizantes de dicha academia; ha sido miembro del Capítulo Mexicano de la Epilepsia, del cual fue tesorera. Miembro del *International Bureau for Epilepsy*, así como de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor; miembro asociado de la *American Academy of Neurology*. Miembro del Comité Mexicano para el Tratamiento e Investigación en Esclerosis Múltiple (MEXCTRIMS), del cual es actualmente secretaria y vicepresidenta. Miembro activo y actual presidenta de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Miembro activo de la Asociación Mexicana de Cefaleas y Migraña (AMCEMIG). Miembro de la Sociedad Médica del Hospital Ángeles del Pedregal, así como de la Fundación Médica de Médica Sur. Reconocimientos: fue galardonada como la mejor estudiante de medicina de su generación por el Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACyT), la UNAM y la Presidencia de la República. Fue galardonada por la Comisión al Mérito Universitario de la UNAM con la Medalla Gabino Barreda como la mejor residente de neurología de su generación. Fue reconocida por su desempeño por el Capítulo Mexicano de la Liga Contra la Epilepsia. Actualmente se desempeña como asesor externo en la iniciativa privada con tópicos relacionados con su área de conocimiento y como neuróloga en Neurología Integral. Ciudad de México, México.

López Zapata Javier

Médico cirujano, Universidad Autónoma de Guadalajara. Servicio social en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en el Servicio de Terapia Endovascular. Organizador del primer Simposio Internacional sobre Arbovirus Emergentes con la Universidad Autónoma de Guadalajara-*Massachusetts Institute of Technology*.

M. Mayer Rivera Francisco Javier

Médico cirujano Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), FES Iztacala. Especialidad en Anestesiología y posgrado para Especialistas en Neuroanestesiología Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE)-UNAM, posgrado para Especialistas en Clínica del Dolor Instituto Nacional de Ciencias Médicas y de la Nutrición Salvador Zubirán. Certificado y recertificado en Anestesiología y Cuidados Paliativos por el Consejo Mexicano de Anestesiología A.C. Maestría en Ciencias de la Salud con enfoque en Sistemas de Salud Escuela de Salud Pública de México Instituto Nacional de Salud Pública. Maestría en Dirección y Gestión de Servicios de Salud Organización Iberoamericana de Seguridad Social y Universidad de Alcalá, España. Especialista en Compras Gubernamentales, Instituto Nacional de Administración Pública A.C. Curso de posgrado de Revisiones Sistemáticas y Metaanálisis, Programa de Efectividad Clínica IECS, Centro Coordinador Argentino de la Red Cochrane Iberoamericana. Diplomado en Avances en Cuidados Paliativos, Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria de Las Palmas de Gran Canaria, España, y Universidad Autónoma de Guadalajara. Diplomado en Administración de los Servicios de Salud, UNAM-Hospital Ángeles del Pedregal. En la Secretaría de Salud Federal colaboró en la Subsecretaría de Integración y Desarrollo del Sector Salud como Subdirector de Guías de Práctica Clínica en el Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud (CENETEC) y en la Dirección General de Calidad y Educación en Salud como Subdirector de Modelos de Gestión de Calidad en Salud. En el ISSSTE fue Jefe del Departamento de Programas Sectoriales y Jefe del Departamento de Regulación de Servicios de Salud en la Subdirección de Gestión y Regulación Hospitalaria de la Dirección Médica y Director del Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario de la Independencia. Ha sido profesor en pregrado y posgrado para la UNAM. Miembro activo y Expresidente de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD), Capítulo mexicano de la *International Association for the Study of Pain* (IASP), actualmente como miembro del Comité de Estatutos. Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría

A.C. (SMNP). Recibió el Reconocimiento a la Trayectoria Profesional por la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD) en 2021. Se desempeñó como médico especialista en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE, el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, el Instituto Nacional de Cancerología y en diversos hospitales privados. Actualmente se desempeña como asesor externo en la iniciativa privada en temas relacionados con su área de formación y experiencia y en el ámbito clínico como algólogo y paliativista en Neurología Integral. Ciudad de México, México.

Marmissolle Daguerre Madeleine

Licenciatura en Fisioterapia y Rehabilitación del Centro Médico ABC. Especialidad en Terapia de Pareja, Asociación Mexicana de Terapia de Pareja (AMETEP). Tanatología en la Asociación Mexicana de Tanatología. Coordinadora académica de la licenciatura en Fisioterapia, Universidad del Valle de México, campus Chapultepec. Docente en Centro Médico ABC, Universidad del Valle de México, campus Chapultepec y Lomas verdes. Práctica privada de fisioterapia y de psicoterapia centrada en el manejo de la pérdida de la funcionalidad derivada de diferentes enfermedades crónicas y terminales. Ciudad de México, México.

Martínez Mendoza Florencia

Egresada de la Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud del Tecnológico de Monterrey. Médica Pasante en Servicio Social, Departamento de Ciencias Clínicas de la Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud del Tecnológico de Monterrey. Técnico en Enfermería General y Técnico en Urgencias Médicas por la Cruz Roja Mexicana. Estancia de investigación en la Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Endocrinas y estancia clínica en el Servicio de Neurología del Centro Médico ABC. Ciudad de México, México.

Mayer Llamosa Anna Sofia

Médica cirujana por la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), campus Ciudad Universitaria. Residente de cuarto año de la especialidad en Cirugía General y jefa de residentes en el Servicio de Cirugía General del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.

Monreal Carrillo Edith Artemisa

Médica cirujana y partera, Universidad Juárez del Estado de Durango. Especialidad en Anestesiología, Universidad Juárez del Estado de Durango. Especialista en Algología, Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Autónoma de México. Diplomada en Cuidados Paliativos, Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Autónoma de México. Maestría en Bioética, Universidad Panamericana. Médico especialista del Servicio de Cuidados Paliativos en el Institutito Nacional de Cancerología. Ciudad de México, México.

Morales Rivero Alonso

Médico cirujano, Programa de Alta Exigencia Académica (PAEA) de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Especialista en Psiquiatría, UNAM-Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Curso de posgrado de alta especialidad en Neuropsiquiatría, UNAM-Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Curso Tratamientos Eficaces en la Psicopatología de las Emociones, Estrés y Salud, Universidad Complutense de Madrid, España. *Salzburg Weill Cornell Seminar in Psychiatry, Weill Cornell Medicine; American Austrian Foundation, Open Medical Institute, Medical University of Innsbruck*, Salzburgo, Austria (con enfoque en Psicofarmacología). Certificado y recertificado por el Consejo Mexicano de Psiquiatría. Miembro de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Práctica Médica Grupal de Psiquiatría, Centro Médico ABC. Ciudad de México, México.

Núñez Orozco Lilia

Médica cirujana de la Universidad Nacional Autónoma de México. Especialista en Neurología por el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Maestría en Educación Médica por la Universidad Westhill. Es profesora titular del posgrado de Neurología por la Universidad Nacional Autónoma de México del Centro Medico Nacional 20 de Noviembre, del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado (ISSSTE). Profesora titular de Neurología en pregrado, Escuela Superior de Medicina, Instituto Politécnico Nacional. Expresidenta de la Academia Mexicana de Neurología. Expresidenta de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría, Expresidenta de la Academia Mexicana de Neurología, Expresidenta del Consejo Mexicano de Neurología, Expresidenta de la Sociedad Médica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE. Fundadora y Presidenta del grupo «Aceptación» de Epilepsia (Capítulo Mexicano del *International Bureau for Epilepsy* [IBE]), vicepresidenta por Latinoamérica del *International Bureau for Epilepsy*. Reconocimientos: Premio Embajadora por la Epilepsia otorgado por el IBE y la ILAE (Liga Internacional contra la Epilepsia) en 2009. Actualmente es la jefa del Servicio de Neurología del Centro Medico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE y ejerce la práctica privada en el Centro Médico Médica Sur.

Ocampo Méndez Sandra Escarlet

Licenciada en Derecho por la Universidad del Valle de México, con especialidad en Sistema de Justicia Integral para Adolescentes, por la Benemérita Universidad de Oaxaca, con maestría en Psicopatología Forense y Sistema de Justicia por el INACIPE. Con Certificación Internacional en *Neurolaw* por UNITAR, CIFAL, ONU, *International Lawyers Consortium* 2021. Con experiencia en juicios orales e intervención de casos con personas de diversidad funcional, personas de comunidades originarias y abogada de niños, niñas y adolescentes víctimas en casos de violencia sexual.

Osio Saldaña Mónica

Médica cirujana, Universidad Nacional Autónoma de México. Máster en Cuidados Paliativos, Universidad de La Rioja, España. Certificación como Profesional Experto en Prescripción de Opioides, Universidad Autónoma de Guadalajara. Certificación en Tratamiento del Dolor, Sociedad Española del Dolor. Maestrante en Ciencias Médicas Área de Gestión y Políticas de Salud, Unidad de posgrado. Profesora universitaria del curso de alta especialidad en Dolor y Cuidados Paliativos, Universidad Nacional Autónoma de México. Miembro de la *International Association of Hospice and Palliative Care* (IAHPC), Asociación Latinoamericana de Cuidados Paliativos (ALCP), Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL), Colegio Mexicano de Cuidados Paliativos, Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD), Centro de Atención Paliativa de México (CEPAMEX). Asesora y colaboradora en materia de cuidados paliativos en la Secretaría de Salud. Ciudad de México, México.

Rodríguez Leyva Ildefonso

Medico cirujano. Profesor titular de Neurología de pregrado y posgrado de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Miembro del Sistema Nacional de Investigadores de México SNI II. Expresidente del Consejo de Neurología de México. Presidente de la AMCEMIG (Asociación Mexicana para el estudio de la Cefalea y Migraña). Áreas de investigación: enfermedades neurodegenerativas, epilepsia y los movimientos anormales. *Fellow American Academy of Neurology, American Epilepsy Society, American Neurological Association.* Miembro activo de la *Movement Disorders Society, International Headache Society*, Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría, Asociación Mexicana para el Estudio de la Enfermedad Vascular Cerebral (AMEVASC), del Capítulo Mexicano para la lucha contra la Epilepsia (CAMELICE) y de la Academia Mexicana de Neurología A.C. Editor en jefe de la *Revista Mexicana de Neurociencia*. Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Academia Mexicana de Neurología, Comité Mexicano para el Tratamiento e Investigación en Esclerosis Múltiple (MEXCTRIMS), Servicio de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí. Jefe del Servicio de Neurología del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí, México.

Rodríguez-Violante Mayela de Jesús

Médica cirujana, Facultad de Medicina Universidad La Salle. Especialista en Neurología, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez (INNN MVS). Posgrado para especialistas en Enfermedad de Parkinson y Movimientos Anormales INNN MVS. *Fellowship* en Enfermedad de Parkinson y Trastornos del Movimiento, Hospital Clínica Provincial de Barcelona, Maestría en

Ciencias Médicas UNAM, máster en Trastornos el Movimiento, Universidad de Murcia, España. Profesora adjunta del curso de especialidad en Neurología, profesora titular del curso de alta especialidad en Enfermedad de Parkinson y Trastornos del Movimiento, UNAM. Fue miembro del Subcomité Académico de Neurología del Departamento de Posgrado de la Facultad de Medicina, UNAM. Miembro de la Academia Nacional de Medicina de México y actualmente es Secretaría de esta (bienio 2020-2022). Es miembro concejal del Consejo Mexicano de Neurología. Tutora del Programa Nacional de Servicio Social en Investigación en Salud y del Programa de Apoyo y Fomento a la Investigación Estudiantil (AFINES) y del Programa de Verano Científico en Investigación de la Academia Mexicana de Ciencias. Fue miembro del Comité Ejecutivo Internacional de la *International Parkinson and Movement Disorders Society* (IPMDS) y del Comité de Educación de dicha sociedad. Fue miembro del Comité de Revisión de Escalas y del Comité Científico para el primer y segundo Congreso Panamericano de enfermedad de Parkinson y Trastornos del Movimiento y del Comité de Nominaciones de la sección panamericana de la MDS. Fungió como mentora para el programa de liderazgo LEAP de la *IPMDS Class of 2018*. Actualmente secretaria electa de la Sección Panamericana y miembro del Comité de Educación de la Sección y del Comité Científico del Congreso Internacional de la IPMDS (2021-2023). Es investigadora del Sistema Nacional de Investigadores de México, nivel SNI III. Ha colaborado en el Grupo de Estudio de Enfermedades Raras del Movimiento, el Grupo de Estudio de Atrofia Multisistémica, Fuerza de Tarea de Subtipo de Enfermedad de Parkinson y Fuerza de Tarea de Subtipo de Enfermedad de Parkinson en la IPMDS. Forma parte del cuerpo editorial de la *BMC Neurology*, *Parkinsonism and Related Disorders*, *Revista Mexicana de Neurociencias* y de la *Revista Ecuatoriana de Neurología*. Ha fungido como editora invitada por parte de la revista *Parkinson's Disease* y la revista *Frontiers in Neurology: Movement Disorders*. Revisora por pares para más de 50 revistas nacionales e internacionales. Actualmente es neuróloga en la Clínica de Trastornos del Movimiento del INNN MVS. Ciudad de México, México.

Rojas Vargas Ilian Antolina

Licenciada en Fisioterapia, Centro Universitario de Ciencias y Humanidades. Técnico en Fisioterapia, Instituto Mexicano de Rehabilitación. Especialista en Tanatología y Logoterapia, Universidad Pontificia de México. Ha colaborado como fisioterapeuta en el Hospital Shriners para Niños Lisiados, el Instituto Nacional de Cardiología y actualmente se desempeña en el Servicio de Rehabilitación del Hospital Central Sur de Alta Especialidad de PEMEX y en la práctica privada.

Roldan Rodríguez Enrique

Médico general, Universidad La Salle. Especialidad en Anestesiología, Universidad Nacional Autónoma de México, Hospital General de México. Subespecialidad en Algología, UNAM, Instituto Nacional de Cancerología. Actualmente se desempeña en la Clínica Alive «Vive sin Dolor» . Ciudad de México, México.

Ruiz Chow Ángel Alberto

Medico cirujano, Escuela Médico Naval. Maestría en Ciencias con Enfoque en Investigación Clínica, Escuela Superior de Medicina del Instituto Politécnico Nacional. Especialista en Psiquiatría y Neuropsiquiatría, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez (INNN MVS)-UNAM. Certificado y recertificado por el Consejo Mexicano de Psiquiatría. Diplomado en Gerencia. Profesor titular de Psiquiatría Clínica y de Investigación Clínica, Escuela Médico Naval. Profesor de Psiquiatría, Clínica Universidad Panamericana. Profesor invitado en los cursos de especialización en Psiquiatría y Neuropsiquiatría INNN MVS. Exjefe del Departamento de Salud Mental del Centro Médico Naval. Adscrito a la Subdirección de Psiquiatría del INNN MVS, vicepresidente de Ciencias Psiquiátricas y miembro del comité científico de la SMN. Miembro del Centro Neurológico del Centro Medico ABC. Ciudad de México, México.

Schnaas Arrieta Francisco J.

Médico cirujano, Universidad Nacional Autónoma de México. Especialista en Psiquiatría y exjefe de residentes, *The Johns Hopkins Hospital*. Psicoanalista, Instituto de Psicoanálisis de la Asociación Psicoanalítica Mexicana. Excoordinador de Psiquiatría, del Centro Neurológico y de la Clínica de Ansiedad y Depresión. Expresidente de la Práctica Médica Grupal de Psiquiatría de Enlace y consultor de la Clínica del Dolor del Centro Médico ABC. Excoordinador de la Clínica de Salud Mental Brimex, *Emeritus Fellow* del *American College of Psychiatrists. Distinguished Life Fellow* de la Asociación Psiquiátrica Americana. Expresidente de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría. Servicio de Práctica Médica Grupal de Psiquiatría de Enlace, Hospital ABC. Ciudad de México, México.

Skromne Eisenberg Eli

Medico cirujano, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México. Especialidad en Neurología, Centro Medico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Subespecialidad en Enfermedades Desmielinizantes, *Baylor College of Medicine*, EE.UU. Miembro fundador y activo de el Comité Mexicano para el Tratamiento y Estudio de Esclerosis Múltiple (MEXCTRIMS) y expresidente de este. Miembro activo y secretario de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Actualmente labora en el Hospital Ángeles de las Lomas, Instituto Mexicano de Neurociencias, en donde es el jefe del servicio de neurología. Ciudad de México, México.

Sorepaye Reznik Klein

Licenciada en Química Farmacéutica, Bióloga, Universidad Femenina de México. Maestría en Farmacología Conductual, Universidad Nacional Autónoma de México, FES Iztacala. Maestría en Psicoanálisis en Universidad Eleia. Psicoterapia psicoanalítica en Centro Psicoanalítico Mexicano CEPSIMAC. Especialidad en Logoterapia en Casa V. Frankl. Diplomada en Modificabilidad Cognoscitiva Estructural, Tanesque. Diplomada en Desarrollo Humano, Universidad Iberoamericana. Actualmente práctica privada en terapia individual a pacientes con enfermedades crónico-degenerativas, de pareja, e individual para adolescentes y adultos.

Sotomayor Marco Antonio

Médico cirujano, Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle. Doctorado en Ciencias Biomédicas, Universidad Nacional Autónoma de México, bajo la línea de investigación de neuroinmunología y el desarrollo de nuevos fármacos para patologías como el infarto y el dolor. Fue miembro de la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor, es miembro de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Ha colaborado en diversos cargos en la industria farmacéutica. Actualmente es profesor de la Universidad Nacional Autónoma de México y comunicador de ciencia en el canal de YouTube «Sinapsis EMP». Ciudad de México, México.

Suquet Unkind Grisha

Médico cirujano, Universidad Anahuac. Especialidad en Psiquiatría, Instituto Nacional de Psiquiatría Ramón de la Fuente Muñiz (UNAM), en donde realizó el posgrado de alta especialidad en Neuropsiquiatría. Realizó estancia con experiencia clínica en servicio de Psicooncología y psiquiatría de Enlace en el *Sunnybrook Health Sciences Centre*, de la Universidad de Toronto, en Canadá. Miembro de la *Academy of Consultation-Liaison Psiquiatry* (EE.UU.) y de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C., de la que es parte de su mesa directiva. Actualmente se desempeña como especialista en el ámbito privado. Ciudad de México, México.

Szydlo Kon David Bernardo

Medico cirujano, Universidad Nacional Autónoma de México, campus Ciudad Universitaria. Especialidad en Neuropsiquiatría, Universidad de Londres, Inglaterra. Maestría en Terapia Familiar y de Pareja, Universidad de Londres, Inglaterra. Psicoanalista por la Sociedad Británica de Psicoanálisis. Doctor en Psicología, Universidad Hamilton de Wyoming, EE.UU. Profesor adjunto en la Facultad de Medicina, Universidad de Yale, EE.UU. Profesor invitado en varias universidades nacionales e internacionales. Expresidente de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Exdirector de Educación y Asistencia del *National Center for Children Exposed to Violence*, Universidad de Yale, Departamento de Justicia de los EE.UU. Jefe de Psiquiatría Centro Médico ABC. Director de la Clínica «CEPAC-corporalMENTE», clínica de salud mental dedicada a trastornos mente-cuerpo.

Toral Freyre Sarai del Carmen

Médica cirujana, Universidad Anahuac. Especialista en Neumología por el Hospital General de México. Curso de alta especialidad en Rehabilitación Pulmonar por el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Docente en la Universidad Anahuac. Ha sido jefa del Servicio de Terapia Respiratoria del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Actualmente es directora general de la Carrera Técnico Superior Universitario del mismo instituto. Práctica privada como neumóloga. Ciudad de México, México.

Treviño Frenk Irene

Médica cirujana, especialista en Neurología. Departamento de Neurología y Psiquiatría, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Centro Neurológico, Centro Médico ABC, Comité Mexicano para el Tratamiento e Investigación en Esclerosis Múltiple (MEXCTRIMS), Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México. Ciudad de México, México.

Vázquez-Guevara Damaris

Médica cirujana, Universidad Autónoma de Baja California, campus Tijuana. Especialista en Neurología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto. Curso de posgrado de alta especialidad Enfermedades Neurodegenerativas y Trastornos del Movimiento, Universidad Nacional Autónoma de México, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría A.C. Actualmente es médica especialista en el Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado (ISSSTE) y en la medicina privada. Tijuana, Baja California, México.

Velázquez Díaz Rafael

Doctorado en Ciencias del Desarrollo Humano, maestría en Psicomotricidad, maestría en Psicoterapia Psicoanalítica, Colegio Internacional de Educación Superior (CIES México). Certificado Internacional de Ciencias y Técnicas del Cuerpo, Psicomotricidad, Instituto Superior de Reeducación Psicomotriz, Universidad de Verano. Session Grafomotricidad ISRP, París, Francia. Diplomado en Daño Neurológico Perinatal, Universidad Autónoma. Diplomado en Rehabilitación Cardiaca, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Licenciado en Trastornos Neuromotores, Escuela Normal de Especialización. Certificado de Competencia Laboral ante CONOCER SEP en Impartición de Cursos de Formación del Capital Humano de manera presencial grupal y Diseño de Cursos de Capacitación Presenciales, sus Instrumentos de Evaluación y Material Didáctico. Asesor del Proyecto de Estimulación Temprana *World Vision* México, en Educación Inicial Fundación Carlos Slim. Director general y fundador del Centro de Neurodesarrollo Psicomotricidad y Rehabilitación (CENEPRE). Coordinador del Area de Neurodesarrollo y Psicomotricidad y del Programa de Estimulación Temprana del Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos. Coordinador de los diplomados de Neurodesarrollo y Estimulación Temprana de la Universidad Intercontinental. Coordinador del diplomado de Neurodesarrollo y Estimulación Temprana, Universidad Autónoma de Zacatecas y Servicios de Salud de Zacatecas. Coordinador del diplomado de Estimulación Temprana y Neurodesarrollo de la Universidad Autónoma del Estado de México. Coordinador del diplomado en Estimulación Temprana de la Universidad Nacional Autónoma de México, FES Iztacala. Ciudad de México, México.

Vélez Jiménez Ma. Karina

Médica cirujana, Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla (UPAEP). Especialidad en Neurología, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Expresidenta y fundadora de la AMCEMIG (Asociación Mexicana de Cefaleas y Migraña). Actual secretaria de la ASOLAC (Asociación Latinoamericana de Cefaleas). Práctica privada en el Servicio de Neurología, Hospital Ángeles Interlomas. Ciudad de México, México.

Verástegui Avilés Emma L.

Médica cirujana por la Escuela Mexicana de Medicina ULSA, maestría en Ciencias Biomédicas Inmunología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Doctorado en Ciencias Biomédicas Inmunología, Facultad de Medicina, UNAM. M.*Sc. Bioscience Biomedicine and Society London School of Economics and Political Sciences.* Miembro titular de la Academia Nacional de Medicina. Investigadora del Sistema Nacional de Investigadores, nivel SNI II. Médica del Servicio de Cuidados Paliativos en el Instituto Nacional de Cancerología. Ciudad de México, México.

Zaldívar Ruiz Ana Laura

Médica cirujana y partera, Universidad de Monterrey (UDEM). Especialidad en Geriatría en el Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara. Especialista en Medicina Paliativa en el Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Autónoma de México. Médico especialista del Servicio de Cuidados Paliativos en el Institutito Nacional de Cancerología. Ciudad de México, México.

Abreviaturas

5HT	serotonina
ACT	*Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families*
ACTH	hormona adrenocorticotrópica
ADL	actividades de la vida diaria
AINE	antiinflamatorio no esteroideo
AMETD	Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor
AMMEF	Asociación Mexicana del Metodo Feldenkrais
AMS	atrofia de múltiples sistemas
VGCC	canales de calcio dependientes de voltaje
ASO	oligonucleótidos antisentido
ATM	Autoconciencia por el movimiento®
ATP	trifosfato de adenosina
BHE	barrera hematoencefálica
BiPAP	presión positiva de vía aérea de dos niveles
BoNT	neurotoxina botulínica
BoNT-A	neurotoxina botulínica serotipo A
BoNT-B	neurotoxina botulínica serotipo B
CASPR2	anticuerpos similares a proteínas asociadas a la contactina 2
CBZ	carbamazepina
CCGTC	crisis convulsiva generalizada tónico-clónica
CDC	*Centers for Disease Control and Prevention*
CHD	enfermedad coronaria
CIDDM	Clasificación Internacional de Disfunciones, Discapacidades y Minusvalías
CIE-10	Clasificación Internacional de Enfermedades 10.ª edición
CIF	Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud
CLB	clobazam
CMN	Centro Médico Nacional
CNZ	clonazepam
CO_2	dióxido de carbono
COVID-19	enfermedad por coronavirus 2019
CP	cuidados paliativos
CPAP	*continuous positive airway pressure*, o presión positiva continua en la vía aérea
CPCP	cáncer de pulmón de células pequeñas
C-SSRS	*Columbia Suicide Severity Rating Scale*
CV	capacidad vital
CVF	capacidad vital forzada
D	demencia
DA	dopamina
DCL	demencia de cuerpos de Lewy
DDE	dosis diarias definidas estadísticamente
DMD	distrofia muscular de Duchenne
DN	dolor neuropático
DSM-5	Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, 5.ª edición
EAD	efectos adversos
EAN	Academia Europea de Neurología
EAPC	Asociación Europea de Cuidados Paliativos, *European Association of Palliative Care*
ECOG	*Eastern Cooperative Oncology Group*
EDSS	escala ampliada del estado de discapacidad
EE TCG	estado epiléptico tónico clónico generalizado
EEG	electroencefalograma
EFAT	*Edmonton Functional Assessment Tool*
EFNS	Federación Europea de Sociedades Neurológicas
EH	enfermedad de Huntington
ELA	esclerosis lateral amiotrófica
ELT	epilepsia del lóbulo temporal
EM	esclerosis múltiple
EMG	electromiografía
EMP	esclerosis múltiple progresiva
EMPP	esclerosis múltiple primariamente progresiva
EMRR	esclerosis múltiple recurrente-remitente
EMSP	esclerosis múltiple secundariamente progresiva
ENMO	espectro de neuromielitis óptica
EORTC	*European Organization for Cancer Research*
EP	enfermedad de Parkinson
ESAS	Edmonton *Symptom Assessment System*
ESS	Escala de Somnolencia de Epworth

EVC	enfermedad vascular cerebral
FAC	fármacos anticrisis
FAE	fármacos antiepilépticos
FBM	felbamato
FIM	Escala de independencia funcional
GA	gastrostomía abierta
GABA	ácido gamma-aminobutírico
GADEP	Grupo «Aceptación» de Epilepsia
GEP	gastrostomía endoscópica percutánea
HADS	*Hospital Anxiety and Depression Scale*
IAHPC	Asociación Internacional de Cuidados Paliativos
IASP	Asociación Internacional para el Estudio del Dolor
IBE	Buró Internacional para la Epilepsia
ICD-11	Clasificación Internacional de las Enfermedades versión 11
ICDH	Clasificación Internacional de Trastornos de Cefalea
IDH1	isocitrato deshidrogenasa 1
IF	Integración funcional®
IFF	*International Feldenkrais Federation*
IgG	inmunoglobulina G
IL	interleucina
ILAE	*International League Against Epilepsy*
IM	intramuscular
IMC	índice de masa corporal
IQR	intervalo intercuartílico
IRA	insuficiencia respiratoria aguda
IRC	insuficiencia respiratoria crónica
IV	intravenoso
JIFE	Junta Internacional de Fiscalización de Estupefacientes
LCM	lacosamida
LCR	líquido cefalorraquídeo
LEMS	síndrome miasténico de Lambert- Eaton
LEV	levetiracetam
LGI1	glioma rico en leucina 1
LTG	lamotrigina
ME	médula espinal
MF	Método Feldenkrais®
MNI	motoneurona inferior
MNS	motoneurona superior
MPFM	método de potencialización funcional del movimiento Na sodio
NANDA	*North American Nurses Diagnosis Association*
NCHPC	*National Consensus Project for Quality Palliative Care*
NE	nutrición enteral
NeuPSIG	Grupo de Interés del Dolor Neuropático
NG	nasogástrica
NICE	*National Institute for Health and Care Excellence*
NMO	neuromielitis óptica
NMOSD	enfermedad del espectro de la neuromielitis óptica
NMSS	Sociedad Nacional de Esclerosis Múltiple de los Estados Unidos
NO	neuritis óptica
NPT	nutrición parenteral
O_2	oxígeno
OCDE	Organización para la Cooperación Económica y Desarrollo
OMS	Organización Mundial de la Salud
ORT	*Opioid Risk Tool*
OXC	oxcarbazepina
PAC	planeación avanzada del cuidado
$PaCO_2$	presión arterial de CO_2
PB	fenobarbital
PCA	analgesia controlada por el paciente
pCO_2	presión parcial de dióxido de carbono
PGB	pregabalina
PHT	fenitoína
PIC	presión intracraneal
PIIP	*Premature Infant Pain Scale*
$Pi_{máx}$	presión inspiratoria máxima
PMD	primidona
POEMS	polirradiculoneuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), trastorno de proliferación clonal de células plasmáticas (M) y cambios cutáneos (S)
POS	*Palliative Care Outcome Scale*
PSP	parálisis supranuclear progresiva
QLI	Índice de Calidad de Vida
QLQ	*Quality of Life Core Questionnaire*
RM	resonancia magnética
RN	recién nacido
rNMDA	receptores de N-metil-D-aspartato
RR	recurrente-remitente
SaO_2	saturación arterial de O_2
SARS-CoV-2	coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave
SCID	entrevista clínica estructurada
SECPAL	Sociedad Española de Cuidados Paliativos
SNC	sistema nervioso central
SNG	sonda nasogástrica
SNP	síndromes neurológicos paraneoplásicos
SOAPP	*Screener and Opioid Assessment for Patients with Pain*
SOD1	superóxido dismutasa 1
SpO_2	saturación de oxígeno
SRAA	sistema reticular activador ascendente
sx	síndrome
TA	tensión arterial
TAG	trastorno de ansiedad generalizada
TAR	tasa anual de recurrencias
TC	tomografía computarizada
TDR	depresión resistente a tratamiento
TEV	tromboembolia venosa
TGB	tiagabina
TNC	trastorno neurocognitivo
TPM	topiramato
TUS	trastorno por uso de sustancias
tx	tratamiento
UCI	unidad de cuidados intensivos
VGB	vigabatrina
VGCC	canales de calcio dependientes de voltaje
VM	ventilación mecánica
VMA	ventilación mecánica asistida
VMI	ventilación mecánica invasiva
VMNI	ventilación mecánica no invasiva
VO	vía oral
VP	vía piramidal
VPA	valproato
WHOQOL	*World Health Organization Quality of Life*
WHPCA	*Worldwide Hospice Palliative Care Alliance*
ZNS	zonisamida

Índice

Prólogo ..... **XVII**
Teresa Corona

INTRODUCCIÓN

1. La utilidad de los cuidados paliativos y de soporte en enfermos neurológicos y psiquiátricos **1**
Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez y Francisco Javier M. Mayer Rivera

2. ¿Como dar malas noticias? **13**
Gloria Domínguez Castillejos

3. Importancia del diseño de planes de cuidado para pacientes en situación paliativa con enfermedades neurológicas **25**
Celina Castañeda de la Lanza, Juan José Castañeda de la Lanza y Gabriela Judith Castañeda Hernández

4. El papel de los profesionales de las neurociencias en los cuidados de soporte y paliativos de los pacientes neurológicos y psiquiátricos

4.1. El neurólogo **29**
Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez

4.2. El psiquiatra **35**
Ángel Alberto Ruiz Chow

4.3. El psicólogo **39**
Ricardo F. Blanco Beledo

4.4. El paliativista **41**
Francisco Javier M. Mayer Rivera

5. El movimiento corporal como soporte psico-neurológico: Método Feldenkrais de educación somática **45**
Rose Eisenberg Wieder

6. Marco legal de los cuidados paliativos en méxico. capacidad de saber y entender aspectos médico legales **55**
Sandra Escarlet Ocampo Méndez y Santos Rafael Atilano Rodríguez

MANEJO DE SIGNOS Y SÍNTOMAS EN PACIENTES NEUROLÓGICOS Y PSIQUIÁTRICOS

7. Deterioro cognitivo en el paciente neuropsiquiátrico **61**
Guillermo Albert Meza

8. *Delirium* **75**
Francisco Javier M. Mayer Rivera

9. Padecimientos neurológicos con insuficiencia respiratoria **87**
Francisco Javier M. Mayer Rivera y Saraí del Carmen Toral Freyre

10. Dolor y espasticidad **105**
María del Rocío Guillén Núñez y Sofía Valeria Huerta, Margarita Araujo Navarrete

11. Inmovilidad **113**
Verónica Cedillo Compeán, Madeleine Marmissolle Daguerre y Roxana Compeán Villacecias
12. Deterioro del estado de alerta en fases avanzadas de la enfermedad **121**
Javier López Zapata, Marianna Macchiavello y Eli Skromne Eisenberg
13. Cuidados paliativos. Crisis epilépticas **125**
Lilia Núñez Orozco
14. Nutrición enteral en el paciente neurológico y psiquiátrico **133**
Anna Sofia Mayer Llamosa y Rodrigo Albanés Martín
15. Sedación paliativa en pacientes con enfermedades neuropsiquiátricas **139**
Silvia R. Allende Pérez, Edith Artemisa Monreal Carrillo, Ana Laura Zaldívar Ruiz y Emma L. Verástegui Avilés
16. Manejo de síntomas psiquiátricos en el paciente crónico **145**
Ángel Alberto Ruiz Chow
17. Depresión en el paciente terminal **149**
David Bernardo Szydlo Kon

CUIDADOS DE SOPORTE Y PALIATIVOS EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

18. Dolor
18.1 Dolor neuropático **153**
Enrique Roldán, María del Rocío Guillén Núñez y Ángel Manuel Juárez Lemus
18.2 La crisis de los opioides y su impacto en los cuidados paliativos **159**
María Patricia Gómez López
18.3 Cefalea cónica diaria y neuralgias craneales **167**
María Karina Vélez Jiménez
18.4 Diagnóstico diferencial entre dolor de origen somático y dolor psicógeno. Consecuencias psiquiátricas del dolor crónico **171**
Francisco J. Schnass Arrieta
19. Enfermedades neurodegenerativas
19.1 Esclerosis lateral amiotrófica **177**
Ildefonso Rodríguez Leyva
19.2 Demencias (Alzheimer, cuerpos de Lewi, frontotemporal, vasculares, metabólicas, asociada a Huntington, asociada a Parkinson e inespecíficas) **185**
Guillermo Albert Meza y Michelle Carolina Bolaños Morales
19.3 Enfermedad de Huntigton **191**
Damaris Vázquez -Guevara e Ildefonso Rodríguez Leyva
19.4 Parkinson y Parkinsonismos, degeneración hepatolenticular, parálisis supranuclear progresiva y otros trastornos del movimiento **197**
Mayela de Jesús Rodríguez Violante, Ana Jimena Hernández Medrano y Gregorio Amin Cervantes Arriaga
20. Enfermedades neurooncológicas
20.1 Tumores del sistema nervioso central en fase terminal (intracraneales primarios, metastásicos y en canal raquídeo) **203**
Marco Antonio Alegría Loyola y Florencia Martínez Mendoza
20.2 Tumores intracraneales, Cuidados de soporte y paliativos. Participación del paliativista **209**
Francisco Javier M. Mayer Rivera
20.3 Manifestaciones neurológicas del enfermo oncológico. Síndromes paraneoplásicos **217**
Marco Antonio Alegría Loyola y Florencia Martínez Mendoza
20.4 Psicooncología en los tumores del sistema nervioso central **227**
Grisha Suquet Unkind
21. Enfermedades desmielinizantes
21.1 Esclerosis múltiple primaria progresiva **231**
Eli Skromne Eisenberg y Mariana Arroyo Machiavelo
21.2 Esclerosis múltiple secundaria progresiva **241**
Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez
21.3 Espectro de la neuromielitis óptica **251**
Irene Treviño Frenk
21.4 Cuidados de soporte y paliativos en esclerosis múltiple: participación del psiquiatra **257**
Alonso Morales Rivero

22. **Epilepsia**

22.1 Cuidados de soporte en la epilepsia con énfasis en los síndromes refractarios 261
Lilia Núñez Orozco

22.2 Grupos de apoyo en epilepsia. grupo «Aceptación» de epilepsia, GADEP 271
Lilia Núñez Orozco

22.3 Cuidados de soporte en epilepsia. Participación del psiquiatra 275
Ángel Alberto Ruiz Chow

CUIDADOS DE SOPORTE Y PALIATIVOS EN TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS

23. Trastorno depresivo 283
Ángel Alberto Ruiz Chow

24. Trastorno bipolar 289
David Bernardo Szydlo Kon

25. Esquizofrenia 293
Alonso Morales Rivero

26. Uso y abuso de substancias 295
Grisha Suquet Unkind

CUIDADOS DE SOPORTE Y PALIATIVOS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

27. Distrofia muscular de Duchenne y enfermedades neuromusculares 299
Reynalda Armida Beltrán Quintero

28. Manejo de los trastornos del neurodesarrollo 309
Rafael Velázquez Díaz

29. Intento de suicidio y suicidio consumado 333
María del Pilar Callejas Gómez

30. Cuidados de soporte y paliativos del paciente pediátrico. Participación del paliativista 337
Ma. Antonieta Flores Muñoz

31. Atención y soporte psiquiátrico 351
Raúl Guillermo Antiga Tinoco

ESPIRITUALIDAD Y SUFRIMIENTO

32.1 Ciencias básicas del sufrimiento y los cuidados paliativos 355
Marco Antonio Sotomayor y Mónica Osio Saldaña

32.2 Espiritualidad en los cuidados paliativos y al final de la vida 363
Gloria Domínguez Castillejos

32.3 El derecho del paciente y la familia al apoyo espiritual 375
Ricardo F. Blanco Beledo

LOS PROFESIONALES DE LA SALUD, LA FAMILIA Y LOS CUIDADORES

33. Aspectos bioéticos en los pacientes con padecimientos neurológicos y psiquiátricos. .. 377
Margarita Araujo Navarrete y María del Rocío Guillen Núñez

34. Claudicación familiar 387
David Bernardo Szydlo Kon

35. El arte de la relación médico-paciente 393
Sorepaye Reznik Klein

36. La tanatología en el paciente con enfermedades neurológicas 397
Ilian Antolina Rojas Vargas

EPÍLOGO

37. Necesidades no resueltas y conclusiones 399
Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez y Francisco Javier M. Mayer Rivera

PRÓLOGO

Dra. Teresa Corona

Nuestro país está pasando por una transición epidemiológica incompleta y una demográfica avanzada. México representa la economía número 16 del mundo, la demografía número 11, la extensión territorial número 14 y una de las 10 biodiversidades más importantes.

La pirámide poblacional se ha invertido de forma incompleta, de acuerdo con los datos del Consejo Nacional de Población (CONAPO); en México la esperanza de vida para el 2030 será de 77.0 años en promedio, 74.6 años para hombres y 79.4 años para mujeres, la cual varía según el Estado de la República, el nivel socioeconómico y el acceso a los sistemas de salud. De acuerdo con informes de la Organización para la Cooperación y el Desarrollo Económicos (OCDE) y de la Organización Panamericana de la Salud (OPS), el avance de la esperanza de vida en nuestro país se ha frenado por los factores antes mencionados.

Sin embargo, estas transiciones se ven reflejadas en padecimientos prevalentes en países de medianos a bajos ingresos, como la neurocisticercosis y la tuberculosis cerebral, por mencionar algunas enfermedades infecciosas y parasitarias.

Debido al aumento en la esperanza de vida y al desarrollo de nuevas tecnologías en el sistema de la salud, existe un gran porcentaje de nuestra población de 60-65 años o más, rebasa el 11% del total de habitantes; se considera a nuestro país envejecido, aun cuando en los Estados del sureste la población infantil sea muy prevalente.

Las lesiones en los adultos de media y avanzada edad se empiezan a reconocer como tema prioritario desde la perspectiva de la salud pública sobre los derechos y el desarrollo humano (Consejo Nacional de Población [CONAPO] 2017).

En ese sentido, la población que presenta algún tipo de discapacidad es mayor del 2%; el 40% son personas con más de 60 años, donde las mujeres tienen mayor tasa de discapacidad, y a los 85 años el 86.8% de mujeres presentan algún deterioro funcional. Por lo tanto se observa un aumento en las enfermedades crónico-degenerativas como la enfermedad y síndrome de Parkinson, el deterioro cognitivo y las demencias; siendo además la enfermedad vascular cerebral una de las mayores causas de discapacidad y de carga de la enfermedad en adultos mayores.

Cada año más de 6.8 millones de personas en el mundo mueren por algún trastorno neurológico, su prevalencia ha aumentado considerablemente a lo largo del último siglo, esto se puede atribuir al aumento de la esperanza de vida, al desarrollo de nuevas herramientas diagnósticas, así como al descubrimiento de tratamientos más específicos y sofisticados. En consecuencia, el curso temporal de muchas enfermedades neurológicas se ha prolongado significativamente y muchas afecciones agudas que amenazan la vida se han transformado en crónicas.

Las enfermedades neurológicas son en gran parte incurables, reducen la expectativa de vida y se asocian con dolor, depresión y otros síntomas de difícil control. Les roban

a los pacientes su identidad y autonomía, erosionan la independencia individual, haciéndolos dependientes de otros para sus actividades de la vida diaria, causando la pérdida progresiva de funciones cognitivas. Estas enfermedades hacen que los pacientes pierdan su autonomía y en algunos casos su capacidad decisión. La autonomía y el derecho a la autodeterminación forman uno de los pilares de la ética médica y sustentan el proceso de toma de decisiones para abordar todas las condiciones en medicina.

En una revisión realizada desde 1996, La Academia Americana de Neurología (AAN) declaró: «Muchos pacientes mueren después de largas enfermedades durante las cuales un neurólogo actúa como médico principal o consultor y se vuelve imperativo que las y los neurólogos y psiquiatras defiendan y aprendan la aplicación de los principios de la medicina paliativa».

Por lo tanto, es más que atinado ofrecer a la comunidad médica y de la salud recursos (libro) que incluyan los cuidados paliativos en enfermedades neurológicas y psiquiátricas, tomando en cuenta el gran problema de salud mental en nuestro país y en el mundo que ha sido poco atendido y que se recrudeció tras la pandemia de COVID-19 (causada por el coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave [SARS-CoV-2]).

Sería interminable desglosar cada uno de los capítulos que enviaron en las galeras del libro.

En el libro se explora la necesidad de que todos los profesionales de la salud, incluyendo a las y los especialistas en neurología y psiquiatría, deben estar familiarizados para desarrollar habilidades fundamentales de cuidados paliativos, lo cual implica: el conocimiento de la utilidad de estos, las necesidades de los pacientes, la comunicación de malas noticias, la evaluación y el manejo de síntomas no motores, la planificación anticipada de la atención, la evaluación del cuidador (en genérico), y el cuidado y manejo específico según la enfermedad, entre muchos otros.

Esgrime a los cuidados paliativos como un derecho humano, cuestiona el dilema de continuar o no con el tratamiento médico, así como la obligación de mejorar la calidad de vida, que en todo caso es donde debería encontrarse el enfoque médico, no en el ensañamiento terapéutico; brindar la mayor comodidad posible priorizando mitigar el dolor físico y emocional.

En nuestro país existe la Ley de Voluntad anticipada aprobada en 14 Estados de la República, siendo la Ciudad de México la primera entidad que la instauró, en enero del 2008; en ese sentido, se debe de enfatizar y priorizar este documento legal.

Desafortunadamente, en nuestro país no existe una legislación avanzada como la de los Países Bajos o Bélgica, en donde el principal derecho humano es respetar la voluntad de las y los pacientes de seguir con vida o terminarla. Sin embargo, existe literatura abundante que nos hace aprender y reflexionar sobre este tema y por supuesto de los cuidados paliativos.

Se revisan una serie de síntomas, síndromes y enfermedades neurológicas, por lo que en determinado momento parece que se está ante un tratado de neuropsiquiatría.

Cuenta con capítulos sumamente importantes tales como: esclerosis lateral amiotrófica, tumores del sistema nervioso central, enfermedades desmielinizantes, epilepsia, esquizofrenia, bipolaridad, demencias, una sección de neuropediatría, secciones de conceptos básicos, de espiritualidad y sufrimiento, entre muchos más.

No podría faltar mencionar a la familia, debido a que estas son enfermedades familiares, que afectan al entorno, a la comunidad y a la sociedad en general.

En el capítulo de marco legal mexicano se hace referencia al artículo 4.° constitucional, en el que se menciona: «toda persona tiene derecho a la protección de la salud», del cual se derivó una Norma Oficial Mexicana (NOM-011-SSA3-2014) que enmarca a los cuidados paliativos para enfermos en situación terminal, aspectos legales, consideraciones sobre la voluntad anticipada y otros aspectos bioéticos.

Esta obra resulta entonces imprescindible para sensibilizar al personal de salud específicamente en la neurología y psiquiatría, en la necesidad de conocer y capacitarnos en el contexto de los cuidados paliativos, y cuando sea necesario, acudir a las y los profesionales en esta materia para ayudar a nuestras y nuestros pacientes a mantener calidad de vida y tener una muerte digna.

Agradecemos nuevamente a la Dra. Gloria LLamosa y al Dr. Francisco Javier Mayer por su iniciativa y por habernos permitido dictar algunas palabras al respecto de este libro.

Antes de terminar, sin embargo, nos referimos a una mención de la escritora Marguerite Yourcenar en La voz de las cosas. En Alexis o el Tratado del inútil combate a los veinte años, Yourcenar escribió: «Toda felicidad es una inocencia», a los 50, en Memorias de Adriano, «Toda felicidad es una obra maestra», y a los 80, en un hotel de Tokio, adonde había viajado para escribir su libro sobre Yukio Mishima, afirmo: «Sentí, no un instante de felicidad, porque la felicidad no se mide por instantes, sino la súbita conciencia de que la felicidad nos habita».

De la primera cita a la última hay una distancia de 60 años, seis décadas en las que aprendió el secreto que solo le es revelado a los verdaderamente sabios: la aceptación absoluta de la vida y la comunicación con la belleza y el misterio de nuestro paso por este mundo.

Bibliografía

Yourcenar M. La voz de las cosas. Madrid: Gadir; 2005.

La utilidad de los cuidados paliativos y de soporte en enfermos neurológicos y psiquiátricos

Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez y
Francisco Javier M. Mayer Rivera

«Ni el sol ni la muerte pueden mirarse fijamente».
François de la Rochefoucauld

El cuidado de las personas con enfermedades neurológicas y psiquiátricas, especialmente cuando son progresivas, es un reto para todos los que participan en su atención, y aunque el comportamiento de la progresión es similar, cada persona evolucionará de manera diferente. En este grupo se incluyen la enfermedad de Parkinson, las demencias, la esclerosis múltiple, la esclerosis lateral amiotrófica, la enfermedad de Huntington, la enfermedad vascular cerebral y los tumores del sistema nervioso central, entre otras. Su atención de acuerdo con la fase de la enfermedad genera diferentes dilemas y formas de abordarlo. Hablar sobre el deterioro que sufren estos pacientes no es tarea fácil, especialmente en aquellos casos en los que la falta de respuesta terapéutica hace suponer que la causa de la muerte muy probablemente será el avance de la enfermedad. Contestar a las preguntas del paciente y su familia sobre cuál será el pronóstico, el riesgo de discapacidad, la posible pérdida de la conciencia, la aparición de comportamientos anormales, la posibilidad de pérdida de la propia identidad y un sinfín de escenarios que suponen un sufrimiento extremo, más que un ejercicio de probabilidad y ciencia médica, es principalmente un acto de empatía y solidaridad para el que regularmente los médicos no estamos preparados.

NECESIDADES DE LOS PACIENTES NEUROLÓGICOS Y PSIQUIÁTRICOS[1]

Los pacientes con padecimientos neurológicos progresivos y psiquiátricos con frecuencia representan un reto complejo para su cuidado. Los cuidados paliativos (CP) pueden ser útiles para mejorar y prolongar la calidad de vida el mayor tiempo posible, cuando se agregan tempranamente después del diagnóstico de enfermedades incurables. Los CP pueden ser agregados en esquemas permanentes o de manera episódica conforme nuevos problemas y necesidades surjan a lo largo de la progresión de la

enfermedad, lo que puede incluir evaluaciones en cambios cognitivos o del comportamiento, así como el aseguramiento de que los síntomas son evaluados y controlados de manera apropiada, incluso si la persona no es capaz de comunicarse de manera correcta debido a la presencia de afectaciones funcionales o cognitivas. Los cuidadores de estos pacientes también pueden requerir soporte permanente para afrontar las continuas y múltiples pérdidas relacionadas con la progresión de la enfermedad neurológica o psiquiátrica a la que con frecuencia se agregan comorbilidades y afectaciones producto del envejecimiento o el deterioro físico global. Conforme la enfermedad progresa es importante identificar la presencia de indicadores que permitan reconocer la cercanía del final de la vida para reforzar la toma de decisiones sobre los aspectos relacionados con la muerte.

CUIDADOS DE SOPORTE

Los cuidados continuos o cuidados de soporte son intervenciones cuya finalidad es mejorar el control de síntomas y la atención de diversas necesidades físicas, sociales, psicológicas y espirituales. Este tipo de cuidados mejoran las condiciones en las que se enfrentan los padecimientos crónicos para los pacientes y sus familias, ya que reducen el sufrimiento mediante el control del dolor, la disnea, alteraciones digestivas como las náuseas, el vómito y el estreñimiento, así como la atención del miedo, ansiedad y depresión. Igualmente se evalúan y atienden los efectos secundarios de los tratamientos establecidos y otros problemas como la dificultad para alimentarse y trastornos nutricionales, la movilización, la prevención y atención de complicaciones debidas a la pérdida de movilidad (escaras, rigidez y congelamiento de las extremidades, infecciones locales), alteraciones en la boca (estomatitis, úlceras), xerostomía, deshidratación, trastornos cognitivos, trastornos del sueño, inversión del ciclo circadiano y delirio, entre otros.

LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

Con la finalidad de identificar los niveles de prevención y el tratamiento de las enfermedades, de manera histórica se han empleado diferentes modelos teóricos del proceso de salud y enfermedad, acordes con los paradigmas predominantes, el conocimiento alcanzado en el nivel científico y tecnológico y la forma de organización social y la cultura predominantes en cada época, los cuales han sido integrados como referentes en la formación académica de los trabajadores de la salud. Modelos como el de Leavell y Clark, de los años cincuenta del siglo pasado[2], consideraron la interacción del huésped, el agente y el ambiente antes del inicio de la enfermedad (periodo, prepatogénico) en los que las intervenciones, es decir, el quehacer del personal de salud, se orientaron al fomento de la salud y a la protección específica. Una vez iniciada la enfermedad (periodo patogénico) las acciones se orientaban al diagnóstico precoz y tratamiento inmediato, la limitación del daño y la rehabilitación. Quizá en el ámbito de los CP sea más útil la aproximación que emplea el modelo interdisciplinario, el cual, de acuerdo con lo que describe Arredondo[3], resulta de la interacción de factores que se abordan de manera interdisciplinaria y que operan jerárquicamente en diferentes niveles de determinación, considerando aspectos sistémicos (ambiente, genoma), socio-estructurales (estratificación social, mecanismo de redistribución de la riqueza, institucional-familiar (estilos de vida, sistemas de salud) y a nivel individual el propio estado de salud, aunque a este modelo habría que agregar otros elementos como los aspectos emocionales y espirituales, así como un mayor desarrollo teórico del espacio comprendido entre el inicio de la enfermedad crónica y el momento en que sobreviene la muerte.

En este contexto, es recomendable también identificar que padecer una enfermedad incurable o avanzada no es sinónimo de muerte inmediata, por lo que es mejor hablar de situaciones clínicas al final de la vida, donde la enfermedad terminal se encuentra entre enfermedad incurable avanzada y la situación de agonía[4]:

- Enfermedad incurable avanzada: enfermedad de curso progresivo, gradual, con diverso grado de afectación de la autonomía y de la calidad de vida, con respuesta variable al tratamiento específico, que evolucionará hacia la muerte a mediano plazo.
- Enfermedad terminal: enfermedad avanzada en fase evolutiva e irreversible con síntomas múltiples, impacto emocional, pérdida de autonomía, con muy escasa o nula capacidad de respuesta al tratamiento específico y con un pronóstico de vida limitado a semanas o meses, en un contexto de fragilidad progresiva.
- Situación de agonía: la que precede a la muerte cuando esta se produce de forma gradual, y en la que existe deterioro físico intenso, debilidad extrema, alta frecuencia de trastornos cognitivos y de la conciencia, dificultad de relación e ingesta y pronóstico de vida en horas o días.

QUÉ SON LOS CUIDADO PALIATIVOS

Paliar

Del lat. tardío *palliāre* 'tapar', y este der. del lat. *pallium* 'manto', 'prenda de vestir exterior'.

1. tr. Mitigar la violencia de ciertas enfermedades.
2. tr. Mitigar, suavizar, atenuar una pena, disgusto, etc.

Inicialmente se interpretaban como aquellos aplicados a las últimas etapas en la atención, sin embargo, este concepto se ha ido modificando a lo largo de los años hacia la oferta de una atención que busca mejorar la calidad de vida de las personas enfermas y de sus familias atendiendo los problemas asociados con enfermedades incurables por medio de la prevención y alivio del sufrimiento.

Los CP reafirman la importancia de la vida y consideran la muerte como un proceso normal, por lo que no buscan apresurarla ni posponerla, sino que se enfocan en realizar acciones que preserven o mejoren la calidad de vida hasta que se produzca la muerte. Integran aspectos psicológicos y espirituales en el cuidado del paciente y ofrecen un sistema de apoyo a los pacientes para vivir tan activamente como les sea posible hasta su fallecimiento. Emplean un abordaje multidisciplinario con trabajo en equipo que atiende las necesidades de los pacientes y sus familiares y proporcionan apoyo para sobrellevar la enfermedad, su propio sufrimiento y el duelo.

La Organización Mundial de la Salud (OMS)[5] desde 1990 definió los CP, cuyo concepto se ha ido modificando con el tiempo. Actualmente, de acuerdo con lo que puede revisarse en el Atlas Mundial de la Alianza de Cuidados Paliativos de la Organización Mundial de la Salud (WHPCA, *Worldwide Hospice Palliative Care Alliance*)[6], en 2002, la OMS[6] revisó la definición de CP para adultos y niños: «El cuidado paliativo es un abordaje que mejora la calidad de vida tanto de los pacientes (adultos y niños) como de sus familias cuando enfrentan enfermedades que amenazan la vida, mediante la prevención y el alivio del sufrimiento, mediante la identificación temprana y la correcta evaluación del dolor y otros problemas, ya sean físicos, psicosociales o espirituales».

La definición de la OMS de CP para niños y sus familias se muestra en la tabla 1.

Paliar [Internet]. Diccionario de la Real Academia de la Lengua Española [consultado: 28 de junio de 2022]. Disponible en: https://dle.rae.es/paliar

Tabla 1. Definición de la OMS de cuidados paliativos para niños y sus familias
Los cuidados paliativos:
Proporcionan alivio del dolor y otros síntomas severos
Afirman la vida y reconocen el morir como un proceso normal
No buscan evitar ni retrasar la muerte
Integran al cuidado aspectos psicológicos y espirituales
Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activos como sea posible hasta su muerte
Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a la familia a enfrentar la enfermedad del paciente y su propio duelo
Emplean un equipo de profesionales para atender las necesidades del paciente y sus familias, incluyendo el asesoramiento durante el duelo cuando se requiere
Buscan potenciar la calidad de vida y pueden influir positivamente en el curso de la enfermedad
Se pueden aplicar tempranamente en el curso de la enfermedad en conjunto con otras terapias que buscan prolongar la vida, tales como la quimioterapia o la radioterapia y también incluyen aquellas investigaciones que buscan comprender y manejar las complicaciones clínicas que ocasionan sufrimiento
Elaborada con información de la Worldwide Hospice Palliative Care Alliance, *2020*[5].

Los CP para los niños son el cuidado total activo del cuerpo, la mente y el espíritu de los niños, así como involucrar y proporcionar apoyo a la familia.

- Inician cuando la enfermedad es diagnosticada y continúan aunque el niño reciba o no tratamiento dirigido a la enfermedad.
- Los proveedores de la salud deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño.
- El CP efectivo requiere un abordaje multidisciplinario amplio que incluya a la familia y que haga uso de los recursos disponibles en la comunidad; puede ser implementado exitosamente, incluso si los recursos son limitados.
- Puede ser provisto en establecimientos terciarios, en centros de salud comunitarios e incluso en hogares para niños.

En fechas más recientes se realizó un consenso con la finalidad de redefinir el concepto de los CP en el que participaron 38 expertos en CP, cuyo nivel de acuerdo con los componentes expresados fue realizado con la participación de 412 miembros en 88 países de la *International Association for Hospice and Palliative Care*, cuya conclusión fue: «Cuidado paliativo es el cuidado holístico de individuos de todas las edades con sufrimiento relacionado con un estado de salud, asociado con enfermedad o daño de cualquier tipo. El sufrimiento relacionado con la salud es serio cuando no puede ser aliviado sin una intervención médica y cuando compromete el funcionamiento físico, social, espiritual y/o emocional»[7].

Una enfermedad severa es una condición que conlleva un alto riesgo de mortalidad, impacta negativamente la calidad de vida y la función diaria y/o está agravada por síntomas, tratamientos o estrés del cuidador.

Se han identificado 20 condiciones de salud en personas de cualquier edad, de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10.ª edición (CIE-10), que comúnmente

resultan en muerte o en sufrimiento lo suficientemente severo para requerir una intervención de CP, algunas de las cuales afectan exclusivamente a niños[8]:

1. Aterosclerosis.
2. Enfermedad cerebrovascular.
3. Enfermedades isquémicas cardiaca crónicas.
4. Malformaciones congénitas.
5. Degeneración del sistema nervioso central (SNC).
6. Demencia.
7. Enfermedades del hígado.
8. Fiebres hemorrágicas.
9. Enfermedad por HIV.
10. Enfermedades inflamatorias del SNC.
11. Lesiones, envenenamiento y causas externas.
12. Leucemia.
13. Enfermedades pulmonares.
14. Neoplasias malignas(cánceres).
15. Trastornos musculoesqueléticos.
16. Enfermedades no isquémicas del corazón.
17. Nacimiento prematuro y trauma al nacer.
18. Malnutrición proteica-energética.
19. Insuficiencia renal.
20. Tuberculosis.

En algunos lugares del mundo, especialmente en Europa, se han desarrollado centros de atención denominados *hospices* cuyo desarrollo fue especialmente promovido por Cicely Saunders, a quien se considera la fundadora del movimiento *Hospice*[9], así como el nacimiento de la especialidad médica en CP, contribuyendo con su esfuerzo a reducir el sufrimiento de los enfermos a nivel mundial. Estos servicios proporcionan atención integral a pacientes terminales, sin importar la causa de su enfermedad, en ellos colaboran habitualmente trabajadores de la salud y voluntarios en los que la meta de la atención es proporcionar un lugar en el que las personas puedan fallecer de manera confortable y digna. El enfoque de la atención es el control de síntomas, especialmente el dolor, tratando de mantener al paciente tan alerta y confortable como sea posible y proporcionando también apoyo a la familia.

CUIDADOS PALIATIVOS, UN DERECHO HUMANO

Múltiples organizaciones han declarado el acceso a los CP como un derecho humano, por lo que se ha promovido su desarrollo e implementación mundial. Entre ellas destacan el Senado de Canadá (2000), el Comité Europeo de Ministros (2003), la Escuela Europea de Oncología (2004) y la Alianza Mundial de Cuidados Paliativos (2005).

La Asociación Internacional de Cuidados Paliativos (IAHPC, 2008), así como las Naciones Unidas (*Special Rapporteurs* 2008, 2009), el Comité Internacional para el Control de Narcóticos (*International Narcotics Control Board*, 2011) y la Asamblea Mundial para la Salud (*The World Health Assembly*, 2014).

En México, mediante el esfuerzo de varias personas y asociaciones, especialmente la Asociación Mexicana para el Estudio y Tratamiento del Dolor (AMETD) y gracias al interés de los representantes de los ciudadanos en la Cámara de Diputados y Senadores, se realizó la modificación a la Ley General de Salud, de tal manera que el 23 de septiembre del año 2004, los Diputados de la H. LIX Legislatura aprobaron reformas y adiciones a la Ley General de Salud en materia del Dolor y Cuidados Paliativos. El 25 de noviembre 2008

se aprobó por unanimidad el proyecto de decreto por el que se reforma y adiciona la Ley General de Salud en materia de cuidados paliativos, por lo que de acuerdo con la publicación del Diario Oficial de la Federación del 05-01-2009, se adiciona el «Título Octavo Bis De los Cuidados Paliativos a los Enfermos en Situación Terminal». Actualmente la Ley General de Salud[10] en las disposiciones comunes del título establece en el Artículo 166 Bis, que tiene por objeto:

I. Salvaguardar la dignidad de los enfermos en situación terminal, para garantizar una vida de calidad por medio de los cuidados y atenciones médicas necesarios para ello.
II. Garantizar una muerte natural en condiciones dignas a los enfermos en situación terminal.
III. Establecer y garantizar los derechos del enfermo en situación terminal en relación con su tratamiento.
IV. Dar a conocer los límites entre el tratamiento curativo y el paliativo.
V. Determinar los medios ordinarios y extraordinarios en los tratamientos.
VI. Establecer los límites entre la defensa de la vida del enfermo en situación terminal y la obstinación terapéutica.

En ocasiones la condición de la patología neurológica es tan severa que los neurólogos, ante la ausencia de una oferta terapéutica curativa efectiva, expresan al paciente y a sus familiares una frase que dicha de múltiples formas se resume en «Ya no hay nada que hacer», sin embargo es en esta fase en la que ya se ha precisado que la curación no es posible cuando es más importante el abordaje del paciente con el enfoque de los CP, ya que con frecuencia es la etapa en la que encaran mayor deterioro físico y mayor sufrimiento.

En años recientes se ha considerado incorporar el modelo de atención de los CP en los padecimientos neurológicos, sin embargo la disponibilidad de equipos de CP son escasos en muchas partes del mundo y se han enfocado tradicionalmente a la atención de pacientes con cáncer, como ha ocurrido en México, en donde los primeros esfuerzos de la atención paliativa iniciaron con el Dr. Juan Ignacio Romero Romo en el Instituto Nacional de Cancerología de la Ciudad de México en 1984, a pesar de lo cual la provisión de CP se limita a 120 equipos para atender a una población de mas de 130 millones de habitantes[11]. De manera progresiva se ha incrementado la participación de estos equipos en varios países, especialmente en Europa, para la atención de padecimientos no oncológicos, ya que a pesar de la limitada evidencia se ha mostrado mejoría en el control de síntomas y la calidad de vida del paciente y su familia[12].

CONTINUAR O NO EL TRATAMIENTO CURATIVO

Las personas que reciben CP tienen el derecho a elegir los tratamientos que reciben y pueden por lo tanto de forma simultánea recibir tratamientos o intervenciones curativas. Los profesionales de los CP monitorean de manera estrecha los síntomas y las necesidades de los pacientes, por lo que están capacitados para asesorarlos sobre tratamientos curativos que pueden serles o no de utilidad, lo que permite tomar decisiones informadas conforme a la mejoría o el empeoramiento de la enfermedad, incluso de manera anticipada. Los CP pueden ser otorgados en el hospital, el domicilio y en otro tipo de comunidades, como las residencias de adultos mayores o residencias para niños.

Actualmente la OMS[13] destaca que el CP es un componente crucial de los servicios de salud integrados centrados en las personas y considera que aliviar el sufrimiento severo relacionado con la salud es una responsabilidad ética global. La causa del sufrimiento puede ser debida a enfermedades cardiovasculares, cáncer, falla orgánica múltiple, tuberculosis resistente a los tratamientos, quemaduras severas, etapas terminales de enfermedades crónicas, trauma agudo, prematurez extrema o fragilidad importante

en la ancianidad, por lo que independientemente de su causa el CP puede ser necesario y debe estar disponible en todos los niveles de atención.

DATOS Y CIFRAS[14]

Se estima que solamente el 14% de los pacientes que necesitan CP los reciben, por lo que la OMS promueve la inclusión de los CP como un elemento clave en los sistemas de salud.

Se estima que anualmente 40 millones de personas necesitan cuidados paliativos; el 78% de ellas viven en países de ingreso bajo e ingreso mediano. De acuerdo con la OMS, una asistencia paliativa temprana reduce las hospitalizaciones innecesarias y el uso de los servicios de salud.

La Comisión Lancet del Acceso Global a Cuidados Paliativos y Alivio del Dolor (*The Lancet Commission on Global Access to Palliative Care and Pain Relief*) ha estimado que anualmente más de 61 millones de personas experimentan condiciones de salud asociadas con sufrimiento que puede ser significativamente reducido mediante los CP. Al menos un 80% no tienen acceso a los aspectos más básicos de las intervenciones de CP, como puede ser medicamentos para el dolor[15].

En el Reino Unido[16] el apoyo en *hospices* atiende a más de 200,000 personas con condiciones que amenazan la vida o en fase terminal cada año. Cada persona es apoyada por un amigo o familiar, quien actúa como cuidador, proporcionando apoyo físico, emocional y o financiero, sin recibir ningún tipo de pago por ello.

EDUCACIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS

La falta de formación y de concienciación sobre los CP por parte de los profesionales de la salud es un obstáculo importante a los programas de mejoramiento del acceso a esos cuidados. Hay poca actividad educativa de CP en neurología en estudiantes de medicina, médicos en formación y neurólogos; como ejemplos, por una parte el plan de estudios (sistema escolarizado) de la licenciatura de médico cirujano de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM)[17] en sus 57 asignaturas no contempla el abordaje de la atención paliativa para pacientes con enfermedad incurable o avanzada y por la otra, el plan único de especializaciones médicas (PUEM) en neurología de la UNAM[18], en el programa de estudios correspondiente, no contempla competencias relacionadas con la atención de pacientes en fase avanzada o terminal de las enfermedades neurológicas, tampoco la rotación por unidades de cuidados paliativos y consecuentemente, tampoco incluye referencias específicas sobre esta materia en la bibliografía temática. Lo cual resulta muy significativo al reconocer que la necesidad mundial de CP seguirá aumentando como consecuencia del aumento en la carga de las enfermedades no transmisibles y del proceso de envejecimiento de la población, todo lo cual incluye un gran número de padecimientos neurológicos.

La práctica de la neurología, al igual que otras especialidades, ha evolucionado rápidamente en las últimas décadas, especialmente en lo que respecta a las enfermedades degenerativas, migrando de la fase en la que principalmente se hacían diagnósticos sin una oferta terapéutica específica, a otra en la que con el advenimiento de nuevos fármacos se podía detener o retrasar el avance de la enfermedad. Actualmente los CP pueden insertarse en el manejo de estas enfermedades desde etapas tempranas, bajo el enfoque de un tratamiento continuo, ofreciendo soporte y paliación, proporcionando intervenciones que deben planificarse a la medida de acuerdo con las necesidades específicas de cada paciente, ya que las condiciones de edad, respuesta a las intervenciones, condición

social, anímica, comorbilidades y otros factores, producen una variabilidad enorme del comportamiento de la enfermedad a lo largo del tiempo, la presencia de síntomas y requerimientos entre las diferentes patologías neurológicas progresivas.

Tradicionalmente los médicos hemos sido entrenados bajo un modelo de atención curativo y en el mejor de los casos preventivo, por lo que la enorme mayoría de los esfuerzos de las universidades se enfocan en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades, con frecuencia bajo un esquema medicalizado e intervencionista, cuyo fin es salvar vidas o prolongar la vida, con frecuencia a cualquier precio. Este enfoque ha soslayado una verdad universal que precisa nuestra condición de mortalidad, por lo que el avance lento o rápidamente progresivo hacia la muerte del paciente, así como los fenómenos relacionados con el morir y el papel que juega en esta etapa de la vida el personal de salud, especialmente los médicos, rara vez es considerado en el plan curricular de las universidades. De manera paradójica, la sociedad en su conjunto ha descargado principalmente en el médico la tarea de elaborar pronósticos de sobrevida y de exigir la atención técnica con mayor intensidad cuando el enfermo recibe un diagnóstico de enfermedad incurable o en fase terminal. Ante la falta de preparación en el abordaje de un paciente en estas condiciones, bajo el esquema de CP, y considerando que «se debe hacer algo» con frecuencia se produce la denominada «obstinación terapéutica»[19], que son aquellas medidas reconocidas como inútiles o desproporcionadas en la atención de un paciente. Este acto se ha enfocado especialmente a la fase terminal de los pacientes, sin embargo, puede extrapolarse a cualquier periodo de una enfermedad incurable, ya que cualquier intervención médica no está exenta de riesgos, puede producir molestias, dolor y sufrimiento y en consecuencia puede producir daño físico, psicológico y social, por lo que no es aceptable desde el punto de vista ético cuando no proporciona un beneficio. En este aspecto, se puede considerar como obstinación terapéutica mantener la administración de fármacos que no han mostrado ningún resultado, o incorporar otros cuyos principios no han demostrado efectividad en el padecimiento o realizar intervenciones cuya utilidad no ha sido comprobada, o estudios inútiles que no cambiarán el plan terapéutico y un sinfín de etcéteras que solo responden a la necesidad compartida del paciente, la familia y el médico de «hacer algo».

Algunas de las razones que conducen a la obstinación terapéutica son:

- Falta de un diagnóstico definitivo.
- Falsa expectativa en el mejoramiento del paciente.
- Diferencias entre médicos o entre médicos y familia con la situación real del paciente.
- Dificultad para comunicarse con el paciente y la familia.
- Conformidad en el uso de tratamientos poco realistas o fútiles.
- Barreras culturales o espirituales.
- Temor a enfrentar aspectos médico-legales.

La limitación del esfuerzo terapéutico se sustenta fundamentalmente en el reconocimiento de la inutilidad del tratamiento, los deseos expresos del paciente y la afectación de su calidad de vida; sin embargo, también juegan un papel la incapacidad para afrontar el costo económico y la falta de accesibilidad, disponibilidad y oportunidad de los tratamientos.

Independientemente de las razones que generan la limitación del esfuerzo terapéutico, el periodo que abarca el inicio de esta limitación hasta el fallecimiento del paciente puede ser un periodo que abarque desde unas pocas horas (como pudiera ocurrir en el caso de un paciente con traumatismo craneoencefálico severo y diagnóstico de muerte cerebral) hasta varios años, como en el caso de un paciente con esclerosis múltiple progresiva sin respuesta al tratamiento.

En los padecimientos neurológicos degenerativos crónicos no siempre es posible establecer con precisión el momento en que debe limitarse el esfuerzo terapéutico, por lo que agregar los CP de manera temprana ofrecerá alternativas eficientes en la reducción del sufrimiento del paciente y el afrontamiento de la enfermedad de manera progresiva, así como la posibilidad de profundizare en la información sobre los riesgos y beneficios de ofertas terapéuticas y los deseos del paciente para concretar la toma de decisiones bajo el enfoque de mejoría en la calidad de vida.

CALIDAD DE VIDA

Existen varias vertientes para definir lo que se entiende por «calidad de vida». La OMS define calidad de vida como una «percepción del individuo de su posición respecto de la vida en el contexto de la cultura y de un sistema de valores en el cual vive, con relación con sus metas, expectativas, normas y preocupaciones»; en los CP considerando el punto de vista ético, este concepto debe ser un constructo del propio paciente. La calidad de vida implica la percepción que una persona tiene de su situación de vida en relación con su contexto y el momento en el que se analiza, en lo que incluye su cultura, familia, comunidad, sistema de valores y creencias, sus objetivos, aspiraciones y preocupaciones. En este sentido, podríamos analizar la calidad de vida considerando diferentes áreas:

- Bienestar físico, asociado a la salud y la seguridad física de las personas.
- Bienestar material, que incluiría el nivel de ingresos, poder adquisitivo, acceso a vivienda, recreación y transporte, entre otras cosas.
- Bienestar social, vinculado a la armonía en las relaciones personales como las amistades, la familia y la comunidad.
- Bienestar emocional, que comprende desde la autoestima de la persona hasta su personalidad, sus creencias y su inteligencia emocional.
- Desarrollo, relacionado con el acceso a la educación y las posibilidades de contribuir y ser productivos en el campo laboral.

Se ha considerado que mejorar la calidad de vida puede tener una influencia positiva en el curso de la enfermedad, por lo que actualmente se reconoce que los principios del CP deben aplicarse tan temprano como sea posible en el curso de cualquier enfermedad crónica e incurable, en paralelo con aquellas terapias que intentan prolongar la vida.

Se considera que los problemas que enfrentan los pacientes al final de su vida tienen orígenes tempranos en la trayectoria de la enfermedad, por lo que los síntomas que no son tratados de manera temprana pueden tener un control difícil al avanzar la enfermedad hasta los últimos días de vida. Por otra parte, algunos componentes como la depresión, la movilidad disminuida y la dificultad para alimentarse, entre otros, tienen consecuencias importantes en la calidad de vida y en la supervivencia del enfermo.

Los CP, cuando son aplicados, mejoran la calidad de vida de los pacientes y de los cuidadores que los atienden, sean o no familiares.

El ejercicio de la medicina ha puesto un enfoque especial en la prevención con la finalidad de aliviar o prevenir daño en el futuro. De la misma manera, los CP buscan prevenir el sufrimiento mediante la identificación y el control temprano de síntomas asociados al padecimiento, así como de la carga psicosocial y espiritual inherentes al avance de la enfermedad.

La experiencia en la utilidad de los CP ha sido históricamente reconocida en los pacientes con cáncer, y diversos grupos de interés buscan aprovechar este conocimiento en otros padecimientos.

Es importante resaltar que siempre hay un grado de incertidumbre cuando se determina si un tratamiento es o no útil/inútil en un caso en particular, lo que depende en gran medida de la experiencia del médico y de la evidencia existente, lo que destaca la importancia del trabajo en equipo para la toma de decisiones.

Al igual que otros autores, Albornoz[20], en un estudio realizado con 34 pacientes atendidos bajo el modelo de los CP concluye que «A pesar de que existen tendencias colectivas predominantes, posiblemente de carácter cultural, con énfasis en los aspectos emocionales en los países latinos y en los de autonomía en los anglosajones, existe una gran variabilidad entre los factores priorizados. Para algunas personas lo más importante es el apoyo emocional, para otras la dimensión espiritual, para un tercer grupo el mantenimiento de la autonomía, y entre estos últimos, algunos priorizan el control de síntomas somáticos», por lo que se debe destacar que el concepto de calidad de vida es algo personalísimo y es el propio paciente el que debe precisar su significado, para que el equipo de CP se esfuerce en alcanzar en lo posible las condiciones para otorgar esa calidad de vida.

LOS CUIDADORES

En México y en muchos países del mundo la tarea de cuidar a una persona enferma suele recaer en un familiar cercano o un amigo, habitualmente en una mujer dedicada al hogar, independientemente del rol familiar que desempeña, de tal manera que se convierten en cuidadores informales en el sentido de que suelen no tener experiencia en el cuidado de enfermos, así que progresivamente aprenden la forma de movilizarlos, administrar sus medicamentos y otras muchas tareas similares a las que proporcionan los cuidados de enfermería y cuya complejidad se incrementa conforme avanza la enfermedad y el deterioro del enfermo. Ser un cuidador informal de alguna persona que cursa con una enfermedad que amenaza su vida o en etapa terminal de una enfermedad con frecuencia produce niveles marcados de depresión, ansiedad y estrés. Los cuidadores tienen poco tiempo para ser atendidos con intervenciones prolongadas para su bienestar y generalmente tienen dificultades para priorizar su autocuidado. Esta es la principal razón de considerar al binomio enfermo-familia como la unidad de tratamiento bajo el modelo de los CP.

Cuidar a una persona con una enfermedad que amenaza la vida generalmente supone gastos financieros (traslados para la atención de citas médicas, equipo especial para el traslado, la alimentación, la movilidad, la ventilación, etc.), así como otros gastos más difíciles de cuantificar. Este gasto puede generar niveles clínicos de ansiedad y depresión sin considerar el deterioro físico que sufren los cuidadores[21].

CONCLUSIÓN

El Comité de Ética y Humanidades de la Academia Americana de Neurología realizó en 1996 una revisión[21] en la que declaró: «Muchos pacientes con enfermedad neurológica fallecen después de enfermedades prolongadas, tiempo durante el cual un neurólogo participa como el médico principal o consultante, por lo que es imperativo que los neurólogos entiendan y aprendan a aplicar los principios de la medicina paliativa». Igualmente, la Sociedad Europea de Cuidados Paliativos (EAPC), en colaboración con el Panel Científico de Cuidados Paliativos en Neurología de la Academia Europea de Neurología (EAN), realizó una revisión de las recomendaciones basadas en evidencia sobre el tratamiento de la enfermedad neurológica progresiva, concluyendo que a pesar de

que existe evidencia limitada que apoye las recomendaciones, existe un incremento en la evidencia de que los CP y un abordaje multidisciplinario en el cuidado mejora los síntomas y la calidad de vida del paciente y su familia[22].

De la misma manera, es claro que los médicos paliativistas, formados fundamentalmente en la atención de pacientes con cáncer, profundicen en el conocimiento de los padecimientos neurológicos que requieren CP, la concertación de especialistas de estos dos rubros en equipos bien conformados seguramente redundará en la mejora de la atención de los pacientes neurológicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oliver DJ, Veronese S. Symptomatic management of neurodegenerative disease in the elderly. Prog Palliat Care. 2017;25(1):11-6.
2. Martínez-Carrillo BE, Rillo AG, Castillo-Cardiel JA, García-Arqueta I, Palacios-Jaimes ML. Natural and social history of the health-disease process as an epistemological model for medical education (Part 2). IOSR Journal of Research & Method in Education. 2021;11(1):56-65.
3. Arredondo A. Análisis y reflexión sobre modelos teóricos del proceso salud-enfermedad. Cad Saude Pub. 1992;8(3):254-61.
4. Navarro Sanz JR. Cuidados paliativos no oncológicos: Enfermedad terminal y factores pronósticos [internet]. Sociedad Española de Cuidados Paliativos [consultado: 28 de junio de 2022. Disponible en: https://www.secpal.com/CUIDADOS-PALIATIVOS-NO-ONCOLOGICOS-ENFERMEDAD-TERMINAL-Y-FACTORES-PRONOSTICOS
5. World Health Organization. National cancer control programmes. Policies and managerial guidelines 2nd ed. [Internet]. Ginebra: World Health Organization; 2002 [consultado: 23 de junio de 2022]. Disponible en: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/42494/9241545577.pdf?sequence=1&isAllowed=y
6. WHPCA. Global Atlas of Palliative Care 2nd Ed. [Internet]. Worldwide Hospice Palliative Care Alliance; 2020. Disponible en: http://www.thewhpca.org/resources/global-atlas-on-end-of-life-care
7. Serious health-related suffering (SHS) [Internet]. PALLIPEDIA, The Free Online Palliative Care Dictionary [consultado: 27 de junio de 2022]. Disponible en: https://pallipedia.org/serious-health-related-suffering-shs/
8. Knaul FM, Farmer PE, Krakauer EL, De Lima L, Bhadelia A, Jiang Kwete X, et al.; Lancet Commission on Palliative Care and Pain Relief Study Group. Alleviating the access abyss in palliative care and pain relief-an imperative of universal health coverage: the Lancet Commission report. Lancet. 2018;391(10128):1391-454.
9. Carter R. Cicely Saunders-Founder of the Hospice Movement: Selected Letters 1959-1999. J R Soc Med [Internet]. 2003;96(3):149-51. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC539427/pdf/0960149.pdf
10. Ley General de Salud. Nueva Ley publicada en el Diario Oficial de la Federación el 7 de febrero de 1984 [Internet]. México: Diario Oficial de la Federación [consultado: 27 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.diputados.gob.mx/LeyesBiblio/pdf/LGS.pdf
11. Pastrana T, De Lima L, Sánchez-Cárdenas M, van Steijn D, Garralda E, Pons JJ, et al. Atlas de cuidados paliativos en Latinoamérica 2020. 2.ª edición [Internet]. Houston: International Association for Hospice and Palliative Care Press; 2021 [consultado: 28 de junio de 2022]. Disponible en: https://cuidadospaliativos.org/uploads/2021/8/Atlas%20de%20Cuidados%20Paliativos%20en%20Latinoamerica%202020.pdf
12. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. Eur J Neurol. 2016;23(1):30-8.
13. World Health Organization. Palliative care [Internet]. Ginebra: World Health Organization; 2002 [consultado: 23 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.who.int/health-topics/palliative-care
14. World Health Organization. Cuidados Paliativos, datos y cifras [Internet]. Ginebra: World Health Organization; 2002 [consultado: 23 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care
15. Radbruch L, De Lima L, Knaul F, Wenk R, Ali Z, Bhatnaghar S, et al. Redefining Palliative Care-A New Consensus-Based Definition. J Pain Symptom Manage. 2020;60(4):754-64.
16. Diggory K, Reeves A. 'Permission to be kind to myself'. The experiences of informal carers of those with a life-limiting or terminal illness of a brief selfcompassion-based self-care intervention. Prog Palliat Care. 2022;30(3):149-57.
17. Plan de Estudios (Sistema Escolarizado). Médico cirujano [Internet]. México: Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México [consultado: 23 de junio de 2022]. Disponible en: http://oferta.unam.mx/planestudios/medicina-fmedicina-planestudio13.pdf
18. Plan Único de Especializaciones Médicas (PUEM) en Neurología [Internet]. [Internet]. México: Facultad de Medicina, División de Estudios de Posgrado, Subdivisión de Especializaciones Médicas, Coordinación de Desarrollo Curricular, Universidad Nacional Autónoma de México [consultado: 23 de junio de 2022]. Disponible en: http://www.sidep.fmposgrado.unam.mx:8080/NoBorrar/recursos/programas/neurologia.pdf
19. Hanna Ruz V. Obstinación terapéutica y su límite con la ética: ¿cuándo detenerse? Rev Chil Anest. 2021;50:252-68.
20. Albornoz O. Calidad de vida y calidad de muerte en el contexto de cuidados paliativos [Internet]. VII Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología XXII Jornadas de Investigación XI Encuentro

de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. Facultad de Psicología, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina; 2015 [consultado: 28 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.aacademica.org/000-015/278
21. Palliative care in neurology. The American Academy of Neurology Ethics and Humanities Subcommittee. Neurology. 1996;46:870-2.
22. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. Eur J Neurol. 2016;23(1):30-8.

Cómo dar malas noticias

Gloria Domínguez Castillejos

INTRODUCCIÓN

Como profesionales de la salud sabemos que la comunicación entre nuestros enfermos y sus familiares y por supuesto entre nosotros mismos es el punto elemental no solo para crear un entorno de confianza en la relación médico-paciente/familia, sino también para que ellos se sientan respetados e incluidos al momento de las toma de decisiones. Pero también crear entre profesionales un ambiente laboral sano y abierto para el intercambio de ideas, que genere un trabajo efectivo y eficaz, donde se priorice el respeto y la intercolaboración.

Además, sabemos que gran parte de los problemas en demandas médicas y laborales surgen por la falta de entendimiento, buena relación y comunicación asertiva. Y la comunicación aunque es cotidiana, para que sea profesional y asertiva, sobre todo la comunicación de malas noticias, no debe ser improvisada, sino que debemos formarnos en el cómo, qué, para qué y en dónde realizarla.

Buckman et al. (2002)[1] compartieron esta frase de mucha reflexión que dice: «Todos los profesionales hemos experimentado alguna vez el sentimiento de no haber sabido transmitir bien la gravedad de un paciente a unos familiares atribulados por el sufrimiento y la incertidumbre. Es un sentimiento frustrante, porque haciendo las cosas técnicamente bien el paciente y/o la familia no lo percibe de la misma manera. Estas disfunciones en la comunicación erosionan la confianza de las familias y pueden ser causa de los recelos, incomprensiones, desencuentros, quejas o incluso demandas judiciales con creciente frecuencia en nuestros centros».

Por lo tanto, el objetivo de este capítulo es proporcionar las herramientas básicas que podemos utilizar al momento de comunicar una mala noticia en el ámbito de la medicina, por medio del conocimiento de un protocolo sencillo y práctico que nos ayudará a facilitar nuestra comunicación, de una manera más profesional y sensible, para bien de nuestros pacientes, sus familias y de nosotros mismos.

DEFINICIÓN DE CONCEPTOS

La palabra comunicación proviene del latín *communis* y significa convertir algo en común, compartir[2].

Comunicar se considera el intercambio de sentimientos, opiniones o cualquier otro tipo de información mediante habla, escritura u otro tipo de señales. Para ello utilizamos un emisor, un receptor y el mensaje (Fig. 1)[2].

El emisor es la persona que trasmitirá el mensaje, el receptor es la persona que recibirá el mensaje y el mensaje es lo que se quiere trasmitir.

En medicina se realizan de manera cotidiana las siguientes maneras de comunicación: la oral, la escrita, la de señales y gesticulaciones. La que hacemos constantemente es la



Figura 1. El contexto de la comunicación: «La comunicación requiere de un emisor quien desea trasmitir el mensaje, el receptor que lo está recibiendo y el contenido propio del mensaje».

oral, expresando nuestra posición ante la enfermedad, diagnóstico, tratamiento, con los diálogos con colegas, etc. Y por su importancia debemos cuidar siempre lo que decimos, porque una vez que sale la palabra, no puede frenarse su significado. En el caso de la escrita, se utiliza mucho en nuestros reportes médicos que le damos al paciente/familia, en nuestra prescripción médica, en los lineamientos de cuidados, etc. Queda plasmada en expedientes y en las manos del paciente. El contenido puede ser un precedente legal de importancia, por lo que una vez escrito no puede haber tachaduras ni borrones o ausencia de esta. En cuanto a las señales y gesticulaciones, generalmente no nos percatamos de muchas de ellas, son parte de nuestra expresión, pero cuando estamos al frente del enfermo, con algunas gesticulaciones, podemos hacer aparentar cosas que no son: desprecio, arrogancia, incredulidad, asco, etc. Por lo que debemos tener cuidado, ya que estas pueden ser parte de malentendidos con el paciente.

Otro término que estaremos manejando a lo largo de este capítulo corresponde a la mala noticia. Adebayo et al. (2013)[3] definen una mala noticia como aquella que altera o cambia la perspectiva del paciente y su familia de manera drástica y negativa; causa alteración emocional de forma adversa o grave y afecta su visión futura. García Díaz (2006)[4] complementa este concepto con lo siguiente: «es el resultado de un desarreglo emocional o de un comportamiento que persiste un tiempo después de que la mala noticia es recibida».

HISTORIA

Según Artus et al.[5] el tema sobre dar malas noticias y sus protocolos se ha investigado en todo el mundo y su interés aumentó en la década de 1980, debido a los problemas que se estaban presentando en el ámbito médico y a la vez como protección ante la respuesta agresiva de los pacientes en función de la seguridad física, reputación y aspectos legales contra los médicos.

Así mismo, el médico se enfrentaba a situaciones con pacientes que tenían mayores exigencias y deseaban más información sobre su enfermedad, debido al fácil acceso a los medios de comunicación que ya se hacían presentes. Ante estos eventos que cada día eran más frecuentes se vio en la necesidad de preparar protocolos para comunicar malas noticias, que se tomaban a través de talleres para formarse de manera adecuada en el arte de comunicar malas noticias, protegiéndose a ellos mismos y al mismo tiempo dando una mejor asistencia a sus enfermos.



Figura 2. Dr. Robert Buckman (2009) (Gettyimages: https://www.gettyimages.com.mx/fotos/robert-buckman).



Figura 3. Dr. Walter F. Baile (2015) (https://canceradvocacy.org/dr-walter-f-baile-offers--professionals-perspective-on-building-the-relationship-between-a-physician-and-a-patient/).

Se puede considerar que los primeros protocolos para dar malas noticias parten de dos grandes autores: el Dr. Robert Buckman (Fig. 2) y Walter F. Baile (Fig. 3), ambos oncólogos, líderes en el área de la comunicación de la Universidad de Toronto en el año 2000. Ellos desarrollaron uno de los protocolos más usado en medicina, que hasta hoy en día; su modelo se considera la inspiración de la cual otros que surgieron y sigue utilizándose con resultados muy positivos en los profesionales de la salud, por ser de fácil comprensión y aplicación. Ellos llamaron a su protocolo Modelo SPIKES, por sus siglas en inglés, el cual describiremos más adelante.

LEGISLACIÓN

Debemos comunicar y cumplir con nuestros códigos deontológicos, sin que necesitemos que exista una ley que nos obligue; sin embargo, es importante conocer los puntos legislativos que se han publicado en nuestro país, en relación con el acto de comunicar, que debemos incluir en nuestros procesos profesionales, por lo que describiré los puntos de mayor relevancia en las tablas 1 y 2.

A partir de estos cambios en la legislación mexicana, el profesional de la salud puede conocer a lo que está obligado mientras trabaje en territorio nacional y lo que nos obliga internamente nuestro actuar profesional éticamente.

SITUACIONES EN LAS CUALES PODEMOS COMUNICAR

Existen una infinidad de situaciones donde tendremos que comunicar una mala noticias. Podríamos mencionar algunas, tomando en cuenta lo que nos comparten Payán[9] y otros autores:

- En enfermedades crónicas (diabetes *mellitus*, problemas cardiacos, insuficiencias orgánicas, etc.): son enfermedades comunes que damos la información, tan espontáneamente, como si no tuviera la mayor importancia, sin embargo, puede ser que para el enfermo sea lo peor que pueda ocurrir en su vida y debemos ser empáticos con ellos y cuidar la forma en que comunicamos este tipo de notificaciones.

Tabla 1. Ley General de Salud, 2009 Capítulo IV de los Derechos, Facultades y Obligaciones de los Médicos y Personal Sanitario

Artículo 166 Bis 15. Los médicos especialistas en las instituciones de segundo y tercer nivel tendrán las siguientes obligaciones:

I. Proporcionar toda la información que el paciente requiera, así como la que el médico considere necesaria para que el enfermo en situación terminal pueda tomar una decisión libre e informada sobre su atención, tratamiento y cuidados.

III. Informar oportunamente al enfermo en situación terminal, cuando el tratamiento curativo no dé resultados.

IV. Informar al enfermo en situación terminal sobre las opciones que existan de cuidados paliativos.

IX. Hacer saber al enfermo, de inmediato y antes de su aplicación, si el tratamiento que seguir para aliviar el dolor y los síntomas de su enfermedad tenga como posibles efectos secundarios disminuir el tiempo de vida.

Sección primera. De los Derechos de los Enfermos en Situación Terminal

Artículo 138 Bis 9. Sin menoscabo de lo previsto en el artículo 166 Bis 8 de la Ley, a los menores de edad se les proporcionará la información completa y veraz que por su edad, madurez y circunstancias especiales, requieran acerca de su enfermedad en situación terminal y los cuidados paliativos correspondientes.

Tomada de SEGOB, 2009[6] y DOF, 2013[7].

Tabla 2. Ley General de Salud, 2009 Capítulo IV de los Derechos, Facultades y Obligaciones de los Médicos y Personal Sanitario. Artículo 138 Bis 6

Reglamento: Artículo 138 Bis 6. El paciente tiene derecho a que se le informe de manera oportuna, comprensible y suficiente acerca de que el tratamiento curativo ya no está ofreciendo resultados positivos tanto para su pronóstico como para su calidad de vida, informándole y en caso de que este así lo autorice, al tutor, representante legal, a la familia o persona de su confianza, el diagnóstico de una enfermedad en estado terminal, así como las opciones de cuidados paliativos disponibles.

En caso de dudas, el paciente, puede solicitar una segunda opinión.

Tomada de SEGOB, 2014[8].

- Incapacidades o pérdidas funcionales como consecuencia de una enfermedad, accidente u otra causa, donde se generan cambios no solo físicos, sino de índole psicosocial, que dependerán de las necesidades propias del enfermo y que comunicarlas generará un cambio en la percepción y vida del paciente.
- En situaciones específicas de la medicina como en el área de ginecoobstetricia en la atención prenatal[10], de cardiología[11], en urgencias médicas, en situaciones especiales como las muertes inesperadas, los trasplantes[12], urgencias en la unidad de cuidados intensivos (UCI), pacientes con enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19), etc.
- En medicina paliativa, desde su diagnóstico hasta el trayecto de toda la enfermedad y posibilidad de muerte.
- Durante la carrera de medicina, como parte de la formación médica, donde debemos estar formando a los alumnos desde pregrado en el arte de comunicar en medicina hasta los alumnos de posgrado.

La gran mayoría de las quejas recibidas en estos departamentos están relacionadas con la calidad de la información, y menos con otros aspectos de la asistencia médica.

Por lo que el profesional de la salud debe formarse en este tipo de actividades que de una u otra manera tendrá que enfrentar. Finlay et al.[13] mencionan: «Los receptores de malas noticias no olvidan nunca dónde, cuándo y cómo se les informó de ella».

Sin embargo, también tenemos que conocer que habrá situaciones en las que no se deberá informar una mala noticia, sobre todo si al hacerlo podemos causar grandes estragos en la persona, hasta hablar de suicidios. Por esto se ha considerado que las situaciones en las que no debemos transmitir una mala noticia son las siguientes:

- Cuando el paciente no quiere saber sobre su enfermedad y delega a otra persona para que sea informada. Estando seguros de esta determinación debemos aceptar su voluntad.
- Si el paciente presenta trastornos psiquiátricos o psicológicos importantes que podrían poner en riesgo su vida o empeorar su enfermedad mental.
- No informaremos, si es posible, en la primera entrevista, para tener tiempo de tener todo preparado sobre la información y el receptor.

En todas estas situaciones, aunque no se le comunicará directamente al paciente, sí lo haremos al representante legal del enfermo y por supuesto lo plasmaremos en nuestro expediente clínico.

FACTORES QUE DIFICULTAN LA COMUNICACIÓN DE UNA MALA NOTICIA

La respuesta ante una mala noticia por parte del paciente dependerá básicamente de su personalidad, creencias religiosas, del apoyo familiar percibido y del marco antropológico y cultural en el que vive, pero también influyen los factores que dificultan la comunicación de una mala noticia como son: los factores socioculturales, los que dependen del paciente o del médico, que han sido descritos por Fallowellfil (1993)[14] y que resumimos en la tabla 3.

Esto hace obligatorio explorar profundamente el medio o entorno que rodea al paciente, así como su biografía a lo largo de su vida y la forma de respuesta ante eventos difíciles por los que haya transitado, con el fin de saber su respuesta ante dichos eventos. Cada uno de ellos se convierten en herramientas con las que podemos construir una comunicación asertiva con el paciente y su familia.

HABILIDADES Y ESTRATEGIAS EN LA COMUNICACIÓN

Dentro de los puntos esenciales que debemos tener en cuenta al momento de comunicar una mala noticia, de los Reyes López (1997)[15] y Borrell Carrió F (2009)[16] describen los siguientes:

- Del entorno donde se dará la comunicación:
  - Buscar un lugar cómodo y aislado, si es posible.
  - No permitir que existan interrupciones durante la sesión con el enfermo/familia.
  - Es importante tener a la mano: agua, café, té y ofrecer al paciente.
  - Tenga preparados pañuelos desechables, o puede incluso utilizar papel higiénico que existe siempre en el hospital u oficina.
  - Pregunte al enfermo quiénes de sus familiares y amigos le gustaría que estuvieran en la reunión médica.
  - Evite el uso del escritorio, una silla al lado del paciente lo más cercana a él y puede aplicar la contención (a través del tacto), cuando lo sienta más vulnerable.
  - Debe quedar sentado de manera que esté a la altura de los ojos del paciente, dándole a entender que está a la par de él, en la misma sintonía.

Tabla 3. Factores que dificultan la comunicación de una mala noticia

Factor sociocultural	Factor dependiente del paciente	Factores dependientes del médico
Hemos preponderado a la belleza, juventud, riqueza, triunfo social y salud, considerándolos como valores de primer orden. Si existe un viejo, enfermo, pobre, que no encaja con los valores antes descritos por la sociedad, se sienten «marginados» Siguiendo esta lógica la comunicación de un diagnóstico adverso a una persona es como decirle que su valor social está depreciado en el mercado. Esta sensación de desvaloración social puede ser aún más dolorosa cuando la mala noticia lleva implícita el riesgo de morir Otro punto importante es la imagen que deja la mercadotecnia prestigiando en exceso la medicina de alta tecnología, dando una expectativa terapéutica muchas veces exageradas, que les dificulta la aceptación de situaciones irreversibles. Debemos entonces saber que a pesar de los avances la medicina, esta no lo cura todo	Edad del paciente: se dificulta la comunicación en los extremos de las edades. Hablar con un niño de malas noticias es un tema difícil porque tenemos dos puntos que cuidar: el niño y los padres y hermanos. En el anciano, nos enfrentamos a la falta de entendimiento de nuestra información, que muchas veces los confunde Estado mental y perfil psicológico anómalo, que puede presentar el enfermo y que nos limita para poder hablar abiertamente de una mala noticia Estado de negación, que es tan frecuente en los pacientes a pesar de que el médico cumpla con informar, el paciente seguirá diciendo que se curará	Comunicar malas noticias se considera una tarea estresante para los médicos por variadas razones: – Temor a comunicar. Se presentan actitudes evasivas respecto a comunicar diagnósticos adversos o minimizar la gravedad de estos, con el fin de no causar dolor. Esto afectará negativamente a la evolución del paciente o a su colaboración con el plan terapéutico. El miedo o no saber cómo afrontar la situación puede transformarse en frialdad – Temor a enfrentarse a las reacciones emocionales o preguntas incómodas del paciente, y no se posee un mínimo entrenamiento para manejar situaciones de gran tensión emocional – Temor al fracaso terapéutico. La ausencia o insuficiencia de un tratamiento se visualiza como un fracaso profesional, y esto puede crispar la relación con el paciente y comprometer su grado de colaboración y promover el encarnizamiento terapéutico – Temor legal/judicialización de la medicina. Incitación a los pacientes por los litigantes y algunos letrados muy ambiciosos – Temor a expresar las propias emociones

Adaptada de Fallowfield et al., 1993[14].

- De la preparación del profesional que compartirá la mala noticia:
  - Debemos perder el miedo para hablar desde una perspectiva emocional.
  - Dejar que el paciente lleve la iniciativa.
  - Tratar al máximo de transmitir esperanza, sin caer en el engaño.
  - No negar o desoír la expresión de emociones y su impacto.

- Evitar frases que no consuelen, utilizar la escucha activa, empática y auténtica.
- Cuando se dirijan al paciente o a su familia, véanlos a los ojos, no solo da seguridad para ellos, sino que le suma importancia.
- Apague su celular antes de iniciar la sesión y pida a los presentes que hagan lo mismo, dando importancia a esta sesión.
- Utilice el tacto para contener y conectarse con el paciente y hacerle sentir que está con él y que no está solo.
- Habilidades de escucha.
- Empatía: la más básica de las necesidades humanas es entender y ser entendido, ponerse en el lugar del otro.

Todos estos puntos se deben tomar en cuenta como parte de la preparación que debemos tener para dar una mala noticia. El paciente y la familia apreciará mucho todos el cuidado a los detalles que hemos considerado para ellos.

PROTOCOLO PARA COMUNICAR UNA MALA NOTICIA

En comunicación se han desarrollado varios protocolos para la comunicación de malas noticias, sin embargo sigue considerándose como la base y uno de los mejores protocolos el modelo SPIKES, el cual se describe en una tabla dividida entre el modelo original y el modelo en castellano que hemos utilizado en México con diálogos de ejemplos (Tabla 4)[17-19].

SITUACIONES ESPECIALES

Existen algunas situaciones especiales que es imperativo comentar daremos pequeños *tips* de lo que debemos aplicar de herramientas para dicha comunicación.

- La primera situación son las muertes inesperadas, consideradas de las más difíciles de aceptar, de enfrentar y de comunicar, porque generalmente la persona estaba saludable y ocurre la muerte sin que se espere y es un duro golpe para la familia. En este tipo de situaciones es importante siempre acompañar y usar hasta donde sea posible la narración, porque esta permitirá la preparación del doliente y la catarsis. Esto se aplica antes de informar y después durante el duelo *post mortem*. Hemos redactado un ejemplo:

A Marcela le avisaron de que el esposo de Cony sufrió un infarto masivo y murió al entrar a su oficina. Marcela va con Cony y le dice: «Cony, tienes que dejar lo que estás haciendo y te voy a llevar a la oficina de Carlos, nos informaron que se desmayó».

Cony dice «¿Qué le pasó?». Marcela: «No lo sé, pero ya no perdamos tiempo, yo manejo y si quieres ve avisando al resto de tu familia». Cony: «No, prefiero ir a ver qué pasa y después les digo a mis hijos, todos trabajan, si no los voy a asustar». Durante el camino Marcela le comenta: «¿Estaba enfermo Carlos del corazón?». Cony: «Sí, es hipertenso». Marcela: «No te dijo si se sintió mal ayer». Cony: «Sí, ayer se sintió sofocado y con dolor de cabeza, ¿tú crees que sea un infarto?». Marcela: «Es una posibilidad» (aquí la amiga ha tratado de que Cony vaya preparándose para lo que va a tener que presenciar). Cony: «Ya me preocupé, mejor hablo con mis hijos». Marcela: «Mejor diles que todos se reúnan en la casa para que no sea en la oficina de Carlos, porque ya ves que hay muchos empleados, yo te llevo a donde tu me digas». Cuando llegaron, lo primero que vio Cony es la SEMEFO, luego se imaginó en ese momento que su esposo estaba muerto, pegó un grito y salió corriendo del carro hacia la oficina de Carlos. Marcela se quedó todo el tiempo con ella, tratando de consolarla y de contenerla para que se diera

Tabla 4. Modelo SPIKES original y la aplicación en castellano

Modelo SPIKES	Adaptación al castellano	
S: *Setting Up* (preparación del entorno y profesional)	**1.ª etapa:** preparación del entorno o inicio	En este primer nivel el médico deberá prepararse no solo en toda la información de la enfermedad del paciente por medio del expediente clínico, sino también investigaremos todo lo referente a la biografía del paciente, el entorno que le rodea y por supuesto la preparación del área donde daremos la información y quienes participarán en él. Después de entrevistar al paciente podemos hacer una reunión interactiva con la familia para conocerlos y que nos den información del paciente
P: *Perception*/ percepción del paciente (conocimiento del paciente) adecuar la información y explicar, con base en lo que sabe el paciente y lo que comprende	**2.ª etapa:** ¿qué tanto sabe el paciente?	Desde la primera entrevista con el paciente podemos investigar el 2.° paso. Podemos decir algo como: «Don Juanito, por qué le han mandado con nosotros». El paciente puede decir claramente su enfermedad o negarla o ignorarla. Así podemos ver rápidamente si está informado o no
I: *Invitation*/ *invitación*: explorar qué tanto desea saber el paciente	**3.ª etapa:** ¿qué tanto desea saber el paciente?	En el tercer paso también podemos abordarle desde la primera consulta, investigando si él desea ser informado sobre su enfermedad. Una manera de abordarlo podría ser: «Don Juanito, después de estudiar su expediente y ver resultados de sus estudios, ¿a usted le gustaría que le informemos de su enfermedad y sus resultados directamente a usted o prefiere que se informe a algún miembro de su familia?» Aquí podemos saber si él nos autoriza o no a hablar sobre su enfermedad
K: ***Knowledge***/ compartir la información	**4.ª etapa:** compartiendo la información	En esta etapa, ya teniendo toda la información en nuestras manos sobre su enfermedad, sobre su biografía y datos que nos haya proporcionado la familia, ya podemos hablar sobre su enfermedad. En este paso es importante utilizar las preguntas, por ejemplo: «Don Juanito, ¿recuerda que cuando usted llegó al consultorio le preguntamos por qué lo habían enviado con nosotros y usted nos dijo que por su dolor del intestino? ¿Su oncólogo no le explicó sobre su próstata?». «Ah, sí, me dijo que está inflamada». «¿Recuerda que le hicieron una biopsia de su próstata?». «Ah, sí». «¿Le explicó su oncólogo qué había salido en su biopsia?». «Sí, me dijo que la tenía inflamada» Ahí nos percatamos de que o el paciente está en negación o no ha comprendido que tiene cáncer. En tal caso siempre es bueno iniciar explicando lo que no sabe el paciente y es su enfermedad. «Ok, don Juanito, esa vez que le tomaron

(continúa)

Tabla 4. Modelo SPIKES original y la aplicación en castellano *(continuación)*

Modelo SPIKES	Adaptación al castellano	
		biopsia fue porque vieron que su próstata estaba muy crecida. ¿Usted sabe dónde está la próstata?». «No». «Bien, voy a hacer unos dibujos para explicarle qué es y dónde está su próstata». El médico explicará y después dirá: «Esa vez en sus muestras salieron células malas (el médico no usó la palabra cáncer). Y por ello le dieron un tratamiento de hormonoterapia y le sugirieron quitar sus testículos. Y usted no aceptó. ¿Se recuerda verdad?». «Sí». «A pesar del tratamiento que dio su oncólogo su próstata no respondió al tratamiento y comenzó a reproducirse enviando más células malas a otros órganos, como sus huesos». «O sea, es lo que llaman cáncer, ¿verdad? (aquí el paciente puso la palabra cáncer no nosotros, pero debemos aprovechar el momento)». «Así es, don Juanito, esto ha sido muy rebelde y lo que nos preocupa es que ahora está en los huesos de su columna y eso puede dar daño en el movimiento de sus piernas». El médico tiene que seguir explicando el tanto que se tenga que hacer y resolviendo las preguntas que se generen tanto del paciente como de su familia. Al final debemos volver a preguntar si hay dudas y ofrecer el agua o café
E: *Emotions*/ emociones (mostrar empatía y emociones del médico al paciente/familia)	**5.ª etapa:** responder a los sentimientos y reacciones del paciente	Esta etapa va muy pegada a la anterior porque ya que dimos la dura información y esperamos que el enfermo y su familia presenten diferentes formas de expresar sus emociones: llanto, tristeza, dolor, enojo, silencio, etc. El médico debe darle su espacio, escucharlo si tiene que hablar y puede usar el contacto, como señal de que él está acompañándolo en este duro paso. Muchas veces el paciente puede presentar ira por todo lo mal que le ha ido con los médicos o el sistema de salud. Puede ser que grite y llore y nosotros debemos dejar que se desahogue, no debemos sentirnos aludidos, simplemente él necesita desahogarse. Saber escuchar, guardar silencio
S: *Strategy and summary*/ estrategia ante la respuesta emocional y compartir un plan y seguimiento a futuro	**6.ª etapa:** plan de cuidados	En la etapa 6 y última, una vez que vemos que el entorno entra en un poco de calma podemos hacer una propuesta de nuestro plan terapéutico y de cuidado. La propuesta debe incluir que trabajaremos en lo que molesta actualmente: el dolor, el insomnio, etc. Pero también darle la importancia a su familia y a él en el aspecto de sus emociones, y hacerlo sentir que en este transito tan duro estaremos acompañándolo a él y a su familia A veces el paciente está tan aturdido que puede ser que no desee escuchar más de su médico u otras veces en ese momento te piden que desean luchar hasta donde se pueda. Debemos estar preparados para los diferentes escenarios que se nos puedan presentar

Adaptada de Bailey et al., 2000[17], Arranz, 2008[18] y Silvera et al., 2019[19].

cuenta de que ella estaba ahí, Marcela no puede desaparecer el dolor y sufrimiento de Cony, pero sí puede acompañarla y apoyarla. En este caso también se puede usar el tacto por medio de un abrazo o de la contención de aplicar la mano sobre el hombro o simplemente tomarle la mano. El interrogatorio que usó Marcela manejó la narrativa y con ello fue preparando a Cony. Esta narrativa también se debe permitir en el momento de el funeral o durante los primeros días y meses de duelo, debemos dejar que el deudo recuerde, repita lo sucedido cuantas veces desee hacerlo, porque entre más lo hable, más rápido sanará su herida. No es conveniente decir: «Por favor, mamá, ya no le cuentes a todos cómo sucedió, a nadie le importa más que a nosotros y tú te estás lastimando», o «¡Ya basta, ya no sigas recordando lo que paso!». Debemos dejar que hagan su propia catarsis.

- Otra situación especial es lo que viven las familias en las UCI. La familia del paciente crítico sufre la angustia que supone la amenaza de su muerte inminente y está bajo el impacto emocional y apenas entiende lo imprevisible de su evolución clínica en cortos periodos de tiempo. El ingreso en la UCI de un paciente ya es considerado por su familia como una mala noticia y el entorno que envuelve a ese espacio del hospital suele ser intimidatorio; los aparatos sonando, tantos cables, el respirador, la fragilidad del enfermo, es muy abrumador para la familia. Por ello, el profesional de UCI debe ser conocedor de una buena técnica de comunicación asertiva para informar la evolución, para la cual se requiere que esta sea una comunicación franca y fluida, con un lenguaje sencillo, sin tecnicismos. Y que sea el mismo médico titular del paciente el que informe y de ser posible emplear todo el tiempo necesario para informar y dialogar sobre las dudas, buscando el mejor entorno para la familia. Y también deberá cuidar la puntualidad en el horario de la información médica[5].

  En cuanto al pronóstico, debe ser manejado de forma sensata, estableciendo objetivos terapéuticos modestos y a corto plazo y reelaborar diariamente el pronóstico. Puede perfectamente usar el protocolo SPIKES e ir adaptando su información. En esta misma UCI se habla también comúnmente sobre la suspensión del soporte vital, donde en su mayoría el paciente ya no tiene la capacidad de decisión o puede estar mermada, por lo que el protagonismo pasa a la familia en la toma de decisiones, porque se supone que son los que mejor conocen sus preferencias y deseos, sobre todo cuando no existe un documento de voluntades anticipadas. Es importante que el médico considere que la toma de decisiones deba ser consensuada entre los médicos y los familiares más directos. Se requerirá de una buena comunicación con la familia donde el médico explique la secuencia de retirada de soporte vital y de las medidas de sedación/analgesia emprendidas para garantizar la ausencia de sufrimiento del paciente terminal[5] y por supuesto en toda la información podemos también adaptar perfectamente el protocolo SPIKES.

- Otra situación especial se vive con la donación de órganos. Son momentos difíciles para la familia que está viviendo una situación de gravedad de una persona amada. Lo es también para el médico que tendrá que realizar la entrevista con la familia para la solicitud de órganos tras el fallecimiento del ser querido. La mayoría de los donantes potenciales de órganos se producen en las UCI y es necesario que las personas encargadas de conducir la entrevista, con frecuencia intensivistas, tengan una preparación específica en donación debido a las dificultades especiales de la tarea de transmitir la idea de que vamos a retirar los órganos a un paciente que ya está muerto[5]. Y aunque el paciente hubiera dejado un documento de voluntades anticipadas, con la autorización para donar sus órganos, se tiene que informar a la familia y discutirla con ella. Esto no es nada fácil, no debemos parecer fríos, pero al mismo tiempo tenemos que trabajar contra reloj.

Algo que ha ayudado mucho en los últimos tiempos son las campañas concienciadoras en los medios de comunicación, que son un complemento esencial para facilitar esta labor. También se utilizan trípticos y por supuesto lo más importante es el tiempo que dedicarán a la familia para que sepa todo, lo que significará el donar una parte de su ser querido.

- Por último, tenemos la situación que hemos pasado muchos países con la pandemia del COVID-19. Esa dura enfermedad que aisló completamente a la familia, que se considera el pilar esencial del paciente. En un entorno de miedo, de soledad y de lo crítico que se vive la enfermedad. El sentimiento del enfermo que al entrar al hospital con el diagnóstico de COVID-19 no sabe si saldrá vivo y la angustia de toda la familia que se queda afuera de los hospitales aislado de su ser querido, con la esperanza única de poder volverlo a ver. Una de las herramientas muy útiles que se utilizaron en ese momento fueron los teléfonos y *tablets* para entrar en diálogo entre el paciente y su familia y entre los trabajadores de salud y la familia. Ese pequeño gesto de comunicación que a alguien se le ocurrió fue la solución para que la familia quedara más conforme, más tranquila y sintiéndose atendida. Fallaron muchas formas de comunicación: el avisar que se había iniciado una crisis o una agonía a tiempo, o la forma en la que encontraban a sus muertos, la manera en la que informaban que no los abrazaran, porque ya estaban las bolsas selladas, pero también por el otro lado hay que entender el miedo que estaban pasando los trabajadores de la salud, que también eran contagiados y muchos murieron salvando a otros, ellos estaban también sobresaturados de enfermos, cansados, sin dormir y todo el tiempo actuaban contra reloj, por lo que representaba la emergencia, sin insumos médicos, sin fármacos. Creo que lo que sirve es que si estamos formados en comunicar en momentos como esto, de guerra, de pandemia, de holocausto, solo existe, nuestra formación y nuestros propios valores para que se haga lo correcto en cada paso que damos.

CONCLUSIÓN

A todas las personas nos debe preocupar formarnos en el arte de comunicarnos, parte esencial para evitar tantos conflictos que se nos presentan en la vida, pero aún es más obligado en nosotros como trabajadores de salud, que debe ser parte de las asignaturas desde el pregrado y posgrado, de manera que cuando ya estemos frente al paciente y su familia sea más profesional nuestro abordaje y esto no quiere decir que sea más fácil, porque decir una mala noticia nunca será agradable, pero hacerla de una manera empática impactará menos para quien la recibe. Y ojalá que veamos más especialistas interesados en formarse en el arte de comunicar y aprendamos que eso es simplemente preocuparnos por ser mejores profesionales y seres humanos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Buckman R. Communications and emotions. Skills and effort are key. BMJ. 2002;325:672.
2. Berrio-Ottxoa K, Inza A, Lledó MM, et al. Concepto y principios de la comunicación efectiva [Internet]. OpenCourseWare (OCW) de la UPV/EHU, OCW-2016 Comunicación interpersonal y habilidades sociales en las relaciones de ayuda profesional; 2016. Disponible en: https://ocw.ehu.eus/pluginfile.php/48956/mod_resource/content/2/Teor%C3%ADa-Conceptos%20y%20principios%20de%20la%20comunicaci%C3%B3n%20efectiva_2.pdf
3. Adebayo PB, Abayomi O, Johnson PO, et al. Breaking bad news in clinical sitting-health professionals experience and perceived competence in southwester Nigeria: A cross sectional study. Ann Afr Med. 2013;12:205-11.
4. García Díaz F. Comunicando malas noticias en Medicina: recomendaciones para hacer de la necesidad virtud. Med Int. 2006;30(9):452-59.
5. Ártus A, Beux V, Pérez S. Comunicación de malas noticias. Biomedicina. 2012;7(1):28-33.

6. SEGOB. Decreto por el que se reforma y adiciona la Ley General de Salud en Materia de Cuidados Paliativos [Internet]. México: DOF 05/01/2009. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5076793&fecha=05/01/2009#gsc.tab=0
7. DOF. Decreto por el que se reforman y adicionan diversas disposiciones del Reglamento de la LGS en Materia de Prestaciones de Servicios de Atención Médica. DOF: 01-11/2013. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5320513&fecha=01/11/2013#gsc.tab=0
8. SEGOB. Reglamento de la ley general de salud en materia de prestación de servicios de atención médica [Internet]. México: DOF 24-03-2014. Disponible en: http://www.cegaipslp.org.mx/webcegaip.nsf/nombre_de_la_vista/A875968420BB8847862580F1006B71B2/$File/Reg+Prest_Atencion_Medica.pdf
9. Payán GC. Comunicar malas noticias: una tarea difícil, pero necesaria. CIRUPED. 2012;2(1):35-9.
10. Ramos Guerra F, Mirlesse V, Rodrigues Baiao AE. Breaking bad news during prenatal care: a challenge to be tackled. Cien Saude Colet. 2011;16(5):2361-7
11. Alves DL. Cómo comunicar malas noticias a nuestros pacientes y no morir en el intento. Rev Argent Cardiol. 2003;71(3):217-20.
12. Programa Integral Europeo para la Donación de Órganos (EDHEP), Organización Nacional de Trasplantes (ONTV) y Ministerio de Sanidad y Consumo de España. Caracas, Venezuela: Curso Comunicación de malas noticias; 2009.
13. Finlay I, Dallimore D. Your child is dead. BMJ. 1991;302(6791):1524-5.
14. Fallowfield L. Living sad and bad news. Lancet. 1993;341:476-8.
15. De los Reyes López M. La comunicación con el enfermo. Consideraciones en la UCIC. En: Feito Grande L, editor. Estudios de bioética. Madrid, España: Universidad Carlos III de Madrid, Instituto de Derechos Humanos Bartolomé de las Casas; 1997.
16. Borrell Carrió F. Lo esencial en ...Cómo dar malas noticias. FMC. 2009;16(8):496-9.
17. Bailey WF, Buckman R, Lenzi R, et al. SPIKES-A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. Oncologist. 2000;5:302-11.
18. Arranz P. Habilidades emocionales y de comunicación en los cuidados paliativos [Internet]. INFOCOP; 13/10/2008. Disponible en: https://www.infocop.es/view_article.asp?id=2055
19. Silvera L, Pérez de Calleja M, Álvarez C. Comunicación de malas noticias: perspectivas desde la anestesiología. Rev Chil Anest. 2019;48:395-401.

Importancia del diseño de planes de cuidado para pacientes en situación paliativa con enfermedades neurológicas

Celina Castañeda de la Lanza,
Juan José Castañeda de la Lanza y
Gabriela Judith Castañeda Hernández

DEBEMOS ESTAR PREPARADOS PARA ENFRENTAR LO PEOR DE LA MEJOR MANERA

Los pacientes con patologías neurológicas la mayoría de las veces se enfrentan a condiciones incurables y progresivas. Esto implica que su morbimortalidad sea mayor; un componente fundamental de su abordaje es el cuidado paliativo y el diseño de planes de cuidado. El control de los síntomas es básico para mantener su desempeño e ir adaptando al paciente y familia al deterioro funcional y cognitivo que va enfrentando. Y hay que considerar las necesidades de apoyo en consejería y capacitación para los cuidadores en aspectos técnicos y específicos de cada condición.

Los cuidados paliativos son un enfoque para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias que enfrentan los problemas asociados con enfermedades potencialmente mortales. Incluyen la prevención y el alivio del sufrimiento mediante la identificación temprana, evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales.

Se estima que 40 millones de personas en el mundo necesitan cuidados paliativos cada año, debido al envejecimiento de la población y al aumento de enfermedades crónicas y no transmisibles. Por lo tanto, existe una mayor necesidad de abordar las necesidades de cuidados paliativos mediante la sensibilización, la mejora de las regulaciones de salud, la capacitación de proveedores de atención médica y la integración de los cuidados paliativos en el sistema de salud[1].

PADECIMIENTOS NEUROLÓGICOS QUE REQUIEREN CUIDADOS PALIATIVOS

- Esclerosis lateral amiotrófica.
- Enfermedades neuromusculares: miastenia *gravis*, distrofia muscular.
- Demencia.
- Desórdenes del movimiento: enfermedad de Parkinson, desordenes autonómicos en la atrofia sistémica múltiple, parálisis supranuclear progresiva, enfermedad de Huntington, esclerosis múltiple.
- Tumores cerebrales.
- Enfermedades cerebrovasculares.
- Lesión cerebral traumática[2].

Los pacientes pediátricos son un desafío y tienen diferentes aristas desde el enfoque jurídico, legal, de comunicación a la deliberación para la toma de decisiones, así como enfrentarse a los dilemas éticos y morales[3].

La *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) define los cuidados paliativos pediátricos como «cuidados activos totales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo también el apoyo a la familia; inician desde el diagnóstico de una enfermedad amenazante para la vida y continúan independientemente de si recibe tratamiento o no para la enfermedad»[4].

- Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo (p. ej., niños con atrofia muscular espinal de tipo I).
- Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura (p. ej., niños con parálisis cerebral grave).

Es necesario destacar que la voluntad anticipada, directriz anticipada, tiene un papel preponderante debido a que nos permite conocer los deseos, preferencias y rechazo de los pacientes a algunas intervenciones específicas, pero nos da la oportunidad de informar de los tratamientos o intervenciones que son necesarias para tener un buen control de síntomas y así conservar la calidad de vida.

«Es el acto mediante el cual una persona, encontrándose en una situación de enfermedad terminal o previendo esta situación, expresa su voluntad en una declaración, de manera anticipada, sobre lo que desea para sí en relación con el o los tratamientos y cuidados de salud respectivos, ya sea en un Acta o en una Escritura de Voluntad Anticipada»[3,5].

Estos pacientes tienen múltiples necesidades, la mayoría de ellas insatisfechas, que pueden abordarse mediante una combinación de cuidados paliativos primarios y especializados y un buen diseño de planes de cuidado[6].

El abordaje temprano una vez que se tiene el diagnóstico acerca del pronóstico, los objetivos de la atención y la planificación anticipada del cuidado son fundamentales, el propósito es dar la orientación para evaluar las decisiones acerca del tratamiento y permitir que los pacientes conserven un sentido de autonomía a pesar del deterioro cognitivo o funcional progresivo; con esto limitar en lo posible la introducción de cargas, costo y sufrimiento innecesario[7].

Debemos permitir que la verdadera planificación compartida suceda, por ello debemos animar a las personas a que expresen, definan y concreten con tiempo suficiente cuando todavía sus condiciones se lo permiten, cuáles son sus condiciones, deseos y preferencias respecto al proceso de morir ideal[8,9].

La planificación compartida de la atención consiste en:

1. Desarrollo de un plan de atención.
2. Deliberación compartida entre los implicados en el proceso de enfermedad.
3. Paciente-familia-amigos-personal de salud.
4. Visión integral de la atención más allá del ámbito médico.
5. La comprensión del paciente sobre su enfermedad.
6. Sus valores y creencias.
7. Preferencias sobre su tratamiento y cuidado.
8. La expresión de sentimientos.
9. Las intervenciones que autoriza o rechaza.
10. Las intervenciones que necesita.
11. La designación de un representante.
12. Las decisiones relacionadas con su fallecimiento.

La identificación de las necesidades de los pacientes permitirá hacer el correcto diseño de planes de cuidado avanzado. Es por ello por lo que las 14 necesidades identificadas por V. Henderson deberán ser evaluadas y sumadas dos fuentes más de requerimientos añadidos por la hospitalización[4].

- Respiración.
- Alimentación-hidratación.
- Eliminación.
- Movilización.
- Reposo-sueño.
- Vestirse.
- Termorregulación.
- Higiene-piel.
- Seguridad.
- Comunicación.
- Creencias-valores.
- Trabajar-realizarse.
- Ocio.
- Aprender.

Más:

- Requerimientos diagnósticos.
- Requerimientos terapéuticos.

Por ello la sistematización del cuidado paliativo y su abordaje se centra en el desarrollo de las competencias en tres dominios de una manera práctica:

- Primer dominio: manejo de los síntomas del paciente.
- Segundo dominio: discusión de los deseos, expectativas y valores del paciente por medio de planificación avanzada de la atención y articulación de objetivos de atención.
- Tercer dominio: soporte a la familia.

Las acciones que de manera transversal deben darse en los diferentes niveles de atención deberá posicionarse de esta manera:

1. Capacitar al paciente y su familia en el autocuidado domiciliario.
2. Apoyo psicosocial a la unidad paciente-familia-equipo tratante, que facilite la comunicación entre sus componentes.
3. Disponer de los opioides adecuados, así como de los adyuvantes e insumos prioritarios para el control de síntomas incluyendo el dolor.

Cuando un niño entra en situación de final de vida, en relación con el trabajo realizado, la empatía, comunicación y acompañamiento; así como la toma de decisiones, la deliberación y el enfrentarse a los dilemas éticos y morales, se plantea en qué contexto

desean centrar los cuidados. Aquí todos los involucrados, equipo de salud y familia, deben evaluar las competencias, habilidades, expectativas, temores y dificultades que conviertan ese entorno en el mejor lugar donde permanecer; ese es el verdadero reto y la decisión dependerá entre saber, querer y poder; sin duda el domicilio se posiciona como el sitio ideal en situaciones de últimos días, trabajar para lograr que el control de síntomas sea el correcto[10].

La falta de formación y de concienciación sobre los cuidados paliativos por parte de los profesionales de la salud es un obstáculo importante a los programas de mejoramiento del acceso a esos cuidados, la necesidad mundial de cuidados paliativos seguirá aumentando como consecuencia de la creciente carga que representan las enfermedades no transmisibles y del proceso de envejecimiento de la población, por lo que debemos promover una asistencia paliativa temprana que reduzca las hospitalizaciones innecesarias y el uso de los servicios de salud.

Los pacientes neurológicos son el desafío debido a que tienen el derecho y no otorgar cuidados paliativos equivale a tortura, trato cruel o denigrante; pero los sistemas de salud no están preparados para ofrecer y dar cobertura, por lo tanto el cuidado paliativo deberá iniciarse desde el primer nivel de atención y que independientemente del área de experiencia todos los médicos puedan ofrecer control de síntomas[11].

«Las trayectorias permiten reconocer que hacer todo lo que se pueda hacer puede ser una...equivocación»[12].

BIBLIOGRAFÍA

1. IAHPC. Definición de cuidados paliativos basada en el consenso mundial. Houston, TX: Asociación Internacional de Cuidados Paliativos y de Hospicio; 2018.
2. Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) & the Royal College of Paediatrics and Child Heath (RCPCH). A guide to the development of children's palliative care services. Bristol: Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families; 1997.
3. Ley de voluntad Anticipada del Estado de México. Artículo 4. Fracción XXXV [Internet]. México: Gobierno del Estado de México; 3 de mayo de 2013 [última reforma: 14 de mayo de 2021]. Disponible en: https://legislacion.edomex.gob.mx/sites/legislacion.edomex.gob.mx/files/files/pdf/ley/vig/leyvig191.pdf
4. Octaviano EF, Balita CE. Fundamentos teóricos de la enfermería: la perspectiva filipina. Filipinas: Ultimate Learning Series. Tomey AM, Alligood MR. Los teóricos de la enfermería y su trabajo. 5.ª ed. Misuri: Mosby; 2002.
5. Creutzfeldt J, Holloway G, Curtis J. Palliative care. A core competency for stroke neurologist. Stroke. 2015;46: 2714-9.
6. Creutzfeldt CJ, Robinson MT, Holloway RG Los neurólogos como proveedores primarios de cuidados paliativos: enfoques de comunicación y práctica. Práctica Neurol Clin. 2016;6:40-8.
7. Teno JM, Nelson HL, Lynn J. Advance care planning. Priorities for ethical and empirical research. Hastings Cent Rep. 1994;24:S32-6.
8. A controlled trial to improve care for seriously ill hospitalized patients. The study to understand prognoses and preferences for outcomes and risks of treatments (SUPPORT). The SUPPORT Principal Investigators. JAMA. 1995;274:1591-8.
9. Lynch T, Connor S, Clark D. Mapping levels of palliative care development: a global update. J Pain Symptom Manage. 2013;45(6):1094-106.
10. Unidad de cuidados paliativos. Estándares y recomendaciones. Madrid, España: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
11. Seya MJ, Gelders SFAM, Achara OU, Milani B, Scholten WK. A first comparison between the consumption of and the need for opioid analgesics at country, regional and global level. J Pain Palliat Care Pharmacother. 2011;25:6-18.
12. Lynn J, Adamson DM. Living well at the end life: Adapting health care to serious chronic illness in old age [Internet]. Rand; 2003. Disponible en: https://www.rand.org/content/dam/rand/pubs/white_papers/2005/WP137.pdf

El neurólogo

Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez

El interés por los cuidados paliativos para los pacientes con enfermedades neurodegenerativas crónicas es incipiente, pero el acceso real a ellos es aún muy limitado. Su aplicación es más frecuente en países de alto ingreso, pero aun así hay barreras importantes, como pocos equipos multidisciplinarios entrenados específicamente para el enfermo neurológico, el apoyo financiero para tales servicios y la falta de conocimientos del neurólogo con respecto al tema. Los cuidados de soporte y paliativos están basados en el manejo holístico del paciente y su familia, y realmente deben ser brindados desde etapas iniciales de la enfermedad neurodegenerativa y no limitados a la etapa terminal o final de esta[1]. Están enfocados en mejorar la calidad de vida y aliviar el sufrimiento causado por los problemas físicos, cognitivos, psicosociales, e incluso espirituales del paciente, pero también de la familia y cuidadores[2]. Entre los padecimientos neurológicos que con más frecuencia ameritan cuidados paliativos están: la esclerosis lateral amiotrófica, las formas progresivas de esclerosis múltiple, las demencias, la corea de Huntington, la enfermedad de Parkinson, los pacientes con secuelas neurológicas graves (por enfermedad vascular, trauma craneal o medular, encefalopatía anoxoisquémica, neuroinfección), los pacientes con tumores primarios o metastásicos al sistema nervioso, los pacientes con alteración crónica del estado de despierto, enfermedades congénitas, epilepsias refractarias, atrofia multisistémica, parálisis supranuclear progresiva y alteraciones graves del neurodesarrollo, entre otras.

A pesar de que existen recomendaciones internacionales para la atención de estos enfermos, desde el punto de vista de los cuidados de soporte y paliativos, la curricula de los residentes de neurología los aborda de manera muy somera, si es que lo hace. Sin embargo muchas personas con enfermedades neurológicas mueren después de mucho tiempo, durante el cual el neurólogo es su médico principal, por lo cual es indispensable que comprenda y aplique los principios de los cuidados de soporte y de la medicina paliativa, comprendiendo su importancia, en el manejo activo del paciente. Tienen como centro mejorar la calidad de vida y reducir el sufrimiento de las personas afectadas por enfermedades graves, ofreciendo manejo efectivo de síntomas complejos; soporte psicosocial y espiritual. Afirman y apoyan la vida mientras abordan la muerte como un proceso normal y esperado[3]. Es importante comprender que no se contraponen al tratamiento curativo, incluso pueden coexistir, y dependiendo de la enfermedad se pueden otorgar desde el momento del diagnóstico, con enfoque multidisciplinario, en equipo. Se pueden administrar prácticamente en cualquier lugar: hogar, hospital, consultorio, *hospice*, etc. Todo neurólogo debe ser capaz de ejercer los cuidados paliativos primarios y referir al paciente al paliativista en los casos complejos o cuando se sienta sobrepasado. Los cuidados paliativos primarios son: el manejo básico del dolor, la depresión, la ansiedad y otros síntomas. La discusión abierta veraz del diagnóstico y pronóstico, los objetivos realistas del tratamiento, el manejo del sufrimiento, los cuidados espirituales, la atención de la familia y el cuidador, la posibilidad del autocuidado. La certeza para el enfermo y su familia del acompañamiento en todos los estadios, incluido el final, que en muchos casos se extiende aun después para el apoyo de la

familia. A veces algunos síntomas pueden ser refractarios, como el dolor, la depresión y la ansiedad y requerir de algólogo paliativista, psiquiatra, etc. También la resolución de conflictos familiares, de tratamiento, de cuidados al final de la vida o de toma de decisiones como la sedación terminal, el suicidio asistido y la eutanasia (en los lugares donde está permitido) suelen necesitar de la intervención del paliativista. Es común que tengamos temor a hablar de cuidados de soporte o neuropaliativos, porque podríamos disminuir las esperanzas de los pacientes; existe la creencia pública de que solo son para enfermos moribundos. Se tiende hoy en día a hablar de cuidados de soporte, buscando limitar el tabú que existe frente a la palabra «paliación». Nos cuesta mucho trabajo abordar conversaciones que involucran malas noticias, y no tener suficientes recursos de equipo para satisfacer las necesidades psicosociales y espirituales de los pacientes y su familia. Sin embargo el aprender estrategias básicas para enfrentar estos problemas logrará mejorar la calidad de vida del paciente, de su familia y del cuidador. Entre las bondades de su correcta aplicación está que reduce los costos de atención médica, limitando gastos poco útiles y a menudo contraproducentes cerca del final de la vida. Empodera a los pacientes y sus familias para que tengan una mayor voz en su atención y opciones durante todo el proceso de la enfermedad. Y capacita a los médicos para manejar conversaciones difíciles y abordar el sufrimiento del paciente con habilidad y compasión. Habitualmente el enfermo aceptará mejor el diagnóstico y pronóstico de su enfermedad, y los planes a futuro cuando su médico es empático. Es muy importante ayudar al enfermo a trazar una ruta, estableciendo dónde está ahora, qué debería estar buscando y hacia dónde va respecto al padecimiento. Es indispensable asegurarle a nuestro paciente y a su familia que estamos muy pendientes de sus síntomas como dolor, depresión, deterioro cognitivo y fatiga, para brindar el mejor manejo posible. Debemos adquirir la habilidad para discutir y trabajar con emociones difíciles como el sufrimiento, la culpa, la ira, la frustración y la soledad. Generalmente con apoyo adicional tendremos que orientar sobre la resiliencia, los problemas existenciales e incluso espirituales. Es nuestro deber fomentar el hacer planes de atención anticipada con el enfermo en tanto él puede determinarlos y después acorde a los familiares y al conocimiento que tuvimos de él. La atención oportuna y el apoyo al final de la vida no son tarea exclusiva del paliativista, si bien puede resultarnos complicada, incluso dolorosa, como neurólogos[4,5].

No es difícil suponer que la primera causa de consulta de cuidados paliativos sea la atención de pacientes con cáncer, sin embargo conviene recordar que la segunda causa son las enfermedades neurológicas progresivas. En un estudio muy interesante se compararon las características de los pacientes hospitalizados, con un grupo y otro de padecimientos, siendo notorias algunas diferencias, si bien el dolor fue una de las primeras causas de consulta en los enfermos con cáncer, no fue tan frecuente en los pacientes con enfermedades neurodegenerativas (43.4 vs. 13.7%), sin embargo la transición para solo cuidados de soporte y suspensión de las medidas artificiales de soporte vital lo fueron en los enfermos neurológicos (19 vs. 7.1% de pacientes con cáncer). Con más frecuencia se observó la leyenda de no dar reanimación artificial en los enfermos neurológicos y también se constató una mayor tasa de mortalidad intrahospitalaria de ellos (46.8 vs. 34.1%), lo que nos lleva a la reflexión de la necesidad de establecer metas claras en la decisión para hospitalizar, admitir a la unidad de cuidados intensivos, ofrecer medidas de reanimación avanzadas, o no, a estos enfermos neurológicos. Es frecuente que nuestra falta de preparación en los cuidados paliativos nos impida establecer una comunicación efectiva con el paciente y su familia para lograr una planeación lógica de su atención, y la deleguemos en el paliativista ya en el hospital. Por supuesto que habrá

indicaciones de hospitalización en enfermos con padecimientos neurodegenerativos progresivos, pero debe tenerse muy claro el objetivo de esta[6].

Una causa frecuente de admisión a la terapia intensiva es la presencia de enfermedades neurológicas graves, a veces la decisión es justificada, otras no, como sea el caso, los cuidados paliativos deben ser ofrecidos también en la unidad de cuidados intensivos, donde el paciente y su familia pueden experimentar una sensación de abandono y soledad frente a los avances tecnológicos y la inminencia de una muerte sin la compañía del enfermo por su familia. Los criterios médicos estrictos no siempre coinciden con las necesidades detectadas por los familiares, y las expectativas de los tratamientos ofrecidos, tampoco parecen estar siempre relacionados con la realidad, lo que puede llevar a decisiones poco informadas de los pacientes y/o sus familiares[7].

Los cuidados neuropaliativos no están restringidos a una edad o diagnóstico. El concepto de cuidados paliativos perinatales, por ejemplo, involucra la atención centrada en la familia, planeando las acciones que se tomaran durante el parto, si se trata de padecimientos graves diagnosticados prenatalmente, y la atención posparto del bebé, hasta dónde dar medidas de reanimación avanzada, medicamentos como antiepilépticos, antibióticos, etc., cuándo admitir al paciente a la unidad de cuidados intensivos neonatales y con qué fin, etc. Muchos de los diagnósticos que llevan a la terapia intensiva neonatal son enfermedades congénitas del sistema nervioso, algunas incompatibles con la vida, como la anencefalia; otras veces encefalopatía anoxoisquémica muy severa, enfermedades vasculares cerebrales, neuroinfecciones, etc. Aún existe mucha reticencia entre los médicos para brindar estos cuidados, pensando que se lastima a la familia, pero la experiencia demuestra que la adecuada comunicación con esta optimiza el manejo de estos pequeños, promueve su calidad de vida y limita el sufrimiento innecesario, lo que no implica desde luego evitar el tratamiento activo, dependiendo del padecimiento de fondo. Desde luego que el equipo de atención debe ser multidisciplinario, y las decisiones que se plantean a la familia muchas veces requerirán de la valoración de los comités de ética hospitalarios[8].

Un punto importante dentro de los cuidados neuropaliativos y de soporte es el control del dolor, habitualmente se prescinde de procedimientos dolorosos no indispensables para el enfermo, sin embargo solemos no pensar en algún dolor provocado por los cuidados paliativos del enfermo, tales como moverlo, cuidar de úlceras de decúbito y asearlo, o en ocasiones el paciente es incapaz de manifestar claramente el dolor, a veces, si está comprometido su estado de consciencia, pueden modificarse sus signos vitales por este, en otras si está afásico puede gesticular, y ocasionalmente en enfermos con trastornos cognitivos puede ser muy difícil de identificar, sin embargo en todos los casos el dolor debe ser prevenido y tratado eficazmente[9]. Otros síntomas que frecuentemente enfrentaremos son las náuseas, el vómito y el estreñimiento, en muchas ocasiones secundarios a los medicamentos utilizados, y en otros por el proceso neuropatológico *per se*. Habitualmente son multifactoriales, pero deberán ser tratados siempre.

Frecuentemente, neurólogos y psiquiatras nos preguntamos cuándo debemos iniciar la comunicación sobre los cuidados de soporte y paliativos con nuestro paciente y su familia. A veces nos esperamos hasta que va a haber un procedimiento inusual o la función se ha deteriorado claramente, pero reconocemos que esto no es lo más conveniente. Por otra parte, sabemos que cuando la enfermedad neurológica está en etapa aguda, la familia está poco receptiva a hablar de planes a futuro de manejo, y de cuidados de soporte, y más bien está muy preocupada por la solución y medidas inmediatas. Por lo que se ha planteado que se pueden iniciar las conversaciones sobre la toma de decisiones y los cuidados de soporte en los periodos estables de la enfermedad

neurodegenerativa. Aunque por supuesto el médico desde el diagnóstico sabe que tiene que enfrentar esta situación y planeará el mejor momento posible. Por ejemplo, es importante plantearla en los periodos estables de la esclerosis lateral amiotrófica, y en la fase precoz de la demencia, cuando los pacientes aún pueden manifestar sus preferencias y opinión. Un reto que enfrentamos a menudo es el respeto a la autonomía de nuestro paciente, particularmente cuando ya hay deterioro cognitivo. Así como enfrentar decisiones de la familia o de otros médicos, que conducen al encarnizamiento terapéutico fútil y al deterioro de la calidad de vida, del enfermo, y que solo pueden combatirse ofreciendo información veraz, dinámica y empática las veces que sea necesario[10]. Con frecuencia, las enfermedades neurológicas son poco conocidas tanto por los pacientes y sus familiares como por muchos médicos, lo que puede llevar a considerar tratamientos mágicos, metas inalcanzables, que entorpezcan la toma de decisiones apropiada para un paciente en particular, nuevamente la comunicación y la información son la clave para resolver este problema, que por una parte debe asegurarle al enfermo que no se trata de abandonarlo, ni decirle «ya no hay nada que hacer», pero que lo que siempre se puede hacer va de acuerdo con sus necesidades, con su realidad y con su situación, a pesar de que no se pueda ofrecer un tratamiento curativo, se le asistirá en el alivio de sus síntomas molestos y se le acompañará durante todo el proceso. El médico empático, además, deberá considerar la prolongación de los cuidados paliativos y de soporte a la familia después de la muerte del paciente. De acuerdo con la voluntad del enfermo es importante asegurarle cosas como que no será intubado contra su voluntad, ni se harán procedimientos que él no acepte, etc.

CONCLUSIÓN

El neurólogo debe ser capaz, desde el diagnóstico del enfermo, de planear los pasos que dará junto con su paciente a lo largo del padecimiento. Tiene marcadores como el pronóstico de la enfermedad, pero no debe esperar a iniciar la planeación y la comunicación al respecto hasta que el paciente esté grave o literalmente terminal. Habrá para entonces perdido muchas oportunidades de mejorar su sufrimiento y calidad de vida. Es importante rodearse de un equipo multidisciplinario. En los centros médicos grandes suele haber clínicas de enfermedades como esclerosis lateral amiotrófica, enfermedades neuromusculares, neurooncológicas, demencias, esclerosis múltiple, etc., que tienen equipos de varios especialistas. Sin embargo en la práctica habitual en nuestro medio, los neurólogos enfrentamos además de la carga técnica lógica del diagnóstico, la emocional de comunicar malas noticias, y planear acorde al pronóstico global de nuestro paciente su manejo personalizado, permitiendo que exprese sus preferencias, pero respetando su derecho a la información empática, pero veraz. Nos cuesta mucho trabajo abordar temas como la voluntad anticipada, los deseos del paciente con respecto a sí mismo, y pudiera resultar más cómodo simplemente delegarlo en otro especialista, sin embargo los neurólogos viviremos junto a nuestros pacientes el proceso a lo largo de la enfermedad y no podemos sustraernos, por eso es muy importante manejar los cuidados de soporte o paliativos básicos. Es muy importante contemplar en la formación del residente los principios de los cuidados de soporte y paliativos como una asignatura formal, con teoría y rotaciones prácticas, simulación de comunicación con paciente y familia y retroalimentación sobre su desempeño. El paliativista general suele tener limitaciones en cuanto al conocimiento de las enfermedades neurológicas, sin embargo su apoyo es muy importante en situaciones precisas como el manejo del dolor refractario, de la disnea severa y frente a decisiones como la sedación terminal. Existen ya en otros países subespecialistas en cuidados neuropaliativos específicamente, pero aún son escasos.

Sin embargo no debemos olvidar que debemos tener una red de colegas de confianza, que puedan auxiliar a nuestro paciente en sus disciplinas, y actuar en equipo, dentro de ellos el paliativista.

Por todas estas razones, entre otras, este grupo multidisciplinario de amigos ha decidido escribir esta obra, tratando de mejorar el conocimiento en cuidados de soporte y paliativos en los padecimientos neurológicos y psiquiátricos, sembrar el interés en la autopreparación en ellos, la necesidad de la comunicación precoz, gentil y veraz con el enfermo, su familia, su entorno y movernos a la reflexión de las decisiones que tomamos con respecto a nuestros pacientes con enfermedades progresivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miyasaki JM, Lim Sh-Y, Chaudhuri R, Antonini A, Piemonte M, Richfield E, et al. Access and attitudes toward palliative care among movement disorders clinicians. Mov Disord. 2022;37(1):182-9.
2. World Health Organization. Palliative care [Internet]. Ginebra: World Health Organization [consultado: 30 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/
3. Kluger BM, Kramer NM, Katz M, Galifianakis NB, Pantilat S, Long J, et al. Development and dissemination of a neurology palliative care curriculum. Education in palliative and end-of-life care neurology. Neurol Clin Pract. 2022;12(2):176-82.
4. EPEC: Education in Palliative and End-of-life Care [Internet]. Northwestern University Feinberg School of Medicine [consultado: 15 de junio de 2022]. Disponible en: bioethics.northwestern.edu/programs/epec/conferences/index.html. Bajo registro.
5. Quill TE, Abernethy AP. Generalist plus specialist palliative care - Creating a more sustainable model. N Engl J Med. 2013;368:1173-5.
6. Taylor BL, O'Riordan DL, Pantilat SZ, Creutzfeldt CJ. Inpatients with neurologic disease referred for palliative care consultation. Neurology. 2019;23;92(17):e1975-e1981.
7. Cox CHE, Ashana DCh, Haines KL, Casarett D, Olsen MK, Parish A, et al. Assessment of clinical palliative care trigger status vs. actual needs among critically ill patients and their family members. AMA Netw Open. 2022;5(1):e2144093.
8. Humphrey L, Schlegel A, Seabrook R, McClead R. Trigger criteria to increase appropriate palliative care consultation in the neonatal intensive care unit. Pediatr Qual Saf. 2019;1(4):e129.
9. Magnani C, Giannarelli D, Casale G. Procedural pain in palliative care. Is it breakthrough pain? A multicenter national prospective study to assess prevalence, intensity, and treatment of procedure-related pain in patients with advanced disease. Clin J Pain. 2017;33:707-14.
10. Zehm A, Hazeltine MA, Greer JA, Traeger L, Nelson-Lowe M, Brizzi K, et al. Neurology clinicians' views on palliative care communication: "How do you frame this?". Neurol Clin Pract. 2020;10(6):527-34.

El psiquiatra

Ángel Alberto Ruiz Chow

LA PSIQUIATRÍA Y SU NECESIDAD DE CUIDADOS PALIATIVOS

Los trastornos psiquiátricos han sufrido a lo largo de su evolución por sí mismos grandes cambios en la concepción fisiopatológica, por ende también han sido diversos los tratamientos establecidos, desde la era medieval, en la cual los «locos» no se encerraban, más bien se embarcaban en un viaje en ocasiones hasta el mar vagabundeando o peregrinando, tornándose tal vez en ocasiones en una romántica visión de la búsqueda de hombre de su propio sentido[1], en realidad este viaje llevaba a los pacientes lejos de la ciudad y probablemente trasladaban la responsabilidad a otra región cercana. De ese punto hasta la actual medicina personalizada, el estado mental como podemos imaginar impacta la esencia del individuo que es afectado por estos padecimientos en la esencia de sí mismo, teniendo que con ese órgano enfermo (cerebro) transitar hacia el propio alivio de las patologías psiquiátricas tanto primarias como asociadas a otras condiciones médicas. Es nuestra mente la que nos hace humanos, es nuestra mente la que nos ha permitido conformarnos como sociedad; lo anterior por supuesto ha provocado enormes discusiones filosóficas y científicas de los teóricos de la materia que, por supuesto, no solventaremos en la presente obra, sin embargo para los efectos del presente libro considero que debemos mantener en perspectiva que lo que sea que definamos como mente es una cualidad humana, circunscrita en su génesis al cerebro humano. Nuestro cerebro es el encargado de la comunicación de los sistemas que lo constituyen, es responsable de reportar lo que sucede consigo mismo e interpreta los estímulos del mundo que nos rodea, utilizando para ello diversos recursos que moldean sus respuestas, estos recursos son almacenados en diversas formas: sensaciones físicas, percepción de emociones relacionadas con circunstancias específicas o generales, memoria, funcionamiento aritmético, la percepción del tiempo, deseos sexuales, estados fisiológicos como el sueño, el despertar, sonidos, imágenes, olores, sabores, el sentido estético, etc. Todos estos y muchos mas estímulos en interacción continua a velocidades exorbitantes se mezclan y dan como resultado la vivencia de un organismo complejo llamado ser humano.

Como pronto nos pudimos dar cuenta en el planteamiento previo el papel de la psiquiatría en los trastornos mentales, así como neurológicos para dar soporte y paliarlos en quienes lo sufren es la materia central de la psiquiatría. Estados mentales llamados esquizofrenia, demencia, depresión suicida persistente que no responde a tratamiento, discapacidad intelectual con afectación moderada a severa de la conducta, esclerosis lateral amiotrófica, epilepsia resistente a tratamiento, por mencionar solo algunos, son trastornos graves crónicos y complejos, que requieren el manejo interdisciplinario idealmente en todas las ocasiones. La finalidad de la medicina es recuperar la salud de manera integral, sin embargo en los padecimientos que anteriormente mencioné los

conocimientos médicos no son suficientes para curarlos, aquí es donde debemos considerar que nuestros conocimientos sí alcanzan para dar cuidados de soporte y paliativos, que nos permitan acompañar a lo largo de su vida a quienes transcurren en ella con estas enfermedades.

LA INTEGRIDAD DE LA SALUD COMO FACTOR DE RIESGO PARA LA ENFERMEDAD DEPRESIVA Y ANSIOSA

A lo largo de este libro nos enfocaremos en una serie de padecimientos que tienen como principal característica ser padecimientos crónicos que merman paulatinamente la salud, de lo anterior surge la interrogante con respecto a la salud mental. ¿Es una causa o un efecto?

En el estudio de Williams et al.[2], los pacientes determinaron que mejoraron en su condición de salud por adicción al tabaco con: optimismo, confianza en sí mismos y recuperación del funcionamiento habitual. Pero ¿cómo medir estos aspectos que se antojan subjetivos? Una tendencia actual son los estudios de fármaco-economía: análisis de costo-beneficio y análisis de costo-efectividad. Estos últimos actualmente se utilizan más para valorar, por ejemplo, la calidad de vida de un paciente medida, entre otras cosas, por años ganados de vida saludable, días de dolor evitados, complicaciones evitadas y días de hospitalización evitados. Estas medidas también se conocen como medidas secundarias de eficacia. Como médicos, en general enfocamos nuestros esfuerzos a disminuir los aspectos clínicos de las enfermedades, pero el costo total de la enfermedad, no solo para los sistemas de salud sino para el propio paciente, son muy altos. Si consideramos por ejemplo el papel social que cumple el individuo que padece, digamos, diabetes, y que deja de percibir una parte de su salario por incapacidades, o requiere que otros miembros de la familia dejen de percibir remuneración por cuidarlo, o gastos de transportación, o los costos de los cambios de alimentación propios de muchos padecimientos crónicos, todo ello encarece la enfermedad directamente al paciente y afectan de manera importante su calidad de vida. En el caso de los pacientes con un trastorno depresivo y una enfermedad crónico-degenerativa observamos un doble factor de riesgo para deteriorar la calidad de vida del paciente.

En un estudio muy interesante con el cuestionario de salud general diseñado para estudios poblacionales, que mide el estrés psicosocial y comprende 12 preguntas sobre el nivel general de felicidad, experimentación de síntomas ansioso-depresivos y disturbios del sueño en las últimas cuatro semanas, al correlacionarlo con admisiones y muertes relacionadas con enfermedad cardiovascular, se observó que las últimas fueron mayores en los pacientes que además cursaban con un cuadro depresivo.

Si pensamos en el modelo de salud de la Organización Mundial de la Salud, que considera el bienestar biopsicosocial completo, tenemos que un paciente con comorbilidad entre depresión y enfermedades físicas crónicas e incapacitantes afecta a todas las esferas de atención en la que se enfoca dicho modelo. Las enfermedades crónicas incrementan más del 20% el riesgo de padecer depresión. En un ambiente de hospitalización por enfermedad coronaria, el 30% de los pacientes presentó algún grado de depresión.

Los pacientes con diabetes tienen una prevalencia dos veces mayor, con tasas del 19.6 y 34.4%, en estudios controlados y no controlados, respectivamente, conducidos con escalas de síntomas de depresión[3]. También se ha encontrado que la depresión es más común en personas obesas[4].

Por lo tanto, el momento que abordamos al paciente deprimido, ya sea con un enfoque totalmente neurobiológico y médico, haremos énfasis en que los aspectos de relaciones interpersonales, sociales y laborales que un ser humano tiene están originados en ese órgano llamado cerebro, y que lo que cada uno somos depende de ese sustrato que es moldeado por el medio ambiente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foucault M. Historia de la locura en la época clásica. Tomo I. México D.F.: Fondo de Cultura económica; 1986.
2. Williams JM, Steinberg ML, Zimmermann MH, et al. Training psychiatrists and advanced practice nurses to treat tobacco dependence. J Am Psychiatr Nurses Assoc. 2009;15(1):50-8.
3. Anderson RJ, Freedland KE, Clouse RE. Prevalence of comorbid depression in adults with diabetes: a meta-analysis. Diabetes Care. 2001;24(6):1069-78.
4. Khaodhiar L, McCowen KC, Blackburn GL. Obesity and its comorbid conditions. Clin Cornerstone. 1999;2(3):17-31.

El psicólogo

Ricardo F. Blanco Beledo

CIENCIAS PSICOLÓGICAS

La presencia de la psicología y áreas afines en los cuidados de soporte y paliativos en general, y en pacientes neurológicos y psiquiátricos en particular, ha sido y es una constante en todo equipo interdisciplinario.

La psicología ofrece, dada la diversidad de sus aproximaciones al comportamiento humano, una enorme gama de posibilidades de atención y acompañamiento a los pacientes, su familias y al personal de salud.

En estos momentos, la psicología aparece identificable en dos grandes bloques complejos de aproximación al dolor y sufrimiento humanos:

- En primer lugar la psicología científica, cuyo enfoque y métodos son similares al abordaje biomédico; busca trabajar sobre descubrimientos basados en evidencias científicas, con una epistemología objetivista. Su modelo es fundamentalmente cuantitativo. Existe, por tanto, una alta posibilidad de correlacionar La Clasificación Internacional de Enfermedades versión 11 (CIE-11) y el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales 5.ª edición (DSM-5) tanto con su tipo de investigación como con sus modos de intervención.
- En segundo lugar la psicología cualitativa, centrada en todo aquello que en la experiencia humana queda fuera, trasciende, del enfoque objetivable y/o cuantificable. En este campo de investigación e intervención podemos incluir a la psicología humanista, existencial, psicodinámica, etc. Aborda temas tales como el sentido de vida, lo ético, lo estético, la psicología de la religión y la espiritualidad, etc.

El psicoanálisis, estrictamente hablando, es una disciplina independiente. Su tema de investigación y su método, el sujeto del inconsciente, hace de ella un campo autónomo.

Tomando en cuenta esta sucinta panorámica podemos comprender que el coordinador de un equipo interdisciplinario en cuidados de soporte y paliativos tiene a la mano la posibilidad de seleccionar con precisión lo más adecuado para cada paciente, para cada familia y para lo vivido por el personal de salud.

Una somera revisión de las áreas de especialidad en psicología presentadas en la web de la *American Psychological Association* amplia la visión de todo el personal de salud en cuanto a los recursos que pueden tener desde las ciencias psicológicas para enriquecer y ofrecer una atención realmente integral a sus pacientes y las familias.

El paliativista

Francisco Javier M. Mayer Rivera

Los cuidados paliativos (CP) son un modelo de atención médica que se basa, de acuerdo con la Organización Panamericana de la Salud, en el enfoque para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias que enfrentan los problemas asociados con enfermedades potencialmente mortales. Incluye la prevención y el alivio del sufrimiento mediante la identificación temprana, evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales[1].

Se considera la fundadora del movimiento moderno de los cuidados paliativos a la Dra. Cicely Saunders al crear en 1967 el centro de cuidados terminales St Christopher's en Londres, Inglaterra, y a quien se le atribuye el concepto de «dolor total» (Fig. 1), la respuesta del sufrimiento a sus pacientes y familias, así como la importancia de contar con un equipo multidisciplinario. Una de sus frases más connotades es: «*You matter because you are you. You matter to the last moment of your life and we will do all we can to help you, not only to die peacefully, but to live until you die*»[2]; "Tú importas porque eres tú. Tu importas hasta el último momento de tu vida y haremos todo lo que podamos para ayudarte, no sólo a morir plácidamente, sino a vivir hasta que mueras". Esta frase por la que se conoce universalmente a Cicely Saunders, expresa que los cuidados paliativos son más bien acerca del vivir que del morir[3,4].

El dolor total incluye las múltiples dimensiones que son causa del sufrimiento de una persona, incluyendo además del componente físico, los aspectos psicológicos, sociales, espirituales, sociales, familiares y económicos (Fig. 1).

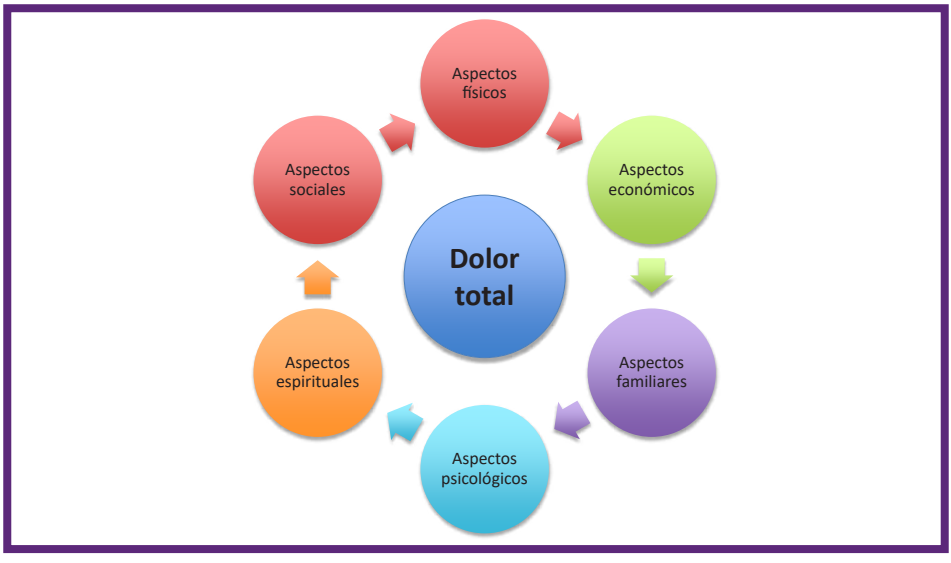


Figura 1. Componentes del «dolor total».

Tabla 1. Resumen de algunas de las funciones que realiza el médico especialista en cuidados paliativos

Intervención
Comunicación con paciente y familia para el establecimiento de metas y planes terapéuticos
Apoyo y asesoría a cuidadores sobre técnicas del cuidado y vigilancia de su efectividad
Manejo farmacológico y no farmacológico del dolor, especialmente de tipo refractario
Manejo farmacológico y no farmacológico de otros síntomas: disnea, náuseas y vómitos, trastornos del sueño, trastornos gastrointestinales, anorexia, agitación y delirio
Apoyo emocional del paciente y cuidador frente al sufrimiento, desesperanza e impotencia por las pérdidas producto de la enfermedad, incluido el deterioro en las fases próximas a la muerte y en el duelo posterior a esta
Identificación y manejo del estrés, *burnout*, claudicación, trastornos psicológicos, emocionales y cognitivos
Vigilancia del estado funcional y calidad de vida
Soporte ventilatorio
Alimentación forzada (gastroclisis, alimentación parenteral)
Procedimientos intervencionistas para el alivio del dolor, como infusiones venosas, subcutáneas, peridurales, intratecales o locorregionales
Estimular el diálogo de manera regular con el paciente y familiares sobre pensamientos relacionados con la muerte del paciente, incluyendo suspensión de tratamientos, deseos de apresurar la muerte*; esclarecimiento de dudas sobre el proceso de muerte y acciones que pueden reducir el sufrimiento
Control de síntomas en la agonía
Sedación paliativa
Diagnóstico y tratamiento de úlceras de decúbito y otras complicaciones relacionadas con la inmovilización crónica
Integración de varios especialistas de áreas médicas y paramédicas de acuerdo con las necesidades crónicas y emergentes de los pacientes
Atención de urgencias paliativas: deterioro cognitivo súbito o rápidamente progresivo, deshidratación y trastornos electrolíticos, caídas, infecciones intercurrentes, hematuria, trastornos de la ventilación, agitación psicomotriz y delirio, insuficiencia renal aguda, hipertensión intracraneal, crisis de ansiedad, claudicación familiar

*Recordar que los CP no buscan acelerar ni retrasar la muerte y estas conversaciones buscan identificar el origen de los pensamientos que manifiestan, los pacientes pueden solicitar incluso la eutanasia, lo que no es legal en México, a pesar de lo cual es importante explorar las razones del paciente para solicitarla y en su caso atender el control de síntomas como el dolor, o la disnea entre otros, e integrar al apoyo de otros profesionales como psicólogos y psiquiatras para atender problemas específicos ligados al proceso de muerte del paciente.

En los años 80 se inició la diseminación de los CP cuando la Organización Mundial de la Salud definió el concepto de cuidados paliativos y los promovió como parte del programa de control del cáncer. En 1987 se reconoció por primera vez la especialidad de cuidados paliativos en el Reino Unido. En principio los CP consideraban la atención en la fase terminal de la enfermedad, pero en el momento actual se centran en mejorar la calidad de vida de los pacientes desde el momento del diagnóstico de una enfermedad

de curso progresivo e incurable, de tal manera que los CP se otorgan más bien a partir de las necesidades del paciente que del pronóstico y estado de la enfermedad.

Cabe hacer mención que el sufrimiento se expresa de manera individual y se relaciona con el contexto cultural socioeconómico y el sistema de salud en el que se encuentra la persona. Este sufrimiento se origina a partir de un problema físico, pero se experimenta dentro del marco psicosocial y espiritual de cada persona y familia.

Los CP son aplicables en cualquier paciente que esté sufriendo, aunque regularmente se identifica esta necesidad en pacientes con cáncer, insuficiencia cardiaca, hepática o renal, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedades neurológicas y enfermedades infecciosas avanzadas, y en general en padecimientos graves y potencialmente mortales.

El paliativista de manera sistemática realiza evaluaciones en la búsqueda de síntomas físicos, psicológicos y sociales, así como las necesidades de información de los pacientes y sus familias sobre aspectos de la enfermedad y otras preocupaciones relacionadas con su progresión, tratamiento curativo y acciones que se pueden realizar para reducir el sufrimiento. También al identificar las necesidades, ejecuta acciones de coordinación de un equipo multidisciplinario de atención a la salud cuya finalidad es aliviar el sufrimiento, reconfortar, apoyar, prevenir, resolver y curar cuando así es posible.

Los CP no son patrimonio exclusivo del paliativista, cualquier médico y cualquier especialista puede y debe llevarlos a cabo con acciones como:

- Apoyo e información clara y oportuna en relación con el pronóstico, objetivos del tratamiento y otros elementos relacionados con la enfermedad y su evolución.
- Manejo básico del dolor y otros síntomas.
- Atención básica de aspectos psicológicos.

El paliativista participa cuando los síntomas son de difícil control, especialmente el dolor refractario, aunque también lo hace sobre otros como la disnea, la agitación y el delirio, trastornos gastrointestinales, anorexia, náuseas y vómitos, trastornos urinarios, úlceras de decúbito y complicaciones relacionadas con el deterioro progresivo del estado físico del paciente, para lo cual suele emplear un arsenal farmacológico que incluye medicamentos controlados como los opioides, así como técnicas intervencionistas y dispositivos médicos de uso poco frecuente por otros especialistas, especialmente en entornos extrahospitalarios, como son sistemas de infusión de fármacos peridurales o intratecales, subcutáneos y sistemas de apoyo ventilatorio entre otros, lo cual tiene especial importancia en países como el nuestro, en donde la mayor parte de los CP se ofrecen solamente en pocos centros hospitalarios y mayormente en el domicilio de los pacientes, lo que es un reflejo del acceso insuficiente de los CP en todo el mundo.

Algunos ejemplos de la atención que abordan los paliativistas de acuerdo con el padecimiento, en lo que se incluye la discusión de riesgos potenciales y beneficios e impacto en la calidad de vida para la toma de decisiones, gestión de la intervención y aspectos logísticos para su aplicación se exponen en la tabla 1.

En México desde los años 90, los CP se fueron integrando de manera progresiva en el programa curricular del posgrado en algología para anestesiólogos. A partir de 2017, el Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología, A.C., lleva a cabo la certificación y renovación de la vigencia de certificación, para el ejercicio especializado de las subespecialidades en anestesiología, entre las que se incluye la subespecialidad de anestesiólogos paliativistas, actualmente con un total de 189 médicos con certificación vigente en México[a,5].

[a] Directorio de anestesiólogos paliativistas con certificación vigente. Sitio web oficial del disponible el 25 de julio de 2022: https://consejoanestesia.org/dirCuidados.php

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz-Albo Hermida E, Astudillo AW. Manejo de situaciones urgentes en cuidados paliativos [Internet]. Paliativos sin fronteras [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://paliativossinfronteras.org/wp-content/uploads/URGENCIAS-PALIATIVAS-DIAZ-ALBO.pdf
2. Diario Oficial de la Federación. Título Octavo Bis. De los Cuidados Paliativos a los Enfermos en Situación Terminal Ley General de Salud. Nueva Ley publicada en el Diario Oficial de la Federación el 7 de febrero de 1984. Texto vigente. Última reforma publicada DOF 16-05-2022 [Internet]. México: Diario Oficial de la Federación [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://www.diputados.gob.mx/LeyesBiblio/pdf/LGS.pdf
3. Twycross R. A Tribute to Dame Cicely Saunders, Memorial Service. En: Susan Ratcliffe. Oxford Essential Quotations 4 ed. 2006. [consultado: 13 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.oxfordreference.com/view/10.1093/acref/9780191826719.001.0001/q-oro-ed4-00009140/.
4. McGrath JB. CS/News, winter 2017, 2018. Cicely Saunders International [consultado: 13 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://csiweb.pos-pal.co.uk/csi-content/uploads/2017/12/KCL-CSI-NEWSLETTER-WINTER-2017-18-DIGITAL-AW.pdf/.
5. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. Eur J Neurol. 2016;23:30-8.

El movimiento corporal como soporte psico-neurológico: Método Feldenkrais de educación somática

Rose Eisenberg Wieder

Se presentan de manera somera los principios básicos del Método Feldenkrais® (MF) de educación somática, con el objetivo de ayudar a comprender cómo funciona el proceso de aprendizaje como soporte, frente a padecimientos neurológicos y psiquiátricos; así como los retos para su investigación, agregando bibliografía pertinente por tema. Se incluye una pequeña lección del MF para realizar si es posible, previa lectura de este documento, para vivenciar un ejemplo del propio MF y comprenderlo mejor al leerlo.

El objetivo fundamental del MF es mejorar la dignidad humana en todo campo de actuación, ya sea la salud, deporte, ámbito laboral o formativo, entre otros, e incluso la investigación científica. Es un sistema general de enseñanza, que motiva la activación de la conciencia por el movimiento y promueve un reacondicionamiento y reorganización neuromotora.

PRÓLOGO

Moshé Feldenkrais: «Lo que busco no son cuerpos flexibles, sino mentes flexibles. Lo que busco es restaurar en cada persona su dignidad humana». «Un cambio en un patrón de movimiento produce a menudo cambios en los patrones de cómo pienso, siento e interactúo conmigo mismo y con los demás».

Moshe Feldenkrais, nacido en Rusia (1904-1984), estudió Ingeniería e Ingeniería Mecánica, Eléctrica y Anatomo-fisiología. Doctorado en Ciencias en la Universidad de la Sorbona en Francia. Trabajó en el programa francés de Investigación Atómica y en el programa Antisubmarino británico. Distinguido maestro de judo y jugador de fútbol. Una vieja lesión de sus rodillas lo llevó a investigar las mecánicas del cuerpo y cerebro. Antes de la Segunda Guerra Mundial, emigró a Israel, donde fundó en Tel Aviv el Instituto Feldenkrais. En 1949 publicó *Cuerpo y comportamiento maduro: un estudio sobre la ansiedad, la sexualidad, la sensación de gravedad terrestre y el aprendizaje*, centrado en el fenómeno psicológico del miedo y la ansiedad, que surgen del reflejo incondicionado del miedo a caer. En 1977 en EE.UU. realizó un primer programa de formación profesional sobre su técnica de Integración funcional® en San Francisco, y después en

Massachusetts. Impartió cursos de capacitación tanto a grupos como de manera individual en EE.UU., Canadá, Israel y Francia. De estas experiencias y con ayuda de sus alumnos, publicó varias obras, entre ellas una central: *Feldenkrais M Awareness through movement*[1].

Trabajó con todo tipo de personas con necesidades de aprendizaje, desde niños con parálisis cerebral hasta importantes artistas como el violinista Yehudi Menuhim y Peter Brook. Fue colaborador en el grupo de pensadores de Margaret Mead y Karl Pribram, entre otros. Las lecciones de Autoconciencia por el movimiento® (ATM) tienen mucho que ver acerca de dónde y cómo se inicia el movimiento, y en qué medida este viaja asociado al pensamiento, sensación y emoción de la persona. Es más un sistema de preguntas que se responde la persona, internamente ¿El movimiento es reversible? ¿Sucede lo mismo cuando cambia ligeramente de dirección? ¿Dónde se inicia el movimiento? ¿Qué se mueve en primer lugar? ¿Qué es lo siguiente? Y así sucesivamente.

Fundamentos del Método Feldenkrais® de educación somática

El MF de educación somática se diferencia de las terapias psicocorporales (o de las somatoterapias) que utilizan el cuerpo para evidenciar los problemas psíquicos, las emociones inhibidas y las relaciones inconclusas. Primeramente, el concepto de «psicocorporal», con su guion de separación, permite pensar que el cuerpo y la mente son aspectos distintos de la persona, mientras que de inmediato el concepto de **«**soma**»** y el enfoque holístico del movimiento del cuerpo viviente consideran a la persona como un todo unificado[2].

Definición de soma y educación somática

Para los efectos de este escrito es importante recordar que en 1976 Thomas Hanna empezó a publicar, en EE.UU., la revista *Somatics* (http://www.somaticsed.com/). Hanna rehabilitaba así la noción de «soma», volviendo a las fuentes del filósofo griego Hesíodo, para quien la palabra soma significaba **«**cuerpo viviente**»** o corporeidad. Obviamente, soma y somático tomaron (desde entonces, bajo la influencia de los demás filósofos) un sentido totalmente diferente. El soma llegó a considerarse diferente de la «psique». Debido a ello, hemos construido en nuestra cultura una concepción de nosotros mismos y, por tanto, una medicina y una sociedad, donde el cuerpo y la mente están separados o, en el mejor de los casos, son complementarios e interactúan. Considerando este razonamiento habitual, Thomas Hanna propuso una nueva definición de la somática: "Es el arte y la ciencia de los procesos de interacción sinérgica o concurrente entre la conciencia, el funcionamiento biológico y el ambiente»[3]

En el campo de la somática existen métodos de educación somática, entendida esta última como «el campo disciplinario de aquellos métodos que se interesan en el aprendizaje de la conciencia del cuerpo en movimiento en su ambiente social y físico». Existen más de una treintena de métodos de educación somática conocidos en Europa o en América. Sin embargo, conviene mencionar que probablemente varios de ellos no utilizarían el término «educación somática» para definirse[4].

Lo que el Método Feldenkrais® no es

El método no es una técnica médica, masaje, trabajo corporal o técnica terapéutica, sino un proceso de aprendizaje. No son movimientos mecánicos repetitivos, ni se usan elementos químicos o máquinas en la práctica del MF.

Lo que el Método Feldenkrais® sí es

El MF es un sistema de aprendizaje y autodescubrimiento de la naturaleza y biomecánica del movimiento, que estimula y promueve el desarrollo integral de la persona, buscando mejorar la calidad de vida desde su movimiento cotidiano o profesional por medio de:

- Provocar nuevas conexiones celulares neuronales, al motivar por medio del movimiento la habilidad de reaprender nuevas opciones de acción.
- Incrementar la percepción, creatividad, intuición, espontaneidad y vitalidad.
- Estimular y/o mejorar, y la recuperación, de la memoria sensorio-motora o memoria del movimiento.
- Incitar la plasticidad neuronal, entendida como la facultad que tienen las neuronas del cerebro para recuperarse y reestructurarse con nuevas conexiones.

Al practicar las lecciones del MF la persona aprende a darse cuenta de cómo se mueve, piensa, percibe y siente. En el aprendizaje propuesto por el MF se incentiva un proceso personal, donde cada persona se desarrolla sin modelos a imitar, respetando su propio ritmo de aprendizaje.

Esto se logra expandiendo la propia autoimagen interna, por medio de secuencias de movimiento que ponen atención a las partes del ser que están fuera de la conciencia, o no implicadas en acciones funcionales. Una mejor función es evocada al establecer una mejor relación dinámica entre el individuo, la gravedad terrestre y la sociedad. El mismo Feldenkrais define el concepto «función» como una interacción de la persona con el mundo exterior o del ser con el ambiente. El MF capacita a las personas para que incluyan en su funcionamiento movimientos y partes del cuerpo no considerados, olvidados o excluidos de sus acciones habituales o imágenes de acciones[5].

Principios del Método Feldenkrais® de educación somática

Se pueden aplicar en cada orientación, dirección, patrón y actividad en la que los seres humanos se involucran en la tierra[6].

- Una buena postura: es la capacidad de moverse en cualquier dirección sin vacilación ni preparación, y se basa en el contacto específico que encontramos con las superficies en las que estamos.
- Soporte esquelético claro: los huesos de abajo se mueven para sostener los huesos de arriba. El **«**abajo**»** y el **«**arriba**»** siempre son relativos a la gravedad.
- Esfuerzo/tono muscular uniformemente distribuido (trabajo proporcional: los músculos grandes hacen el trabajo grande, los músculos pequeños hacen el trabajo pequeño).
- Un movimiento bien organizado a menudo incluye una fuerza igual y opuesta entregada/recibida desde el piso.
- La fuerza debe viajar hacia arriba y a lo largo del esqueleto longitudinalmente, no a través de él. Evite las fuerzas de corte.
- La cabeza y los ojos deben estar libres en la actividad.
- La respiración es libre en la actividad.
- Reversibilidad: capacidad de organizarse para la acción y su suspensión en cualquier momento.

Vertientes del Método Feldenkrais®

El MF está basado en la autoorganización y autorregulación durante el aprendizaje, y se expresa en dos vertientes paralelas: ATM y la Integración funcional® (IF).

Autoconciencia a través del movimiento®

Consiste en secuencias de movimiento dirigidas verbalmente, presentadas principalmente a grupos. Hay cientos de horas de lecciones. Una lección dura de 30 a 60 minutos. En general cada lección se organiza alrededor de una función particular. Aquí una propuesta de lección estando sentado con brazo cruzado al frente[7].

Integración funcional®

Es una forma manual de comunicación táctil y cinésica. El o la profesora Feldenkrais® hace sentir a la persona la forma en que su cuerpo se organiza, sugiriendo mediante toques y movimientos suaves cómo moverse dentro de patrones motrices más amplios.

La lección de IF se construye con base en el deseo, intención o necesidades de la persona. El proceso de aprendizaje se lleva a cabo sin el uso de procedimientos invasivos o forzados. Con simpatía y respeto por las habilidades, cualidades e integridad de la persona, el (la) profesor(a) crea un ambiente donde la persona pueda aprender cómodamente, su intención es instructiva y comunicativa.

La IF se realiza con la persona acostada en una mesa diseñada específicamente para el trabajo o en el piso. También se puede realizar con la persona sentada o parada. A veces se usan algunos apoyos físicos, con la intención de mantener la configuración corporal de la persona o para facilitar ciertos movimientos. Se puede visualizar una lección corta de IF dentro de un taller dirigido por Mia Segal, asistente directa de Feldenkrais en Israel[8]. Se agrega otro pequeño vídeo, Autoconciencia por el movimiento y microintegración funcional, donde se relaciona a las personas al realizarla con su actividad laboral o familiar[9].

Se aprende al sentir diferencias, antes, durante y después de los movimientos guiados. Las lecciones pueden durar de 15 a 45 minutos. La IF solo la realizan profesores acreditados por la Asociación Mexicana del Método Feldenkrais (AMMEF) o por la *International Feldenkrais Federation* (IFF) u otras asociaciones Feldenkrais, pero reconocidas por la IFF (https://feldenkrais-method.org/).

ALGUNAS APLICACIONES DEL MÉTODO FELDENKRAIS® DE AUTOCONCIENCIA POR EL MOVIMIENTO®

Mejora las funciones por medio del conocimiento de los patrones de movimiento integrados. Muy útil para personas con parálisis cerebral, esclerosis múltiple, enfermedad de Parkinson y accidente vascular cerebral, entre otros. En problemas de equilibrio se aprende no solo cómo caer menos, sino también la forma de caer sin lastimarse y a levantarse fácilmente[10].

Dado que el espacio del presente escrito es reducido para comentar sus aplicaciones, solo se anotan algunos autores recientes que han escrito artículos o comentan su eficiencia, como Stephens 2022[11], o la influencia de utilizar la imaginación cuando hay dolor u otras situaciones durante el movimiento[12]. De aquí en adelante al mencionar a los autores se anexan vínculos de internet para su lectura.

Método Feldenkrais® frente al dolor o diversas enfermedades que lo causan

La persona aprende a ayudarse a sí misma cuando tiene dolor de espalda, cuello, hombros y pelvis, que acompañan a diversas enfermedades causantes de dolor. Aprende a moverse de manera más eficiente y con menos esfuerzo, por ello reduce el dolor y la fatiga en personas con artritis reumatoide, fibromialgia, fatiga crónica o artritis

reumatoide de Sjögren, entre otras. Una vez que la persona puede moverse con más comodidad, puede comenzar a realizar ejercicios aeróbicos o de fortalecimiento de la fuerza más extenuantes[13]: Dean[14] y Gard[15] frente a personas con fibromialgia, Wennemer[16] y Ahmadi et al. en lumbalgias[17]. Frente a dolores musculoesqueléticos inespecíficos y la repercusión psicológica comparando el MF en conjunto con otras alternativas, puede leerse a Malmgren-Olsson[18].

Para probar ejemplos de minilecciones de MF frente al dolor, les invitamos a visitar el siguiente vínculo: https://www.youtube.com/playlist?list=PLx83c-HVFBfBsbsrnE0pOTG6cln3J5ofQ

Método Feldenkrais® y esclerosis múltiple

Varios autores han trabajado con el MF en a personas con esclerosis múltiple como método para mejorar su funcionalidad y calidad de vida, entre ellos están principalmente Stephens[19,20], Huntley[21] y Johnson[22].

Método Feldenkrais® en el adulto mayor, enfermedad de Parkinson y demencia senil

El MF se ha utilizado para mejorar la calidad de vida del adulto mayor (Connors[23], Vrantsidis[24]), la depresión del adulto mayor (Ullmann[25-27], Palmer[28]), para pacientes con Parkinson (Kang[29], Teixeira-Machado[27]) y en demencia senil (Wu[31], Joyce[32]).

Método Feldenkrais® y accidentes vasculares cerebrales

Desde hace décadas el MF se ha utilizado como soporte a personas que han sufrido algún accidente vascular cerebral: Batson[33], Jackson-Wyatt[34] y Hernández[35].

Método Feldenkrais® en traumatismos craneoencefálicos

Murphy[36] ha utilizado el MF como soporte para personas con traumatismos craneoencefálicos.

Método Feldenkrais® en parálisis cerebral

Torres-Unda[37], Hachmeriyan[38] y Liptak[39] han utilizado el MF como soporte entre otras alternativas y para mejorar las funciones y el equilibrio en personas con discapacidades intelectuales. En relación con niños con problemas cerebrales, profesores que trabajaron directamente con Moshé Feldenkrais muestran vídeos y testimonios al utilizar con éxito el MF en niños o personas con parálisis cerebral. Entre ellas está el libro de Shelhav Chava[40] y su página web *Cerebral palsy: How NeuroMovement® can help* (https://childspacemethod.com/). Otra profesora, Anat Baniel (https://www.anatbanielmethod.com/), que ha utilizado con gran éxito el MF en niños con diversos problemas o discapacidades, incluyendo a los padres en el proceso para mejorar la evolución del infante, ha escrito un libro al respecto[41].

RETOS DE LA INVESTIGACIÓN EN EL MÉTODO FELDENKRAIS®

Retomando las palabras de Joly Yvan[42], la investigación en este campo «presenta en sí misma una interesante paradoja y es, a la vez, un reto excepcional para la investigación, ya que lo esencial de la experiencia somática no es del orden de lo verbal. Además, los métodos de educación somática presentan a la investigación cualitativa como una

ocasión única de inmersión dentro de la experiencia fenomenológica de ser un cuerpo; aquel de la investigación y aquel del investigador o de la investigadora. Los investigadores en ciencias cognitivas que no son reduccionistas consideran que la conciencia y la experiencia son fenómenos irreductibles imposibles de ignorar».

El Dr. Pribram visitó el programa de capacitación del Dr. Feldenkrais en San Francisco, California[43] y tuvieron una serie de conversaciones que fueron grabadas, discutiendo su respectiva comprensión de cómo funciona el cerebro. Dichas conversaciones se dieron en San Francisco 1975, y fueron casi cinco horas de grabaciones audio MP3. El Dr. Feldenkrais estuvo encantado de conocer al Prof. Pribram, un científico que tenía una comprensión del cerebro como un sistema holográfico, dinámico y grande que comenzó a coincidir en mayor medida con su comprensión del cerebro.

El neurólogo Karl H. Pribram (Viena, 25 de febrero de 1919-Virginia, 19 de enero de 2015) comentó que el MF no es solo trabajar los músculos, sino cambiar significados en la mente misma. Explicó que los suaves movimientos que se solicitan en dicho método construyen y reconstruyen patrones neuromusculares, buscando la calidad del movimiento y no solo la cantidad. Comentó que el Dr. Feldenkrais pudo traducir su pensamiento en acciones y metodologías concretas para mejorar el cerebro de las personas y, por lo tanto, mejorar sus vidas.

No obstante, existe una investigación donde la propia investigadora Verrel[44], que es profesora de Feldenkrais, pudo utilizar la metodología científica para demostrar la efectividad del MF. Muchos autores han abordado dicha controversia, como Hillier[45] y Ullmann[46].

Del 31 de agosto al 2 de septiembre del 2022 tendrá lugar en La Sorbonne, París (Francia), el *Special Feldenkrais Research Symposium* (https://feldsci.net/2022/02/10/call-for-abstracts/), dedicado al tema Experiencia, Reflexión, Lenguaje: Fenomenología y el Método Feldenkrais dentro de la Conferencia Cerebro, Cuerpo y Cognición. El simposio lo organiza el *International Feldenkrais Federation Research Working Group*.

Clasificación de la investigación en el Método Feldenkrais®

Dadas las controversias que desde hace tiempo Smyth[47] señala, y que han surgido frente al MF para verbalizar y confirmar su eficiencia, facilitando la neuroplasticidad cerebral, también mencionado por Sawicka[48], Joly aclara que no es posible hacer investigación del propio MF, sin que el propio investigador lo haya vivenciado y sentido sus efectos, desde su propia corporeidad. Y también es abordada por Russell[49]. Entre los autores que intentan clasificar la investigación en el MF está Smyth[50], que retoma y ajusta lo propuesto por Jim Stephens en 2022[51]; esboza las siguientes cuatro metodologías de estudio de casos. Jim se basó en ejemplos de su propio y otros estudios de caso del MF, realizados durante tres décadas:

- Estudios de casos narrativos: puede comunicar lo que está sucediendo en las sesiones de ATM o FI y documentar los cambios.
- Estudios reflexivos: describir y examinar la experiencia de moverse y aprender desde diferentes puntos de vista, proporcionando un análisis en profundidad y mostrando cómo será útil.
- Estudios de casos de medidas mixtas: más allá de proporcionar las ventajas de los estudios reflexivos y narrativos cualitativos, los estudios de casos de medidas mixtas incluyen métodos cuantitativos para medir los resultados en grupos.
- Estudios de diseño de asignatura única: este tipo de estudio de caso proporciona un estudio intenso del proceso de aprendizaje individual. Incluyen medidas de resultado repetidas durante el periodo del estudio.

  Hay estudios que describen los encuentros de un observador participante (Fogel[52]).

LECCIÓN DE AUTOCONCIENCIA POR EL MOVIMIENTO

Objetivo

Experimentar el proceso del movimiento de la conciencia y la conciencia del movimiento. ¿Cómo incorporar su ser en el proceso del movimiento?

Sugerencias para comprender mejor el significado de la experiencia

- Experimente la lección y no solo pase automáticamente por ella.
- Es fundamental darse tiempo y hacer los movimientos suaves y lentos.
- Permita que la atención al movimiento expanda su «autoimagen interna» por medio de su movimiento.
- Son movimientos que se repiten, con atención a diferentes partes del cuerpo. No es un ejercicio automático. El propósito es aprender y no realizar repeticiones mecánicas. El beneficio surge de lo que percibe, hace, siente y piensa, y no del movimiento mismo, sino por medio de él.

Lección del MF: volteando la cabeza con mayor facilidad (duración aproximada 15 min)

Tomada en 2005 de www.feldenkrais.com y traducida.

Primer punto de referencia

Tome conciencia de cómo está su respiración, dónde hay movimiento y dónde no. Note cómo están sus apoyos en una silla firme, ¿predomina en lado derecho o izquierdo?, ¿su cabeza está inclinada, vertical o hacia un lado? No es fácil sentir y no cambiar.

1. Siéntese en el borde de la silla. Evite ponerse rígido/a. Cierre los ojos.

Segundo punto de referencia

2. Con ojos cerrados voltee a la derecha sin esfuerzo y pare cuando sienta que llega a un punto cómodo y sin forzar. Cuando pare, abra los ojos y observe un punto, que servirá de punto de referencia. Note la calidad del movimiento conforme lo hace.
3. Cierre los ojos y voltee la cabeza a la derecha algunas veces pero solo 3/4 de lo que hacía. Note la calidad del movimiento y note hasta dónde llega este en la columna vertebral.
4. Vuelva a calibrar: con ojos cerrados voltee a la derecha sin esfuerzo, hasta que sienta que se detiene. Ahí, abra los ojos y vea el punto de referencia, note si hay avances o igualdades.
5. Descanse un momento y registre sus emociones o sentimientos. Note si siente alguna diferencia o semejanza en el lado derecho e izquierdo de su cuerpo.
6. Cierre los ojos y vuelva a girar cabeza a la derecha y al centro varias veces, notando qué siente en sus hombros, si el izquierdo desea moverse hacia adelante y el derecho hacia atrás. Permita que el torso gire ligeramente a medida que usted gira. No fuerce, solo hágalo naturalmente. ¿Más fácil o difícil si deja que los hombros participen? Mucho del esfuerzo que gasta en el movimiento está en mantenerse inmóvil o tieso/a en partes que deben estarse moviendo. Así, a medida que se involucran más con el movimiento, este resulta más fácil. Continúe volteando cabeza a la derecha y al centro, sintiendo el giro hacia debajo de la columna vertebral y permita que los hombros respondan.

7. Note lo que ha hecho con sus ojos, deje que estos vayan a la derecha y al centro cuando la cabeza regrese. ¿Esto hace que el movimiento sea más fácil o difícil? Mientras voltea, lleve su atención a sus ojos.
8. Ahora permita que el movimiento de los ojos sea primario hacia la derecha, dejando que la cabeza siga después el movimiento, que fluya hacia la columna para que cada vértebra responda a la que está arriba. Permita que su torso y espalda respondan. Repítalo de 5 a 10 veces pero sintiendo relaciones.
9. Descanse y revise sus puntos de referencia. Con los ojos cerrados voltee al lado derecho, sin esfuerzo hasta que pare y abra sus ojos. ¿Hubo avances?
10. Voltee la cabeza una o dos veces de izquierda a derecha y note la diferencia entre ambos lados. ¿Giran igual o la calidad es diferente? ¿Hay algún lado más relajado, diferente, más presente? Si no es así, no sienta prisa por cambiar el movimiento, haga esta lección en los días que siguen y quizá mejorará la calidad de su torsión.
11. Lo que cambió no es la ejercitación de voltear, sino la conciencia del movimiento y el aprendizaje de cómo mejorarlo.
12. Ahora haga todo el proceso pero solo en su imaginación. Es decir, imagine toda la lección hacia su lado izquierdo. Con esto podrá constatar que no es el movimiento en sí, sino la imaginación y la conciencia de este lo que permite mejorar los procesos de aprendizaje sobre sí mismo y el entorno que le rodea.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Feldenkrais M. Body and mature behavior. 2 ed. Tel Aviv, Israel: Alef; 1949.
Feldenkrais M. Autoconciencia por el movimiento. México: Paidós; 2009.
Feldenkrais M. La dificultad de ver lo obvio. Argentina: Paidós; 1972.
Hanna T. Somática. México:Jug; 1994.
Feldenkrais M. Los beneficios del movimiento consciente: El Método Feldenkrais en acción. México: AMMEF-IFF;2018.
Joly Y. Educación somática: Reflexiones sobre la práctica de la conciencia del cuerpo en movimiento. México: UNAM, DGNAM, ESEF, Plaza y Valdés, AMMEF; 2008.
Zemach-Bersin D, Reese M. Relaxercise. Feldenkrais resources. San Francisco: Harper; 1989.
Neuroplasticity and healing: A clinical conversation with Norman Doidge, MD, and Robert Rountree. Alternative and Complementary Therapies [Internet]. 2016;22(5). Disponible en: https://www.liebertpub.com/doi/full/10.1089/act.2016.29077.ndo

BIBLIOGRAFÍA

1. Feldenkrais *M. Feldenkrais M Awareness through movement*. Nueva York: Harper and Row; 1972 (hay versión en español: *Autoconciencia por el movimiento.* Buenos Aires: Paidós; 1980).
2. Joly Y. *Educación somática: Reflexiones sobre la práctica de la conciencia del cuerpo en movimiento.* UNAM Iztacala, Plaza y Valdez, Institut Feldenkrais d'Education Somátique, Asociación Mexicana del Método Feldenkrais; 2018. pp.15-17.
3. Hanna TL. Somatics: Reawakening the Mind's Control of Movement, Flexibility, and Health. Da Capo Press;1988.
4. Braude HD. The Feldenkrais Method as practical physiological psychology [Internet]. SomaticWell; 11 de febrero de 2022. Disponible en: https://www.somaticwell.com/post/the-feldenkrais-method-as-practical-physiological-psychology
5. Asociación Mexicana del Método Feldenkrais México (AMMEF) [sede web]. Disponible en: //www.feldenkraismexico.org/definicion-y-campos-de-aplicacion/
6. Gibbons A. A few words about principles [Internet]. Body of Knowledge [consultado: 20 de junio de 2022]. Disponible en: https://bodyofknowledge.me/feldenkrais-principles
7. Asociación Mexicana del Método Feldenkrais. Lección sentado brazo cruzado al frente [Internet]. Asociación Mexicana del Método Feldenkrais [consultado: 8 de marzo 2022]. Disponible en: https://drive.google.com/file/d/1973KumTfkXZdha7jhH5G89bpSv4JMZ4z/view
8. Segal M. Lección corta de integración funcional [Internet]. Youtube.com [consultado: 19 de abril de 2022]. Disponible en: https://www.youtube.com/watch?v=-XaLfO-4lC4&t=13s
9. International Feldenkrais Federation. Feldenkrais Moments [vídeo en Internet]. International Feldenkrais Federation. Disponible en: https://feldenkrais-method.org/archive/collection/feldenkrais-moments/
10. Russell R. What makes any Feldenkrais lesson work? [Internet]. IFF Research Network. Newspaper Science, Nr 3; 10 de febrero de 2022. Disponible en: https://feldsci.net/tag/newspaper-science/
11. Stephens J, Hillier S. Evidence for the effectiveness of the Feldenkrais Method. Kinesiology Review [Internet]. 2020;9:228-35. Disponible en: https://doi.org/10.1123/kr.2020-0022

12. Dunn PA, Rogers DK. Feldenkrais sensory imagery and forward reach. Percept Mot Skills. 2000;91(3 Pt 1):755-7.
13. Relief could be as simple as changing how you move [Internet]. Feldenkrais Guild of North America [consultado: 7 de junio de 2017]. Disponible en: https://feldenkrais.com/pain-relief/
14. Dean JR, Yuen SA, Barrows SA. Awareness through movement sequence on fibromyalgia patients. IFF Feldenkrais Research Journal [Internet]. 2008. Disponible en: http://iffresearchjournal.org/volume/4/dean
15. Gard G. Body awareness therapy for patients with fibromyalgia and chronic pain. Disabil Rehabil. 2005; 27(12):725-8.
16. Wennemer HK, Borg-Stein J, Gomba L, Delaney B, Rothmund A, Barlow D, et al. Functionally oriented rehabilitation program for patients with fibromyalgia: preliminary results. Am J Phys Med Rehabil. 2006; 85(8):659-66.
17. Ahmadi H, Adib H, Selk-Ghaffari M, Shafizad M, Moradi S, Madani Z, et al. Comparison of the effects of the Feldenkrais method versus core stability exercise in the management of chronic low back pain: a randomised control trial. Clin Rehabil. 2020;34(12):1449-57.
18. Malmgren-Olsson EB, Bengt-Ake A, Kerstin A. A comparative outcome study of body awareness therapy, feldenkrais, and conventional physiotherapy for patients with nonspecific musculoskeletal disorders: Changes in psychological symptoms, pain, and self-image. Physiother Theory Pract. 2001;2:77-95.
19. Stephens JL, Call S, Evans K, Glass M, Gould C, Lowe J. Awareness through movement® as a method of improving function and quality of life in individuals with multiple sclerosis. Neurol Rep. 1998;22(5).
20. Stephens J, Call S, Evans K, Glass M, Gould C, Lowe J. Responses to ten Feldenkrais Awareness Through Movement lessons by four women with multiple sclerosis: improved quality of life. Physical Therapy Case Reports. 1999;2(2):58-69.
21. Huntley A, Ernst E. Complementary and alternative therapies for treating multiple sclerosis symptoms: a systematic review. Complement Ther Med. 2000;8(2):97-105.
22. Johnson S, Frederick J, Kaufman M, Mountjoy B. A controlled investigation of bodywork in multiple sclerosis. J Altern Complement Med. 1999;5:237-43.
23. Connors KA, Galea MP, Said CM. Feldenkrais method balance classes improve balance in older adults: a controlled trial. Evid Based Complement Alternat Med. 2011;2011:873672.
24. Vrantsidis F, Hill KD, Moore K, Webb R, Hunt S, Dowson L. Getting grounded gracefully: effectiveness and acceptability of Feldenkrais in improving balance. J Aging Phys Act. 2009;17(1):57-76.
25. Ullmann G, Williams HG. Can Feldenkrais exercises ameliorate subclinical depressive symptoms in older adults? A pilot study. J S C Med Assoc. 2011;107(Suppl):7-10.
26. Ullmann G. Case report: Outcomes of Feldenkrais movements on self-reported cognitive decline in older adults. Adv Mind Body Med. 2016;30(2):19-23.
27. Ullmann G, Williams HG, Hussey J, Durstine JL, McClenaghan BA. Effects of Feldenkrais exercises on balance, mobility, balance confidence, and gait performance in community-dwelling adults age 65 and older. J Altern Complement Med. 2010;16(1):97-105.
28. Palmer CF. Feldenkrais movement lessons improve older adults' awareness, comfort, and function. Gerontol Geriatr Med. 2017;3:2333721417724014.
29. Kang SH, Kim J, Kim I, Moon YA, Park S, Koh SB. Dance intervention using the Feldenkrais Method improves motor, and non-motor symptoms and gait in Parkinson's disease: A 12-month study. J Mov Disord. 2022; 15(1):53-7.
30. Teixeira-Machado L, Araújo FM, Cunha FA, Menezes M, Menezes T, Melo DeSantana J. Feldenkrais method-based exercise improves quality of life in individuals with Parkinson's disease: a controlled, randomized clinical trial. Altern Ther Health Med. 2015;21(1):8-14.
31. Wu E, Barnes DE, Ackerman SL, Lee J, Chesney M, Mehling WE. Preventing Loss of Independence through Exercise (PLIÉ): qualitative analysis of a clinical trial in older adults with dementia. Aging Ment Health. 2015;19(4):353-62.
32. Joyce A. Individuals with dementia learn new habits and are empowered through the Feldenkrais Method® [Internet]. Dharma Talks; 2014 [consultado: 14 de junio de 2022]. Disponible en: https://neozen888.files.wordpress.com/2014/03/individuals-with-dementia.pdf
33. Batson G, Deutsch J. Effects of Feldenkrais awareness through movement on balance in adults with chronic neurological deficits following stroke: a preliminary study. Complement Health Pract Rev. 2005;10:203-10.
34. Jackson-Wyatt O. The older person has a stroke: Learning to adapt using the Feldenkrais® Method. Top Stroke Rehabil. 1995;1(4):17-31.
35. Hernández MMC. Seguimiento del desarrollo durante 12 años en el caso de una niña con daño neurológico con intervención psicomotriz, estimulación vestibular y Metodo Feldenkrais [tesis en internet]. Repositorio Universidad Nacional Autónoma de México; 2011 [consultado: 14 de junio de 2022]. Disponible en: https://repositorio.xoc.uam.mx/jspui/bitstream/123456789/2715/1/123892.pdf
36. Murphy LJC. School of Professional Psychology. Flexible brains, resilient souls: Traumatic brain injury and the Feldenkrais Method™: An existential phenomenological study. ProQuest Dissertations Publishing; 2011 [consultado: 14 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.proquest.com/openview/79bcf5db871137e37ff0a28b2036e 028/1?pq-origsite=gscholar&cbl=18750
37. Torres-Unda J, Polo V, Dunabeitia I, Bidaurrazaga-Letona I, García-Gil M, Rodriguez-Larrad A, Irazusta J. The Feldenkrais Method improves functioning and body balance in people with intellectual disability in supported employment: A randomized clinical trial. Res Dev Disabil. 2017;70:104-12.
38. Hachmeriyan A. Feldenkrais method for cerebral palsy-a case report [Internet]. Medical University of Varna; septiembre de 2018. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/327416568_Feldenkrais_method_for_cerebral_palsy-a_case_report
39. Liptak GS. Complementary and alternative therapies for cerebral palsy. Ment Retard Dev Disabil Res Rev. 2005;11(2):156-63.

40. Chava S. Child space: An integrated approach to infant development based on the Feldenkrais Method. North Atlantic Books; 2019.
41. Baniel A. Move into Life. EE.UU.: Harmony Books; 2009.
42. Joly MAY. La recherche et la pratique du corps vecu un point de vue, par la Methode Feldenkrais® d'éducation somatique. Revue de l'Association pour la recherche qualitative [Internet]. 1994;12:87-99. Disponible en: http://www.yvanjoly.com/downloads/Edu_som_rech_qual-fr.pdf http://www.yvanjoly.com/en/articles
43. Karl Pribram and Moshe Feldenkrais [Internet]. Feldenkrais Method. Disponible en: http://www.feldenkraismethod.com/his-life/karl-pribram-moshe-feldenkrais
44. Verrel J, Almagor E, Schumann F, Lindenberger U, Kühn S. Changes in neural resting state activity in primary and higher-order motor areas induced by a short sensorimotor intervention based on the Feldenkrais method. Front Hum Neurosci. 2015;9:232.
45. Hillier S, Worley A. The effectiveness of the feldenkrais method: a systematic review of the evidence. Evid Based Complement Alternat Med. 2015;2015:752160.
46. Ullmann G. Health-related outcomes of the Feldenkrais Method in children and adults: State of the art and future perspectives [Internet] Conferencia en World Congress Integrative Medicine & Health, 2017. Berlín, Alemania [consultado: 1 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/316172949_Health-related_Outcomes_of_the_Feldenkrais_Method_in_Children_and_Adults_State_of_the_Art_and_Future_Perspectives
47. Smyth C. A possible typology of case studies in the Feldenkrais Method [Internet]. Academia [consultado: 1 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.academia.edu/29112562/A_Possible_Typology_of_Case_Studies_in_the_Feldenkrais_Method
48. Sawicka T. What is evidence? [Internet]. IFF Research Network. Newspaper Science; 30 de noviembre de 2021. Disponible en: https://feldsci.net/2021/11/30/what-is-evidence/
49. Russell MAR. Newspaper science: Safe? Effective? How does it work? - What kind of research can we do? [Internet]. IFF Research Network. Newspaper Science; 2021. Disponible en: 2021.https://feldsci.net/2022/02/10/newspaper-science-nr-3/#more-345
50. Smyth C. A possible typology of case studies in the Feldenkrais Method [Internet]. IFF Feldenkrais Research Journal; 2008. Disponible en: http://iffresearchjournal.org/volume/4/smyth
51. Stephens J. Review of Jan 23, 2022, IFF Research Working Group Event: Case Studies Workshop with Jim Stephens, PhD, PT, CFT [Internet]. IFF Research Network. Newspaper Science; 7 de marzo de 2022. Disponible en:https://feldsci.net/2022/03/07/review-of-jan-23-2022-iff-research-working-group-event-case-studies-workshop-with-jim-stephens-phd-pt-cft/
52. Fogel A. Documenting cases as a participant observer: A manual for somatic awareness practitioners [Internet]. IFF Feldenkrais Research Journal; 2006. Disponible en:http://iffresearchjournal.org/volume/3/fogel

Marco legal de los cuidados paliativos en México. Capacidad de saber y entender aspectos médico legales

Sandra Escarlet Ocampo Méndez y
Santos Rafael Atilano Rodríguez

MARCO LEGAL DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN MÉXICO

Se estima que 40 millones de personas en el mundo necesitan cuidados paliativos cada año, debido al envejecimiento de la población y al aumento de enfermedades crónicas y no transmisibles[1].

El acceso a los cuidados paliativos mejora la calidad de vida de los pacientes con enfermedades graves y ha sido declarado un derecho humano por la Organización Mundial de la Salud. A pesar de esto, la mayoría de los pacientes en América Latina todavía no tienen acceso a los servicios de cuidados paliativos esenciales. Con estos cuidados se busca mejorar la calidad de vida del paciente, ya sea que esté en casa o en algún centro de salud u hospital[1].

Así, el primer parámetro en nuestro país que envuelve la atención de los cuidados paliativos es la Declaración Universal de los Derechos Humanos, la cual dicta que «Todo ser humano por el hecho de serlo es titular de un cúmulo de derechos, como valores supremos, todo individuo tiene derecho a la vida, a la libertad y a la seguridad de su persona»[2].

En México, además, el artículo 4.º constitucional, cuarto párrafo, establece que «Toda Persona tiene derecho a la protección de la salud». «La Ley definirá las bases y modalidades para el acceso a los servicios de salud y establecerá la concurrencia de la Federación y las entidades federativas en materia de salubridad general, conforme a lo que dispone la fracción XVI del artículo 73 de esta Constitución. La Ley definirá un sistema de salud para el bienestar, con el fin de garantizar la extensión progresiva, cuantitativa y cualitativa de los servicios de salud para la atención integral y gratuita de las personas que no cuenten con seguridad social»[3].

Así mismo, cuando abordamos la definición de dignidad humana, y la protección de la vida en sus alcances y en su justa dimensión normativa, entendemos la vida como «principio primario» base de los derechos humanos, calificada con el término de «intrínseca» por referirse al valor propio de la persona humana, cuyo significado es cuestionable solo en los casos de sufrimiento y prolongada agonía.

Derivado del artículo 4 constitucional, se elaboró la Ley General de Salud, la cual menciona en su artículo 33, fracción IV adicionada DOF 05-01-2009, lo concerniente al cuidado integral para preservar la calidad de vida del paciente, por medio de la prevención y tratamiento por parte de un equipo profesional multidisciplinario[4].

En un nivel descendente, y de manera más detallada, contamos con la Norma Oficial Mexicana NOM-011-SSA3-2014, la cual señala los «Criterios para la atención de enfermos en situación terminal a través de cuidados paliativos»[5].

Dicha norma establece que los prestadores de servicios de atención médica tienen que hacer frente a los problemas y complicaciones de los enfermos en situación terminal; es en este contexto en el que los cuidados paliativos adquieren gran relevancia desde los fundamentos legales de nuestro país[5].

A partir de la reforma de la Ley General de Salud publicada en el Diario Oficial de la Federación publicada el día 5 de enero del año 2009, se adiciona el Título Octavo Bis, relacionado con los Cuidados Paliativos a los Enfermos en Situación Terminal[6], cuyo objeto, de conformidad a lo dispuesto en el articulo 166 Bis, manda:

I. Salvaguardar la dignidad de los enfermos en situación terminal, para garantizar una vida de calidad a través de los cuidados y atenciones médicas, necesarios para ello.
II. Garantizar una muerte natural en condiciones dignas a los enfermos en situación terminal.
III. Establecer y garantizar los derechos del enfermo en situación terminal en relación con su tratamiento.
IV. Dar a conocer los límites entre el tratamiento curativo y el paliativo.
V. Determinar los medios ordinarios y extraordinarios en los tratamientos.
VI. Establecer los límites entre la defensa de la vida del enfermo en situación terminal y la obstinación terapéutica.

Si bien la vida en sentido estricto es el más esencial de los derechos fundamentales, esta inevitablemente llegará a su fin, por lo que resulta importante hablar sobre la dignidad y los derechos humanos que tienen las personas con alguna enfermedad terminal.

Es por esto que el Artículo 10 del Código Nacional de Procedimientos Penales establece el Principio de igualdad ante la ley, con lo que prohíbe toda clase de discriminación que atente contra la dignidad humana (en este caso que nos ocupa por enfermedad o por discapacidad) y para ello establece el deber del Estado mexicano de hacer ajustes razonables para acceder a un derecho o a una libertad, procurando así que el estado garantice las condiciones para el pleno desarrollo de las personas, respetando su derecho a la vida bajo la condición optima que respete su dignidad humana, independientemente de su condición o enfermedad[7].

AUTOGOBIERNO EN EL PACIENTE CON CUIDADOS PALIATIVOS, CAPACIDAD DE SABER Y ENTENDER

Como bien se ha mencionado previamente, es importante mantener la dignidad humana del paciente bajo cuidados paliativos, y esta es también representada por medio de la expresión de su voluntad con antelación, previendo un mayor avance de la enfermedad terminal que limite sus capacidades no solo físicas, sino potencialmente cognitivas en un futuro[8].

Antes que todo, se debe tener claro que la capacidad de autogobierno corresponde a un espectro y no a una totalidad, de modo que el paciente podrá contar con capacidad para ciertas tareas aunque pierda el autogobierno para otras, ya que los requerimientos cognitivos y volitivo-motivacionales entre sí son diferentes e incluso dependen de la

etapa de la enfermedad; por ejemplo: las habilidades cognitivas y volitivas necesarias para saber y entender lo relacionado con la compra de los víveres del día a día son totalmente distintas a las requeridas para elaborar un testamento[9].

Es importante señalar que en casos en los que nos encontremos con una enfermedad terminal, algunas personas celebrarán determinados actos jurídicos, relacionados con su patrimonio (p. ej., testamentos). Dicha situación de enfermo terminal por sí sola no le impide a la persona la celebración de estos actos jurídicos, sin embargo, se debe validar que su enfermedad no le limite la capacidad de ejercicio pleno para disponer de sus bienes y derechos, por lo que se tendrá que demostrar al momento de realizar los respectivos contratos que la persona se encuentre en pleno goce de sus facultades cognitivas y volitivas; es decir, que tenga la capacidad de querer y entender para decidir sobre su patrimonio, como lo previene el artículo 2230 del Código Civil Federal Mexicano o el correlativo de la Entidad Federativa[10].

Por lo anterior, es posible la anulación de dichos actos por vicios del consentimiento si se prueba que el paciente no gozaba de plena capacidad cognitiva y volitiva al momento de su realización (p. ej., en el caso de una persona con metástasis cerebrales que le generen un tipo de demencia como consecuencia de un cáncer terminal)[10].

Cabe hacer la reflexión de que la persona en una situación terminal puede caer en cualquiera de estos vicios del consentimiento si a causa de su padecimiento comienza a tener una disminución en sus facultades cognitivas, por lo que se debe prever mientras se tenga suficiente capacidad de obrar, la libre elección sobre la tutela de su persona y bienes, en caso de una eventual pérdida de su capacidad de autogobierno. Pero... ¿cómo saber si la persona cuenta con el autogobierno y pleno goce de su capacidad de saber y entender?

En estos casos se debe prevenir la correcta realización de los contratos o actos jurídicos mediante el respaldo de un diagnóstico psiquiátrico y por medio de un notario público, quien verificará que la persona se encuentre en pleno uso de sus capacidades mentales[10].

Para la correcta valoración de la capacidad cognitiva y de autogobierno del paciente en cuidados paliativos, el experto deberá considerar los siguientes ámbitos[11]:

1. Valoración detallada y multidimensional. Es decir: una valoración en distintas esferas de la vida, desde el día a día hasta lo más complejo social y laboralmente.
2. Estudio de los procesos mentales. Es necesario evaluar todos los procesos mentales y no únicamente buscar un diagnóstico clínico.
3. Valoración de las potencialidades y posibilidades terapéuticas. Esto es relevante, por ejemplo en pacientes que presentan *delirium* durante enfermedades terminales, el cual puede mejorar con la terapéutica adecuada.
4. Enfoque ecosistémico. Valoración de la persona y familia como un sistema dinámico y en movimiento.
5. Evaluación contextual. El entorno en el cual se realiza la valoración es tan importante como la hora del día o la etapa de la enfermedad, por lo que no deberá dejarse de lado.

Derivado de esto, el experto determinará la capacidad cognitiva y de autogobierno con la que cuenta el paciente en las siguientes áreas: personal (p. ej., autocuidado, aseo), económica-administrativa (p. ej., conocimiento de precios, competencia para hacer donaciones), procesal (p. ej., capacidad para elegir representantes legales), contractual (p. ej., contratar servicios domésticos o adquirir deudas), laboral y de aprendizaje (p. ej., solicitud de baja, pensiones), sanitaria (p. ej., capacidad para aceptar o rechazar un tratamiento) y sociopolítica (capacidad atender reglas cívicas)[11].

OTROS ASPECTOS ÉTICO-LEGALES DEL PACIENTE EN CUIDADOS PALIATIVOS

Dicho todo lo previo, tomando en cuenta los derechos y leyes que aseguran la dignidad del paciente en cuidados paliativos y siempre con base en su capacidad cognitiva, volitiva y de autogobierno, toman relevancia tres figuras importantes en nuestro marco legal: la voluntad anticipada, la eutanasia y el estado de interdicción.

Con relación a las dos primeras figuras (voluntad anticipada y eutanasia), es necesario señalar que corresponden a entes distintos, pues mientras que la voluntad anticipada regula la actuación correcta ante la muerte por parte de quienes atienden al que sufre una enfermedad incurable o en fase terminal, la eutanasia es un acto intencionado donde se busca dar fin a la vida de un paciente. Dicho sea de paso, la eutanasia no se encuentra legislada en nuestro país[12].

La voluntad anticipada hasta el momento se encuentra aprobada en casi la mitad de las entidades federativas de los Estados Unidos Mexicanos[12] y puede ser entendida como «la decisión que toma una persona de ser sometida o no a medios, tratamientos o procedimientos médicos que pretendan prolongar su vida cuando se encuentre en etapa terminal y, por razones médicas, sea imposible mantenerla de forma natural, protegiendo en todo momento la dignidad de la persona»[13].

Por otra parte, el estado de interdicción se entiende en nuestro derecho como «la restricción de la capacidad de una persona mayor de edad declarada por el juez de lo familiar cuando la persona se encuentre disminuido o perturbado de su inteligencia o capacidad cognitiva aunque tenga intervalos lúcidos; o aquella persona que padezca alguna afección originada por enfermedad o deficiencia persistente de carácter físico, psicológico o sensorial»[14].

En nuestro régimen jurídico, la declaración del estado de interdicción tiene como objetivo la protección de la persona y los bienes del mayor de edad que haya caído en estado de incapacidad por alguna de las cuestiones previamente señaladas[14], y se encuentra sustentada en el artículo 450 del Código Civil Federal[10].

Sin embargo, es muy importante establecer que actualmente en México el estado de interdicción se encuentra contravenido por el artículo 22 constitucional[3]. Desde la entrada en vigor en el 2008 de la Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad[15], dicha institución del derecho civil (el estado de interdicción) es inaceptable. La interdicción se configura, en la práctica, como una forma de muerte civil, la cual es incompatible en un paradigma de respeto a los derechos humanos, pues, a juicio de la Suprema Corte de Justicia de la Nación «es una restricción desproporcionada al derecho a la capacidad jurídica»[16].

Por esta razón se llega a la conclusión de que dentro de los cuidados paliativos es necesario como médicos tratantes conocer todas las normas, variables y leyes que amparan a los pacientes que reciben cuidados paliativos, así como preparar a estos enfermos previamente para que tomen sus decisiones de la manera más anticipada y le sea respetado su derecho a decidir de manera consciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Organización Panamericana de la Salud. Cuidados paliativos [Internet]. Oficina Regional para las Américas de la Organización Mundial de la Salud [citado: 24 ago 2022]. Disponible en: https://www.paho.org/es/temas/cuidados-paliativos
2. Asamblea General de las Naciones Unidas. Declaración Universal de Derechos Humanos. Resolución 217 A (III) [Internet]. Francia: Organización de las Naciones Unidas: 10 dic 1948. Disponible en: https://www.un.org/es/about-us/universal-declaration-of-human-rights

3. Congreso de Diputados de la Unión. Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación, DOF 28-05-2021.
4. Congreso de Diputados de la Unión. Ley General de Salud. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación, DOF 16-05-2022.
5. Estados Unidos Mexicanos, Secretaría de Salud. NORMA Oficial Mexicana NOM-011-SSA3-2014, Criterios para la atención de enfermos en situación terminal a través de cuidados paliativos. [Internet]. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación, NOM-011-SSA3-2014. Disponible en: https://www.dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5375019&fecha=09/12/2014#gsc.tab=0
6. Congreso General de los Estados Unidos Mexicanos. Decreto por el que se reforma y adiciona la Ley General de Salud en Materia de Cuidados Paliativos. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación; 2009.
7. Congreso de Diputados de la Unión. Código Nacional de Procedimientos Penales. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación, DOF 19-02-2021.
8. McCallion P, Hogan M, Santos FH, McCarron M, Service K, Stemp S, et al. Consensus statement of the International Summit on Intellectual Disability and Dementia related to end-of-life care in advanced dementia. J Appl Res Intellect Disabil. 2017;30(6):1160-4.
9. Frolik LA, Radford MF. "Sufficient" capacity: the contrasting capacity requirements for different documents. NAELA J. 2006;2:303.
10. Congreso de Diputados de la Unión. Código Civil Federal. Estados Unidos Mexicanos: Diario Oficial de la Federación, DOF 11-01-2021.
11. Esbec Rodríguez E. Avances y exigencias de la prueba pericial en el proceso de modificación y delimitación de la capacidad de obrar. La capacidad en los trastornos mentales. Psicopatología Clínica Legal y Forense. 2012;12:149-79.
12. Gobierno de México. Ley de Voluntad Anticipada: El derecho a una muerte digna [Internet]. Gobierno de México; 2019 [citado: 24 ago 2022]. Disponible en: https://www.gob.mx/inapam/articulos/ley-de-voluntad-anticipada-el-derecho-a-una-muerte-digna
13. Asamblea legislativa del distrito federal IV Legislatura. Decreto por el que se expide la ley de voluntad anticipada para el distrito federal; se adiciona el código penal para el distrito federal y se adiciona la ley de salud para el distrito federal. [Internet]. Ciudad de México: Gaceta Oficial del Distrito Federal; Jan 7, 2008. Disponible en: http://aldf.gob.mx/archivo-077346ece61525438e126242a37d313e.pdf
14. Pérez Carvajal y Campuzano H. Análisis crítico y constructivo de la declaración del estado de interdicción. En: Domínguez Martínez JA, Sánchez Barroso JA, editores. Homenaje al maestro José Barroso Figueroa por el Colegio de Profesores de Derecho Civil, Facultad de Derecho-UNAM. 1.ª ed. Iztapalapa, CDMX: Castellanos Impresor; 2014.
15. Organización de Naciones Unidas. Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad [Internet]. Organización de Naciones Unidas; 2008. Disponible en: https://www.un.org/esa/socdev/enable/documents/tccconvs.pdf
16. Gutiérrez Ortiz Mena AG (ministro), Suprema Corte de Justicia de la Nación. AMPARO EN REVISIÓN 1368/2015 [Internet]. Diario Oficial de la Federación Sep 18, 2017. Disponible en: https://www.scjn.gob.mx/sites/default/files/listas/documento_dos/2019-02/AR-1368-2015-190212.pdf

Deterioro cognitivo en el paciente neuropsiquiátrico

Guillermo Albert Meza

INTRODUCCIÓN

Estimado lector, cuando se me encomendó participar en tan espléndida obra como la que está usted leyendo me sentí honrado. Al percatarme del título y el tema que me fue asignado para desarrollar sentí un reto y pensé ¿se habrán equivocado? Como muchos de nosotros, no negaré que me he inmiscuido en la ciencia de la psique aportando más por entusiasmo que por conocimiento profundo de lo que puede estar ocurriendo en la maraña de redes cognitivas ligadas a la conducta. En otras ocasiones y a veces quizá presionado por el paciente o sus familiares nos damos a la tarea de involucrarnos en el manejo neuroconductual. Sin embargo, cuál es nuestro papel en aquella persona que presenta trastornos conductuales e inicia con lo que se denomina deterioro cognoscitivo.

Hoy en día la ciencia médica «básica» nos ha arrollado con sus adelantos en genética y en inmunología. No hace mucho en nuestra sesión con mis colegas y residentes comenté que después de casi 40 años de neurólogo, tiempo razonable para creer que ya hemos visto sino todo quizá una parte considerable, ahora resulta que se nos abre un gran telón de patologías impensables por su relación con las estructuras genéticas y las respuestas inmunitarias. Patologías que entendíamos como clínicos que dominábamos su presentación de síntomas y signos, su diagnóstico e incluso incursionábamos con alguna terapéutica. Volteamos y parece que tenemos que volver al salón de clases. Cuántos pacientes no habremos visto en las salas de psiquiatría y que eran portadores de una «encefalitis autoinmune» con sintomatología conductual a la cual respondíamos parece ser más psiquiátrica que neurológica. Pobre de nuestra infanta ignorancia, cuántos años, décadas, tuvieron que pasar para que nos abrieran los ojos nuestros colegas de ciencias básicas y que pidiéramos un biomarcador de anticuerpos ¿¡Un qué!? En efecto, ahora tenemos como herramientas complementarias un extenso campo de paneles para distintas patologías no nada más para su confirmación diagnóstica, sino incluso para orientación terapéutica y pronóstica. Parece ser, colega, que ahora nos toca aprender esta nueva parte de la medicina clínica en favor de un diagnóstico más preciso para beneficio de nuestros queridos pacientes.

GENERALIDADES

Cuando hablamos de signos y síntomas neurológicos y/o neuropsiquiátricos en el paciente crónico habrá que realizar ciertas delimitaciones. Primero el tiempo que entendemos por crónico, de alguna manera se ha determinado que es después de seis meses

de haber iniciado con los malestares o sintomatología. Otros señalan que a los tres meses ya se puede hablar de subagudo o subcrónico, medida de tiempo un poco ambigua, así como arbitraria. En muchas ocasiones es difícil establecer cuándo exactamente inició la persona sus síntomas y/o signos cuando se percató de lo que estaba presentando. Si lo identificó como algo anormal. Un ejemplo escuchado con frecuencia en el consultorio es cuando acude el paciente por cefalea y se le interroga sobre el síntoma y comenta «Tengo mucho tiempo con mi dolor normal», respuesta «¿Acaso hay dolor normal?», claro que no y por qué acude hasta ahora a consulta a lo que responde es que ahora es más fuerte o distinto o más frecuente.

Esto es clave, ya que en muchas ocasiones por desconocimiento, otras por desidia la persona no le pone atención a ese signo rojo de que algo está mal. Esto sería en una persona con integridad de su estado de cognición, pero cómo se pueden percatar familiares o cuidadores cuando una persona con demencia o con una enfermedad vascular cerebral (EVC) que lo dejó con una afasia global tiene dolor o alguna molestia distinta y no recuerda o no puede decirlo o explicarlo. Aquí es donde debemos orientar e informar a la familia y cuidadores de actitudes de auxilio como podría ser: inquietud motora, agresividad, ansiedad, insomnio o de tipo pasivo negativas; no querer comer, rechazar los alimentos, querer solo dormir, estar apático, deprimido, etc.

Muy frecuentemente cuando llega el paciente al consultorio o al servicio de urgencias es porque ya no puede ser controlada la sintomatología en casa o porque esta se ha tornado amenazante con la integridad del paciente y aquí sería el segundo punto: cuál es la severidad del síntoma para que acuda a atención médica una persona o que sea llevada por sus familiares. Sabemos que los pacientes con enfermedades neurodegenerativas pueden presentar una disfunción entorrinal como es la hiposmia progresiva hasta llegar a la anosmia con muchos años de anticipación algunos reportes lo han medido que pueden ser hasta veinte años antes de que se inicien otros síntomas (Parkinson, Alzheimer).

Cuántas veces preguntamos cómo está su olfato o si se ha percatado de la disminución o perdida de este. La exploración del olfato se conocía como prueba de cabecera para orientar un diagnóstico clínico de las enfermedades mencionadas. Cuando interrogamos sobre trastornos de sueño como pueden ser pesadillas, insomnio, alteración ciclo-vigilia, alucinaciones nocturnas, todas estas alteraciones pueden anteceder muchos años a los síntomas motores de un parkinsonismo de la demencia por cuerpos de Lewy.

Qué decir de la enfermedad de tipo familiar ligada al gen (IT15) de herencia autosómica dominante que está localizada en el brazo corto del cromosoma 4 y que forma parte de los padecimientos neurológicos debido a expansiones anormales de tripletes en un gen. El gen IT15 normalmente tiene una secuencia en el exón 1 de trinucleótidos (CAG) que se repite de 11 a 34 veces, una vez superados las 37 repeticiones se puede presentar sintomatología y después de 42 ya hay sintomatología típica de lo que conocemos como la enfermedad hereditaria de Huntington o corea de Huntington. Donde se encontró una proteína anormal que se denominó huntingtina.

La forma más habitual de esta enfermedad es la que comienza en una persona joven en su cuarta década de vida con trastornos de comportamiento que pudieron haber sido atribuidos a problemas psíquicos como sería nerviosismo, irritabilidad, carácter impulsivo, dificultades en su adaptación social, todos los cuales anteceden los típicos movimientos anormales con lo que florece francamente el cuadro clínico, haciéndose muy evidente el diagnóstico, sobre todo si se explora la existencia de antecedentes familiares y estos son positivos. Tiempo después se hará florido el cuadro de deterioro cognitivo. El pronóstico es fatal entre los 10 a 15 años a partir de la presentación de la

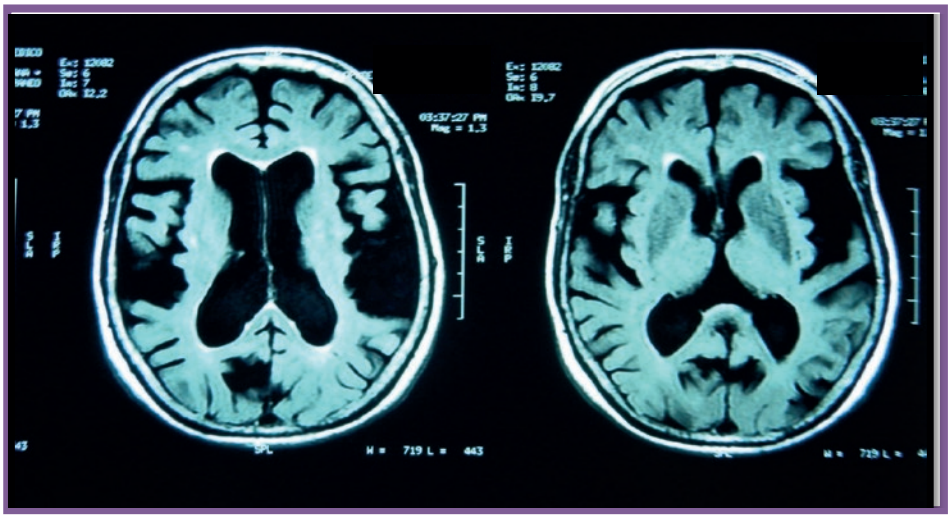


Figura 1. Resonancia Magnética que muestra atrofia fronto-temporal de predominio bitemporal (*por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza*).

sintomatología motora. Por fortuna hoy en día hay mucha expectativa con blancos terapéuticos a futuro al parecer prometedores[1].

Los pacientes con la enfermedad de Parkinson se han visto en distintos centros dedicados al estudio de esta alteración que cuando se aplican pruebas cognitivas se pueden encontrar problemas de lóbulo frontal y de los circuitos de la memoria incluso en etapas tempranas del padecimiento, aunque menos discapacitantes como en otras enfermedades neurodegenerativas como sería Alzheimer o demencias focales. Sin embargo tratar problemas del estado de ánimo o del comportamiento como son apatía y depresión es importante para no enmascarar el inicio de una demencia. Cabe señalar que estos pacientes adquieren una adicción ludopática importante.

Existe por desgracia un sinfín de entidades que pueden en algún momento darnos trastornos neuropsiquiátricos a distintas edades. Aquí cabe señalar, por ejemplo, algunos tipos de epilepsia no convulsiva que se comportan con sintomatología compleja y que pueden simular trastornos psiquiátricos, o el infantilismo presentado en ocasiones en la esclerosis múltiple. Pero una de las patologías que presenta un cuadro florido de trastornos conductuales, si no es la que más presenta, es la demencia focal o temporofrontal de la variedad del comportamiento, considerada como una taupatía típica que puede afectar una gran cantidad de funciones que van desde los delirios, paranoias, confabulaciones, desinhibiciones y agresividad, por mencionar algunos signos, para posteriormente iniciar con deterioro cognoscitivo con desorientación y alteraciones de memoria. Este tipo de demencia alguna vez conocida como una de las tres variantes de la descripción original de Arnold Pick son de aparición más temprana que la de Alzheimer, poca respuesta al tratamiento farmacológico tanto a los modificadores cognitivos como los psicotrópicos para los trastornos conductuales. Con una progresión sostenida hasta la invalidez total y con una sobrevida alrededor de los 10 a 12 años. En los últimos años se han encontrado una variedad importante de subtipos, incluso sobreposiciones de algunas de ellas (Fig. 1).

Cómo es posible tantas variantes en el comportamiento de los distintos padeceres... Ya sean alteraciones cognitivas o conductuales o incluso ambas. Estas pueden ser

secuenciadas, alternas o simultáneas. Desafortunadamente parece ser que las cognitivas una vez que se hacen aparentes son por desgracia progresivas hasta ocasionar un daño devastador, irreversible y terminal. Por otro lado, las consecuencias conductuales pueden estar presentes y desaparecer de una manera en ocasiones caprichosa. Veamos qué función tienen algunos de los principales neurotransmisores. La acetilcolina regula la capacidad para retener una información, almacenarla y recuperarla en el momento necesario. Cuando el sistema que utiliza la acetilcolina se ve perturbado aparecen problemas de memoria y hasta, en casos extremos, demencia.

La dopamina crea un «terreno favorable» a la búsqueda del placer y de las emociones, así como al estado de alerta. Potencia también el deseo sexual. Al contrario, cuando su síntesis o liberación se dificulta puede aparecer desmotivación e, incluso, depresión. La disminución de su producción o falta provocan la enfermedad de Parkinson.

La noradrenalina se encarga de crear un terreno favorable para la atención, el aprendizaje, la socialización, la sensibilidad frente a las señales emocionales y el deseo sexual. Al contrario, cuando la síntesis de la liberación de la noradrenalina se ve alterada se presentan la depresión, desmotivación, perdida de la libido y la reclusión.

La serotonina sintetizada por ciertas neuronas a partir del aminoácido triptófano se encuentra en la composición de las proteínas alimenticias. Juega un papel importante en el sueño, la coagulación y en la fisiopatología de la migraña. Así como en las emociones, es precursora de la melatonina transmisor esencial del sueño.

La adrenalina nos permite actual en situaciones de estrés, niveles altos de este transmisor pueden ocasionar fatiga, ansiedad, insomnio, falta de atención y en algunos casos depresión.

El ácido gamma-aminobutírico (GABA) parte del ácido glutámico y es uno de los transmisores más utilizados por el cerebro. El GABA permite mantener los sistemas bajo control. Es un transmisor inhibitorio que está implicado en la memoria. Su presencia favorece la relajación, pero cuando sus niveles son bajos aparecen el insomnio y la ansiedad.

Como vemos existe un campo importante de distintas substancias neurotransmisoras que conllevan un sinfín de funciones y que un desequilibrio de estas en sus distintos circuitos puede convertirse en un síntoma o signo de mal funcionamiento que a la larga derivará en un padecimiento o enfermedad (Figs. 2 y 3).

EPIDEMIOLOGÍA

Parece ser que el factor tiempo no nada más participa en la denominación que ha transcurrido del principio de una enfermedad hasta su curación o la terminación por un desenlace final. Sino también en la cronología de las distintas etapas de evolución del ser humano. Es el ser humano el único viviente que tiene conciencia de su mortalidad y de su posición, en la carrera que va desde su nacimiento hasta su muerte.

Es en esta etapa al parecer que aparecen y se conjugan la mayoría de nuestras quejas, ya sean por un proceso natural de nuestra existencia en la que debemos posicionarnos en espera a la inevitable muerte o que se acelere esta condición debido a una patología que pone en riesgo nuestra existencia como son las enfermedades crónicas, siendo las enfermedades neurodegenerativas una de las causas más importantes dentro de los padecimientos neurológicos después del EVC.

Es la vejez la etapa que ofrece variaciones individuales en cuanto a su inicio. Existen factores biológicos, psicológicos y sociales como son pérdida del vigor físico, enfermedades, pérdida de seres queridos, jubilación, puede haber un trato con discriminación

Demencia	Neurotransmisor
Enf. Alzheimer	Colinérgico Serotoninérgico Noradrenérgico
Enf.de Parkinson con D y DCL	Colinérgico Serotoninérgico Noradrenérgico Dopaminérgico
D. fronto-temporal	Serotoninérgico

Figura 2. Déficit de neurotransmisores en pacientes con demencias.
D: demencia; DCL: demencia de cuerpos de Lewy

Demencia	Neurotransmisor
Demencia vascular	Colinérgico, dopaminérgico, serotoninérgico
Parálisis supranuclear progresiva	Colinérgico, dopaminérgico
Degeneración corticobasal	Dopaminérgico
Atrofia de sistemas múltiples	Dopaminérgico

Figura 3. Déficit de neurotransmisores en pacientes con demencias.

por quienes lo rodean en su cita con la proximidad de la muerte. Es aquí donde el individuo realizará dentro de sus opciones y vivencias una introspección de lo que ha sido su vida tanto en lo positivo como lo negativo dando lo que es conocido como envejecimiento exitoso[2].

A nivel mundial la población se acerca a 7.9 billones de personas en el año 2022 de acuerdo con estadísticas mundiales en tiempo real: https://www.worldometers.info/es/, en el año 2019 las personas mayores de 65 años en el mundo superaron por primera vez en la historia a los niños menores de cinco años conforme a la Organización de las Naciones Unidas (ONU). Se prevé que en 2050 las personas mayores de 80 años se tripliquen y pasarán de 143 millones actuales a 426 millones según el Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI). Si se revisan las diez principales causas de muerte en general en el año 2019 representaron el 55% de los 55.4 millones de defunciones.

Agrupadas en tres categorías: transmisibles (enfermedades infecciosas y parasitarias), condiciones maternas (perinatales y nutricionales), y no transmisibles (crónicas) y lesiones. Aquí la cardiopatía isquémica y el EVC ocupan en primer y segundo lugar respectivamente. La enfermedad de Alzheimer y otras ocupan junto con el cáncer de tráquea y bronquios el sexto lugar. Cuando hacemos la discriminación entre causas de muerte en los países de bajos ingresos y países ricos, vemos que la cardiopatía isquémica ocupa el primer lugar y la enfermedad de Alzheimer y otras el segundo.

Sin embargo, en los países de bajos ingresos la cardiopatía isquémica desciende al tercer lugar y la enfermedad de Alzheimer y otras no aparecen. Habría que analizar con detalle la fuente de este enlistado de la ONU debido al crecimiento rápido de nuestra población geriátrica. Solamente en México del censo de 1990 al 2020 la población de 60 años y más paso de 5 a 15.1 millones, lo que representa el 12% de nuestra población actual según el INEGI[3].

TRASTORNOS CONDUCTUALES COGNITIVOS

Los trastornos conductuales en el individuo dependen del síntomas o signos que este presenta, pero además su tiempo de duración, si es constante, intermitente, fluctúa en intensidad se asocia a otros signos o síntomas que lo acompañan o son parte de la psicopatología emergente en la persona que los está padeciendo. Podemos tener al niño o adolescente que presenta tics que son una somatización motora de un cuadro de ansiedad importante. Hay que recordar que el problema más importante para una persona es su problema, por lo que no debemos minimizar el hecho que lo provoca.

Debemos agotar otras posibilidades orgánicas antes de poder señalar que una manifestación es una somatización de un padecer emocional-conductual no escatimando tiempo o recursos en su estudio. Quién nos dice que la persona con tics no tiene una enfermedad de atesoramiento y que los movimientos se deben a esto, o que se deban a un tipo de epilepsia focal motora. Si es una persona adulto joven habrá que investigar antecedentes familiares descartando enfermedad de Huntington. No es lo mismo ver en un niño crisis de terror nocturno que al viejo presentar alucinaciones a la hora de penumbra o incluso durante todo el día y noche, ya sean de contenido negativo que provoquen ansiedad y angustia miedo intenso o en ocasiones positivas y tranquilizantes, generalmente relacionadas con vivencias agradables, avistamientos de niños jugando o interlocutando con el viejo.

Así, tenemos que los trastornos conductuales pueden aparecer a cualquier edad, no siempre responden de manera inmediata a la terapéutica utilizada y debemos hacer lo posible por llegar al diagnóstico etiológico.

Dentro de los trastornos más comunes podemos mencionar: manía, agitación, ansiedad, irritabilidad, desinhibición, psicosis y depresión. Estos serían síntomas llamados positivos, de los negativos se mencionan: aplanamiento afectivo, apatía, estado de ánimo bajo, afecto e inflexión vocal reducido. La ansiedad se caracteriza por un cuadro de aprensión, el paciente está tenso, puede estar sudoroso, presentar palpitaciones, trastornos gastrointestinales (diarrea o constipación) disnea, mareos, pulsión de muerte, está inquieto con movimientos constantes, no puede estar sentado, presentar cambios frecuentes de postura o estar deambulando sin sentido.

La apatía por otro lado puede verse en muchos trastornos. Está caracterizada por falta de motivación, con comportamiento y cognición reducidos, puede estar acompañada de alteración en la función ejecutiva. Tanto la apatía como el trastorno en la función ejecutiva son síntomas que caracterizan la demencia vascular afectando el circuito frontomedial y el prefrontal dorsolateral, respectivamente[4]. Cabe señalar aquí que si bien,

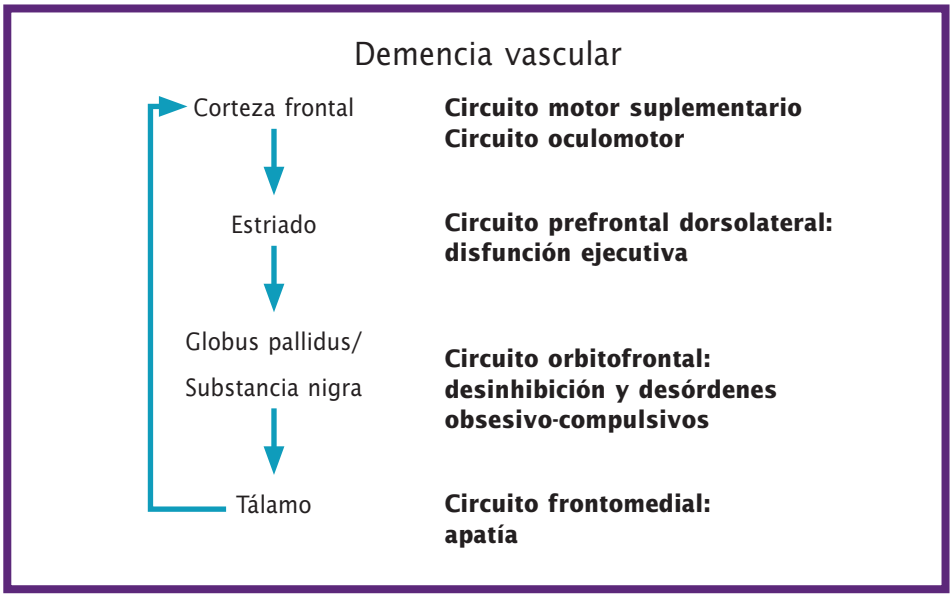


Figura 4. Circuitos frontales subcorticales[4].

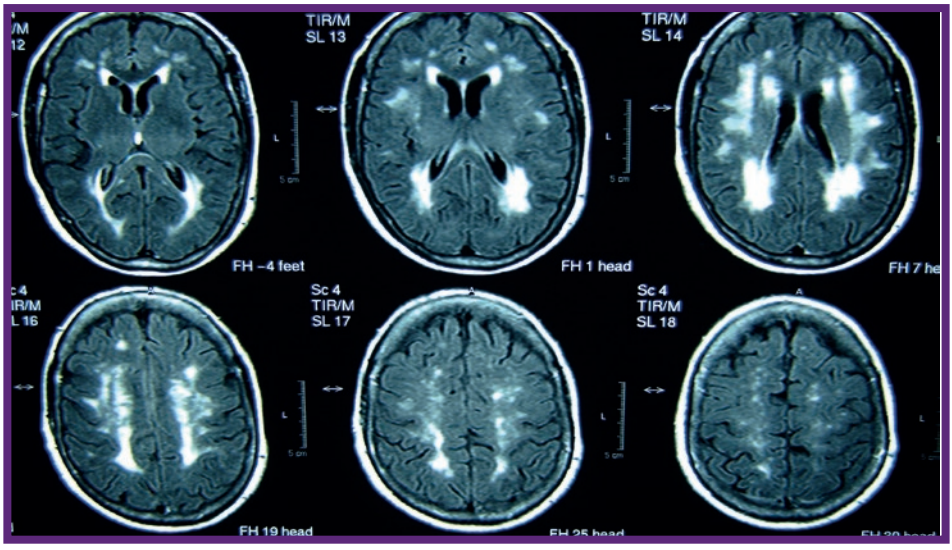


Figura 5. Resonancia magnética nuclear de cráneo donde se observan múltiples lesiones hiperintensas *(por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza)*.

como comenta Chiu, una persona con un EVC antes de los seis meses puede presentar clínica de deterioro cognitivo, la patología que provoca mayor deterioro es la llamada microinfarto, que vemos debido a arritmias como fibrilación auricular, valvulopatía, arterioloesclerosis, hipotensión sostenida por mencionar algunas[5,6] (Figs. 4 y 5).

La agitación de un paciente es quizá uno de los motivos, si no el motivo más frecuente e importante, por el cual acude al consultorio o hasta al servicio de urgencias. Cuando un paciente presenta una actividad motora incesante asociada a un sentimiento de estrés interior poco caso le hará a la familia o al cuidador. Incluso una vez en el consultorio o en el servicio de urgencias el paciente está en movimiento constante, pocas veces haciendo caso de las preguntas que se le realizan, y puede negarse a ser explorado. Llegando a la severidad de agitación con agresividad, donde hay manoteo, golpes, agresividad verbal, amenazas, agresión física empujones, no permitiendo la asistencia de sus cuidadores.

Los delirios constituyen una psicopatología que puede tener múltiples formas de presentación. Son fenómenos de falsas creencias basadas en una interpretación incorrecta que tiene la persona sobre la realidad. Puede haber quejas de que la persiguen, que le están robando, que existe infidelidad por parte de su pareja, que hay quien se mete a su cuarto o casa para hacerle daño, que las personas no son quien dicen ser, etc. Los delirios pueden o no estar acompañados por alucinaciones. En ocasiones los delirios se tornan difíciles, ya que existe una perseverancia de estos, siendo difícil convencer a quien lo padece de que no son ciertos, ocasionando conflicto de quien lo padece contra quien intenta convencerlo de que son falsas interpretaciones, llegando a haber ruptura de confianza o distanciamiento del familiar o cuidador, originando un verdadero conflicto. Es de suma importancia orientar a los familiares en grupo del delirio de robo, ya que en ocasiones hemos visto que quien lo padece acusa a un integrante de la familia o cuidador de haber extraído joyas o dinero, originando un ambiente realmente difícil y desagradable. Se recomienda cuando sea posible, y acepte el paciente o no, y los demás, que se haga un inventario delante de todos de las pertenencias de la persona para no originar desconfianza entre los integrantes de la familia; que quede claro, no se trata de una repartición adelantada del testamento o herencia, siguen siendo propiedad de nuestro querido paciente y se debe aclarar.

La depresión junto con la agitación es una de las causas más frecuentes de asistencia médica y motivo de acudir al consultorio[7]. El binomio depresión-demencia es constante. Existen más casos de depresión en los pacientes con demencia, hasta un 72% de los individuos presentan algún tipo de queja dos años antes del diagnóstico de la demencia que son síntomas de tipo prodrómico o aparece por el daño anatómico que está ocurriendo. En la demencia hay pérdida de neuronas noradrenérgicas con reducción de neurotransmisores, lo cual conlleva depresión. El 40% de las personas con depresión reportan problemas de memoria «pseudodemencia». Este término, pseudodemencia, estuvo en boga hace algunas décadas e incluso se consideró como una de las demencias reversibles; después cayó en desuso, sin embargo a últimas fechas y de acuerdo con nuevas investigaciones se ha visto una relación directa del binomio depresión-demencia. La depresión consume la reserva neuronal en forma irreversible por neurohormono-toxicidad secundaria al estrés crónico.

La depresión está asociada a una alteración del sistema neuroendocrino. Una hiperactividad del eje hipotalámico-pituitaria por aumento de la producción de la hormona corticotropina, cuando hay una disminución de los receptores de la corticotropina en el hipotálamo y pituitaria esto ocasiona atrofia del hipocampo, dando como resultado un declive cognoscitivo sobre todo en la memoria.

La depresión vía directa inicial al parecer es un factor más en la neuropatología típica de la enfermedad de Alzheimer, observándose un aumento en el número de las placas de beta-amiloide y las marañas neurofibrilares[8]. Qué decir de la interrelación entre el otro binomio, dopamina-serotonina, y la depresión en los pacientes con enfermedad de

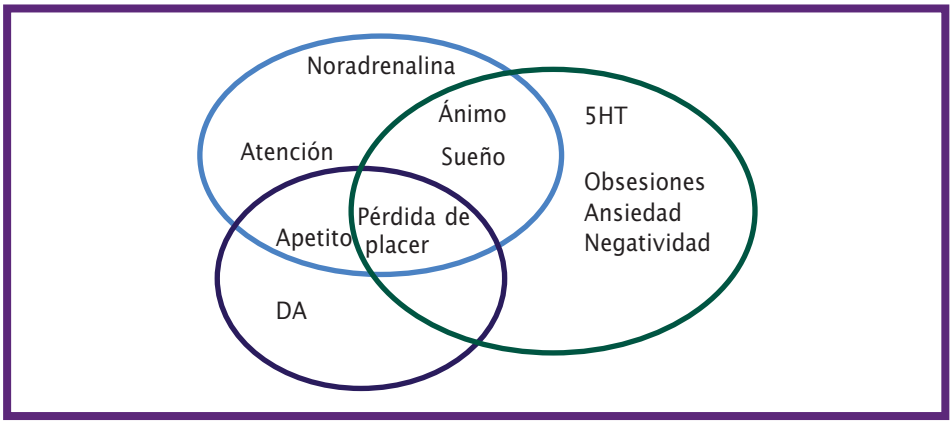


Figura 6. Neurotransmisores y síntomas depresivos[15].
5HT: serotonina; DA: dopamina.

Parkinson[9]. En ambos casos es imprescindible considerar una intervención temprana terapéutica para obtener una mejor respuesta en el desenlace de tan difíciles patologías (Fig. 6).

Como recordatorio clínico habrá que recordar que en la depresión podemos encontrar tanto un cuadro de depresión maniaca como un cuadro de aplanamiento total, tanto en su relación social como afectiva-emocional. Hemos tratado pocos casos de la llamada depresión catatónica que se han confundido con demencia en fase terminal totalmente espásticos y en postura fetal y que se han sometido con respuesta al tan discutido tratamiento de tipo electroconvulsivo. Debido tanto a su asociación como a la frecuencia tan importante en nuestra población de la depresión, es obligación por nuestra parte estar al pendiente de su diagnóstico y tratamiento.

La depresión y los trastornos neurodegenerativos parece ser que van de la mano, sobre todo cuando comparten las alteraciones de los neurotransmisores. La depresión es un hallazgo frecuente acompañando o siendo parte de conjunto sintomático de los procesos neurodegenerativos por mencionar el porcentaje de prevalencia de algunos de los padecimientos más importantes en los síndromes demenciales fluctúa entre el 5 hasta el 38%, en el EVC como síntoma postagudo va del 30 al 60% y en la enfermedad de Parkinson presenta un espectro amplísimo que rubra entre un 6 y el 70% en alguna etapa de la evolución de la enfermedad.

En la enfermedad de Alzheimer debido a las alteraciones del lóbulo parietal encontramos una desorientación espacial en etapas tempranas, pero mucho más en etapas moderadas y desde luego severas (Figs. 7-9).

Lo que se traduce en situaciones al principio penosas donde la persona no sabe dónde se encuentra, dónde dejó su automóvil y esto le provoca ansiedad, hasta en etapas moderadas o severas donde existen extravíos, de ahí la necesidad de que la persona siempre lleve una identificación, ya sea pulsera o collar (tipo militar); algunos traen su reloj con localizador. Por otro lado, existe la alteración de la percepción temporal, en donde al principio el paciente muchas veces argumenta que debido a su edad o que como ya está jubilado no le interesa o presta atención al tiempo. La verdad es que cuando se examina la mayor de las veces tienen fallas en alguno de los rubros del tiempo. En ocasiones escuchamos perseverancia de insistir que es un año en particular

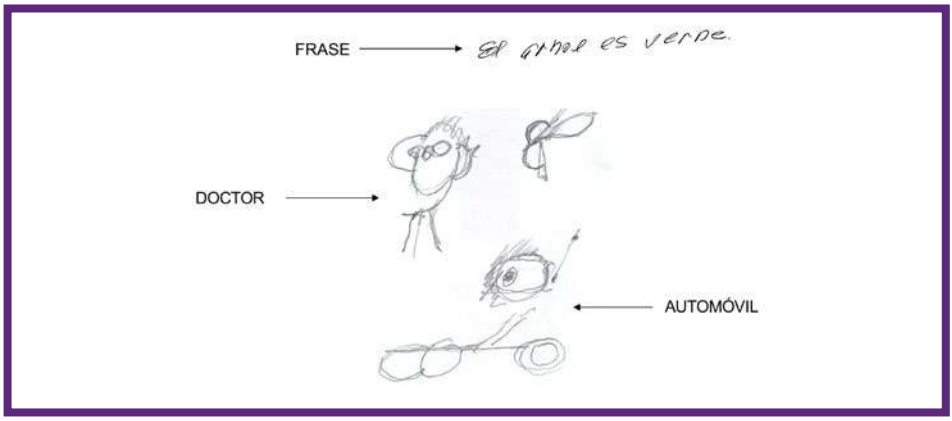


Figura 7. Alteraciones visuales gnósico-práxicas en un paciente con atrofia cortical posterior, considerada una variante de Alzheimer focal *(por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza).*

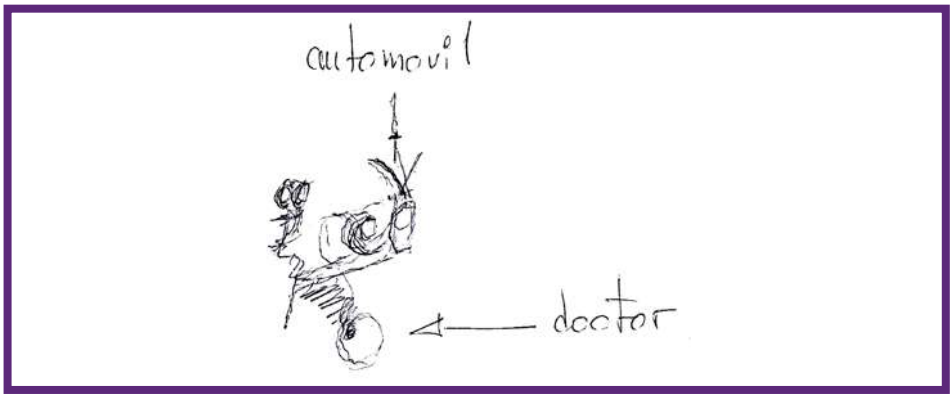


Figura 8. Alteraciones visuales gnósico-práxicas en un paciente con atrofia cortical posterior, considerada una variante de Alzheimer focal 9 meses después *(por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza).*

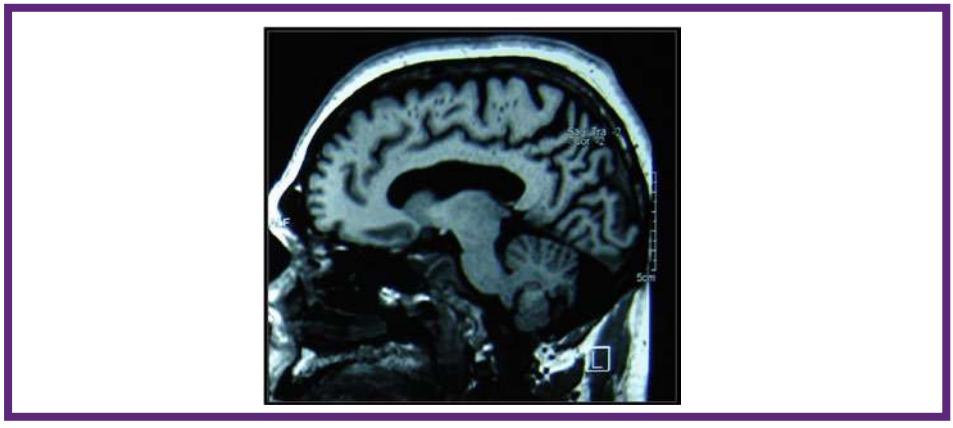


Figura 9. Resonancia sagital de un paciente con atrofia cortical posterior, considerada una variante de Alzheimer focal *(por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza).*

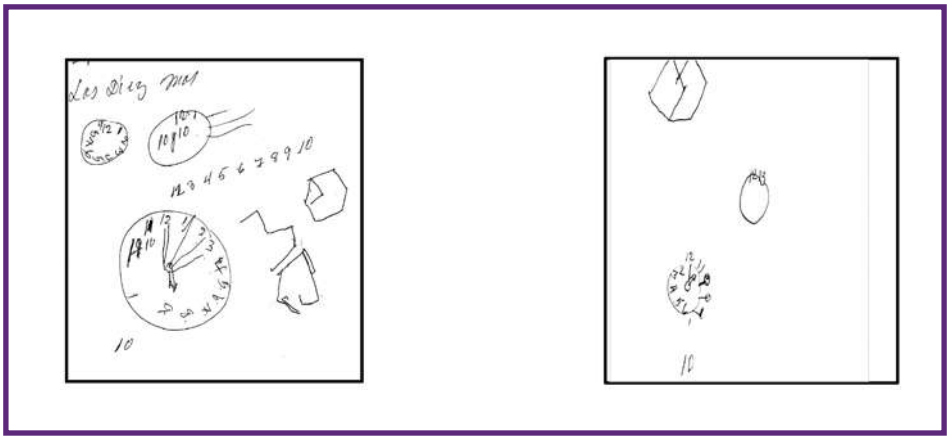


Figura 10. La prueba del reloj en dos pacientes con demencia vascular *(por cortesía del Dr. Guillerm Albert Meza).*

(equivocado) y cuando le preguntamos al acompañante o familiar puede ser un año significativo en la vida del paciente. Las funciones ejecutivas al igual presentan fallas en distintas áreas, es notoria la falla ejecutiva, casi diagnóstica en la «prueba del reloj» en el deterioro vascular (Fig. 10).

Debemos considerar que dentro de los padecimientos crónicos neurodegenerativos está la enfermedad de Parkinson, si bien es bien conocida la depresión en estas personas y su tendencia a la ludopatía, por desgracia los estudios han reportado que alrededor de la mitad de los pacientes con Parkinson con cognición normal irán a desarrollar deterioro cognitivo leve dentro de los seis años de diagnosticada la enfermedad y por desgracia un porcentaje importante de los que desarrollan deterioro cognitivo leve pasarán a padecer demencia dentro de los cinco años siguientes[10]. Por lo que se deberá estar atento dentro del cuidado de su evolución y no solo tratar los síntomas motores.

Por otro lado, tenemos toda una gama de padecimientos los cuales de manera reciente hemos descubiertos gracias a los adelantos de la medicina genética-inmunológica y que son las afecciones del sistema nervioso central y dentro de estas las encefalitis autoinmunes. Hay una diversidad importante de estas variantes de afecciones. La gran mayoría de los padecimientos autoinmunes tienen una presentación no específica (p. ej., estatus epiléptico, encefalopatía) y son indistinguibles de otras patologías no inflamatorias (p. ej., metabólicas, neoplásicas, infecciosas). Cuando se tenga un cuadro agudo o subagudo siempre se debe considerar como una posibilidad una enfermedad autoinmune. La sintomatología puede involucrar múltiples dominios, desde crisis focales como cambios conductuales, alteraciones psiquiátricos e incluso sintomatología de deterioro cognitivo mayor. Por fortuna hay una serie de estos padecimientos que responden adecuadamente a corticosteroides, así como inmunomodificadores[11].

Por desgracia aún nos faltan muchos pasos en el entendimiento de los padecimientos neurodegenerativos y ahora tenemos otra preocupación con la recién llegada pandemia de enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) no nada más es devastadora por su contagiosidad y consecuencias incluso mortales, sino que estamos viendo pacientes debido a manifestaciones emocionales causadas por la incertidumbre, el encierro, problemas del ciclo sueño vigilia, ansiedad, ataques de pánico, por mencionar algunas, pero

también está el síndrome post-COVID, con manifestaciones cognitivas que van desde problemas de atención, calculo, ejecución, así como fallas de memoria a corto plazo[12].

Ahora se encontró en la Universidad de Linköping de Suecia que péptidos de fragmentos de la proteína de la espiga del coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave (SARS-CoV-2) son capaces de autoensamblarse para generar fibrillas amiloideas bien definidas parecidas a las de la enfermedad de Alzheimer. Los investigadores encontraron que al fragmentar la proteína de espiga en 316 distintos péptidos de 15 aminoácidos de longitud, siete de estas formaban fibrillas amiloideas con facilidad. En particular el llamado Spike192. Qué pensar para el futuro con 567 millones de personas que a la fecha han sido infectadas en el mundo[13]. Cómo hacer la magna tarea de llevar a cabo un seguimiento y durante qué plazo. Se tendrá que hacer un archivo país a país de quienes han padecido esta enfermedad infecciosa para en un futuro combinar esfuerzos.

Toda vez que se tenga al paciente, ya sea de visita en el consultorio o en ocasiones en el hospital o su hogar, no se debe excluir un examen general, una exploración neurológica completa y la solicitud de exámenes de laboratorio y de imagen como protocolo de estudio inicial o de seguimiento. No hay que olvidar que en ocasiones los cambios bruscos de la evolución con mayor deterioro o cuadros conductuales súbitos no siempre son parte de la evolución natural y más bien corresponden y son debidos a un factor agregado como puede ser un cuadro de infección urinario, vías áreas, trastornos electrolíticos con o sin deshidratación, por lo cual es necesario y obligatorio estar al pendiente de variantes en la evolución.

Hemos tenido paciente con cuadros de agitación importantes o, al revés, poca interacción, somnolientos o incluso hasta presentando convulsiones. Cuántas veces nos reportan una disminución de la actividad social o baja afectividad y se piensa en depresión y resulta que encontramos electrolitos bajos, o niveles de vitamina D bajos u hormona estimulante de la tiroides alterada con cifras francas de hipotiroidismo. El ser humano puede ser tan claro en sus expresiones clínicas como el más intrincado, por lo que debemos ser cautos con nuestras apreciaciones, comentarios diagnósticos y pronósticos.

TRATAMIENTO

Cuando se tiene una alteración de etiología múltiple con una gran diversidad de sintomatología es difícil jerarquizar un tratamiento específico, ya que habrá síntomas que no son definitivos sino intermitentes, y otros que irán acentuándose conforme avance el padecimiento.

En lo que se refiere a los padecimientos neurodegenerativos (demencias), tenemos más de 20 años que no tenemos terapéuticas nuevas contando con tres anticolinesterásicos y un antagonista no competitivo del receptor ácido *N*-metil-D-aspártico, los cuales no son curativos (hasta la fecha no existe un medicamento curativo para alguna de las demencias), solamente son modificadores de la sintomatología, incluso tienen poco efecto en la evolución del padecimiento aunque se ha pregonado que pueden retrasar el avance de la enfermedad.

En junio del 2021, después de varios rechazos, por fin se autorizó por parte de la *Food and Drugs Administration* de EE.UU. el uso del aducanumab, un anticuerpo monoclonal que se comprobó que disminuía la carga de beta-amiloide, sin embargo, con resultado dudoso en la mejoría clínica. Su autorización fue condicionada hasta presentar las pruebas definitivas positivas. Por otro lado, uno de sus principales tropiezos es su precio, el cual está fuera del alcance de la población general. Esperemos que alguno o, por qué no, algunos de los productos en protocolos terapéuticos resulten favorables en

su modo de actuar en especial con el crecimiento tan importante que tenemos de la población vulnerable de estas enfermedades.

Lo que no tiene duda y cada día se encuentran mas datos de su importancia es el manejo de los factores de riesgo, donde se ha reportado que pueden retrasar la evolución hasta del 30% de la demencia vascular y resultados semejantes en algunos protocolos de enfermedad de Alzheimer con componente vascular[14]. Lo cual si consideramos que nos puede dar más tiempo de calidad con nuestro ser querido sabemos que estaría efusivamente recibido.

Por desgracia dentro de los factores de riesgo modificables del síndrome metabólico ocupamos los primeros lugares del mundo como son el sobre peso, hipertensión, diabetes *mellitus*, alteraciones del colesterol y triglicéridos que a pesar de una campaña de salud publica no ha dado los resultados deseados. Por otro lado, tenemos lo que serían las terapias no farmacológicas: realización de ejercicio (se ha recomendado 30 minutos diarios por cinco días a la semana), terapia ocupacional y de estimulación cognoscitiva que se tiene muy estimada.

En el tratamiento de la sintomatología conductual al igual no hay un cartabón, se debe escoger la necesidad de prescribir medicación reguladora de la conducta siempre y cuando ya se haya descartado una causa que pueda ocasionar trastornos conductuales como cuadro secundario (dolor, constipación, infecciones etc.). Sin embargo, habrá ocasiones en que aparezcan síntomas que son propios de la enfermedad y van a requerir medicación, como puede ser la ansiedad, la agresividad, la depresión y el insomnio.

Se debe intentar escoger el medicamento más apropiado para la alteración y persona, así como una dosificación escalada cuando sea posible. Hay que recordar que los neurorreguladores no necesariamente son permanentes. En lo que cabe se deberán evitar benzodiazepinas y neurolépticos a dosis altas y se deberá llevar un control estricto de lo indicado.

Un punto importante es el hecho de que debemos estar abiertos a que muchos de estos pacientes deberán ser tratados con un grupo multidisciplinario: geriatra o internista psiquiatra, neurólogo, terapeutas y cuidadores. Todos los cuales participarán de una manera oportuna y eficaz para un mejor tratamiento de nuestros pacientes. No olvidando la importancia de la orientación e información hacia la familia. La cual en muchas ocasiones se queja de la falta de información de lo que padece su ser querido o de cómo tratarlo. Este punto no solo es importante para la familia, sino que vamos a encontrar una mejor comunicación con ellos, así como cooperación cuando están enterados del diagnóstico. Recomendamos que sean muy explícitos cuando se trata de explicar el diagnóstico, evitando términos que no entiendan o que cause confusión.

Como vemos, la presentación del deterioro cognoscitivo con sintomatología neuropsiquiátrica o viceversa es una entidad compleja que requiere de una participación activa del grupo profesional, de la familia y de la sociedad, para que nuestros seres queridos tengan un cruzar digno en este momento tan crítico de su existencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lezcano E, Zarrans JJ, Tolosa E, Gómez-Esteban JC. Enfermedades caracterizadas por movimietnos anormales (enfermedades extrapiramidales o de los ganglios basales). En: Zarranz JJ. Neurología. 4ta ed. Madrid: Elsevier; 2007: pp. 504-507.
2. Coderch J. Teoría y técnica de la psicoterapia psicoanalítica. Barcelona: Herder; 1990: pp. 284-316.
3. Gómez Lomelí ZM. El adulto mayor. Primera edición. México: Universidad de Guadalajara Centro Universitario de Ciencias de la Salud. 2009.
4. Cummings JL, Dunitz M, Taylor and Francis Group. La neuropsiquiatría de la enfermedad de Alzheimer y demencias relacionadas. 2005.
5. Kisler K, Nelson AR, Montagne A, et al. Cerebral blood flow regulation and neurovascular dysfunction in Alzheimer's disease. Nat Rev Neurosci. 2017;18(7):419-34.

6. Hachinski V, Østergaard L. The ambibaric brain: Pathophysiological and clinical implications. Stroke. 2021;52(6):e259-e262.
7. Gottfries CG, Karlsson I. La depresión en el anciano. Institute of Clinical Neuroscience Department of Psychiatry and Neurochemistry Göteborg University Sweden.
8. Bastida JD, Puig N, Font SJ, et al. La depresión: un predictor de demencia. Rev Esp Geriatr Gerontol. 2015;volumen:112-8.
9. Prell T, Witte OW, Grosskreutz J. Biomarkers for dementia, fatigue, and depression in Parkinson's disease. Front Neurol. 2019;10:195.
10. Hershey LA, Peavy GM. Cognitive decline in Parkinson disease: How steep and crowded is the slope? Neurology. 2015;85(15):1268-9.
11. Sechi E, Flanagan EP. Antibody-mediated autoinmune disease of the CNS: Challenges and approaches to diagnosis and management. Front Neurol. 2021;12:673339.
12. Kreimer S. The fragile emotional state of neurology patients during COVID-19 mean heavier case loads for neuropsychologist. Neurology Today. 2021;21(7):25-8.
13. Hammarström P, Nyström S. Amyloidegenesis of SAR-CoV-2 spike protein. J Am Chem Soc. 2022;144(20):8945-50.
14. Hachinski V, Einhäupl K, Ganten D, et al. Preventing dementia by preventing stroke: The Berlin Manifesto. Alzheimers Dement. 2019;15(7):961-84.

Delirium

Francisco Javier M. Mayer Rivera

El *delirium* es un síndrome confusional agudo común, multifactorial complejo, que se relaciona con una disfunción cerebral global que se asocia con una mayor mortalidad y a largo plazo con el desarrollo de déficits cognitivos y funcionales. Se caracteriza por síntomas psicomotores y alteraciones concurrentes y fluctuantes del estado de conciencia, percepción, atención, razonamiento, memoria, emotividad y trastornos del ciclo sueño-vigilia, los cuales se presentan de manera progresiva y puede haber periodos con ausencia de síntomas, los cuales suelen empeorar durante la noche. Los principales criterios para el diagnóstico clínico incluyen alteración de la conciencia con disminución en la percepción del entorno y la presencia de déficit de atención, así como otras alteraciones cognitivas o de la percepción. Su inicio es agudo, presentándose en horas o días y suele identificarse una causa subyacente, como la hipoxia, trastornos hidroelectrolíticos, uso de fármacos predisponentes o bien ser de carácter mixto.

En unidades de internamiento en cuidados paliativos, la prevalencia del *delirium* se incrementa desde el 13-42% al momento de la admisión hasta el 88% en las últimas semanas o días de vida. También se ha establecido que puede ocurrir hasta en el 60% de los individuos que están en residencias o en cuidados subagudos y hasta en el 83% de los individuos al final de su vida[1]. Se considera que existe una asociación significativa entre el *delirium* y la declinación cognitiva a largo plazo[2]. Se presenta con mayor frecuencia en individuos hospitalizados y en estos el *delirium* dura habitualmente alrededor de una semana, aunque a menudo algunos síntomas persisten incluso tras el alta hospitalaria. Los individuos pueden alternar rápidamente entre estado de hiperactividad y de hipoactividad. El estado hiperactivo puede ser más común o reconocerse con más frecuencia, y a menudo se asocia con efectos secundarios de la medicación y con la abstinencia de sustancias. El estado hipoactivo puede ser más frecuente en las personas mayores.

Este síndrome produce una morbilidad significativa, que incluye un incremento en la frecuencia de caídas, aumento en déficit cognitivo y funcional, y angustia significativa del paciente y su familia, además de asociarse con un incremento en la estancia hospitalaria y en la mortalidad[3].

Con frecuencia existe una confusión en el término, ya que según Pinzón[4] «d*elirium*» se emplea para referirse al enfermo con síndrome mental orgánico caracterizado por confusión y desorientación, mientras que «delirio» suele emplearse para hablar de la alteración psiquiátrica en la cual el individuo tiene una creencia firme pero errónea sobre algo, ya que no hay pruebas concretas de su existencia. También afirma que desde el punto de vista semántico no hay diferencia, por lo que pueden emplearse de manera indistinta, de tal manera que podemos emplear la forma en español (delirio), aunque quizá es preferible emplear la forma latina (*delirium*) del mismo vocablo para evitar confusiones con la alteración psiquiátrica, además de que *delirium* es el término que emplea la DSM-5[5].

Tabla 1. Diferencias entre trastorno delirante y *delirium*. Tabla elaborada con información de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10a edición

Trastorno delirante	*Delirium* (o delirio)
Trastorno psiquiátrico	Trastornos mentales orgánicos, incluidos los trastornos sintomáticos. Síndrome orgánico cerebral, de etiología inespecífica
Caracterizado por el desarrollo de un delirio único o de un conjunto de delirios relacionados entre sí.	Caracterizado por perturbaciones simultáneas de la conciencia y la atención, de la percepción, del pensamiento, de la memoria, del comportamiento psicomotor, de la emoción y del ciclo sueño-vigilia
Habitualmente persistentes; a veces duran toda la vida	Duración variable y su gravedad fluctúa de leve a muy severa
Incluye: *Beziehungswahn* sensitivo Estado paranoide Parafrenia (tardía) Paranoia Psicosis paranoide	Incluye: Estado confusional (no alcohólico) Psicosis infecciosa Reacción orgánica Síndrome cerebral Síndrome psicoorgánico agudo o subagudo
Excluye: Esquizofrenia paranoide (F20.0) Psicosis paranoide, psicógena (F23.3) Reacción paranoide (F23.3) Trastorno paranoide de la personalidad (F60.0)	Excluye: *Delirium tremens* inducido por alcohol o no especificado (F10.4)

De acuerdo con la Clasificación Internacional de Enfermedades 10.ª edición (CIE-10), en sus apartados: F01-F99 Trastornos mentales y del comportamiento; F20-F29 Esquizofrenia, trastornos esquizotípicos y trastornos delirantes, y F22 Trastornos delirantes persistentes, se emplea este término para describir como trastorno delirante al «trastorno caracterizado por el desarrollo de un delirio único o de un conjunto de delirios relacionados entre sí, los cuales son habitualmente persistentes y a veces duran toda la vida. El contenido del delirio (o de los delirios) es muy variable. Las alucinaciones auditivas claras y persistentes (voces), los síntomas de esquizofrenia tales como los delirios de control, el aplanamiento marcado del afecto y la evidencia definida de enfermedad cerebral son incompatibles con este diagnóstico. Sin embargo, especialmente en pacientes de edad avanzada, la presencia de alucinaciones auditivas ocasionales o transitorias no excluye este diagnóstico, mientras ellas no sean típicamente esquizofrénicas y mientras constituyan solo una pequeña parte del cuadro clínico general» (Tabla 1)[6].

Por otra parte, el mismo sistema de la CIE-10, en sus apartados F01-F99 Trastornos mentales y del comportamiento, y F00-F09 Trastornos mentales orgánicos, incluidos los trastornos sintomáticos, describe en F05 al delirio, no inducido por alcohol o por otras sustancias psicoactivas como el «síndrome orgánico cerebral, de etiología inespecífica, caracterizado por perturbaciones simultáneas de la conciencia y la atención, de la

Tabla 2. Criterios clínicos básicos para el diagnóstico del *delirium*, de acuerdo a la codificación DSM-5, Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, en el apartado de trastornos neurocognitivos

A.	Una alteración de la atención (p. ej., capacidad reducida para dirigir, centrar, mantener o desviar la atención) y la conciencia (orientación reducida al entorno)
B.	La alteración aparece en poco tiempo (habitualmente unas horas o pocos días), constituye un cambio respecto a la atención y conciencia iniciales y su gravedad tiende a fluctuar a lo largo del día
C.	Una alteración cognitiva adicional (p. ej., déficit de memoria, de orientación, de lenguaje, de capacidad visoespacial o de la percepción)
D.	Las alteraciones de los criterios A y C no se explican mejor por otra alteración neurocognitiva preexistente, establecida o en curso, ni suceden en el contexto de un nivel de estimulación extremadamente reducido, como sería el coma
E.	En la anamnesis, la exploración física o los análisis clínicos se obtienen datos indicando que la alteración es una consecuencia fisiológica directa de otra afección médica, una intoxicación o una abstinencia por una sustancia (p. ej., bebida o consumo de drogas o un medicamento)

percepción, del pensamiento, de la memoria, del comportamiento psicomotor, de la emoción y del ciclo sueño-vigilia. Su duración es variable y su gravedad fluctúa de leve a muy severa»[7] e incluye: el estado confusional (no alcohólico), la psicosis infecciosa, la reacción orgánica, el síndrome cerebral y el síndrome psico-orgánico.

DIAGNÓSTICO

El *delirium* es un diagnóstico clínico que fácilmente puede ser subdiagnosticado o sobrediagnosticado por el equipo de salud, lo que puede deberse a la falta de conocimiento sobre sus características clínicas, especialmente cuando se traslapa con pacientes que cursan con depresión o demencia.

Aunque la disfunción cerebral global asociada con el *delirium* se manifiesta como múltiples síntomas y signos, constituyendo colectivamente un trastorno neurocognitivo o neuropsiquiátrico, el sello distintivo del *delirium* es el deterioro de la atención. Para detectarlo es necesaria la participación activa del personal de salud empleando herramientas de cribado cognitivo, o pruebas breves de atención, como puede ser recitar con el orden de manera invertida de los días de la semana, los meses o los años, partiendo del conocimiento del estado cognitivo basal del paciente, así como de la información que proporcionan los cuidadores sobre cualquier cambio súbito de sus funciones mentales. Una pregunta simple puede orientar al diagnóstico: ¿Usted cree que el señor X ha estado más confundido últimamente?

Los criterios clínicos básicos para un diagnóstico están codificados en el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, 5.ª edición (DSM-5), que para el *delirium* se encuentran en el apartado de Trastornos neurocognitivos[1]. Incluye los criterios diagnósticos que se muestran en la tabla 2.

CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS

La característica esencial del *delirium* es una alteración de la atención o de la conciencia acompañada de un cambio cognitivo con respecto a la situación basal que no se

Tabla 3. Resumen de las características diagnósticas del *delirium*

Criterio	Descripción
Criterio A	Alteración de la atención que se manifiesta por una disminución de la capacidad para dirigir, centrar, mantener o desviar la atención Las preguntas deben ser repetidas porque la atención del individuo se distrae o el individuo puede perseverar, respondiendo la pregunta anterior en lugar de hacer el cambio de atención apropiado El individuo se distrae con facilidad por estímulos irrelevantes. La alteración de la conciencia se manifiesta por una disminución de la orientación relativa al entorno y en ocasiones incluso a sí mismo
Criterio B	La alteración aparece en poco tiempo, habitualmente en unas horas o pocos días y tiende a fluctuar a lo largo del día, a menudo empeorando por las tardes y noches, cuando se reducen los estímulos externos para orientarse
Criterio C	Se acompaña de al menos un área cognitiva adicional, como alteración de la memoria y el aprendizaje (en especial la memoria reciente), desorientación (especialmente en tiempo y espacio), alteraciones del lenguaje, distorsiones perceptivas o una alteración perceptivo-motriz
Criterio D	Las alteraciones de la percepción que acompañan al *delirium* incluyen malinterpretaciones ilusiones o alucinaciones; estas alteraciones son típicamente visuales, pero también pueden aparecer en otras modalidades y oscilar de simples y uniformes a altamente complejas La atención/conciencia normal, *delirium* y el coma se encuentran en un continuo, definiéndose el coma como la ausencia de respuesta a estímulos verbales La capacidad para evaluar la cognición al diagnosticar un *delirium* depende de que haya un nivel de consciencia suficiente para responder a estímulos verbales
Criterio E	Hay evidencia a partir de la anamnesis, la exploración física o los hallazgos de laboratorio de que la alteración es consecuencia fisiológica directa de una afección médica subyacente, de una intoxicación o un síndrome de abstinencia por una sustancia, del uso de un medicamento, de una exposición a una toxina o de una combinación de estos factores. La afectación del funcionamiento cerebral que presentan los sujetos con TNC los hace más vulnerables al *delirium*

TNC: trastorno neurocognitivo.

explica mejor por un trastorno neurocognitivo (TNC) preexistente o en curso. El resumen de las características diagnósticas se describe en la tabla 3.

Los trastornos de la actividad psicomotora son la base para la clasificación del *delirium* en tres subtipos:

- Hiperactivo. Se reconoce con más facilidad: inquietud (p. ej., andar de un lado a otro), agitación, cambios de humor rápidos o alucinaciones y la negativa a colaborar con la atención profesional.
- Hipoactivo. Puede incluir inactividad o actividad motora reducida, pereza, somnolencia anormal o sensación de aturdimiento.
- Mixto. Incluye tanto signos y síntomas del *delirium* hiperactivo como del hipoactivo. El paciente pasa rápidamente de estados hiperactivos a hipoactivos y viceversa.

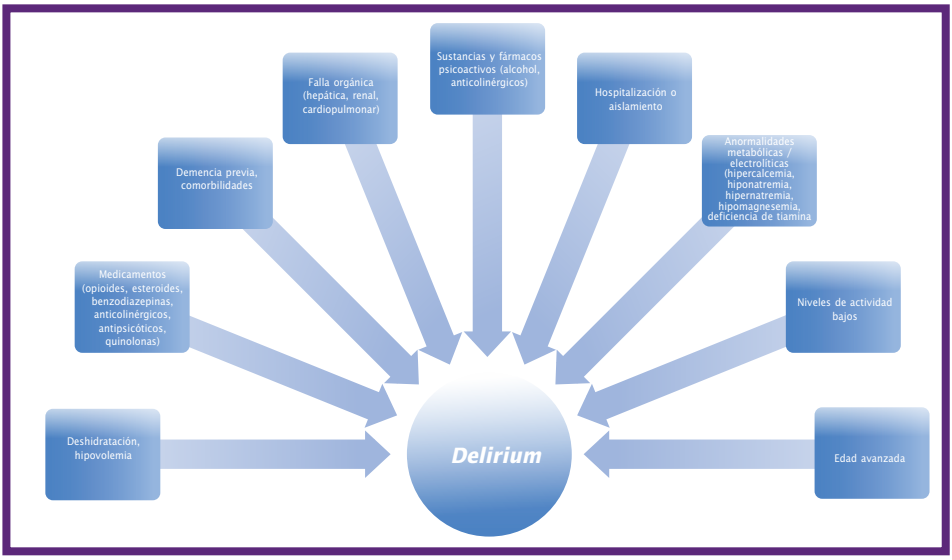


Figura 1. factores de riesgo predisponentes y precipitantes del *delirium*.

Con frecuencia, el diagnóstico de *delirium* y alteración cognitiva no se identifican, ya que la presencia de signos sutiles tempranos, como el aumento de ansiedad, la agitación o la inestabilidad emocional se atribuyen a otras causas, como pudiera ser su relación con el estado crónico de la patología. En ocasiones tampoco se logra establecer el diagnóstico cuando al evaluarlo el paciente cursa una fase lúcida transitoria, que es parte de la naturaleza fluctuante del síndrome, de tal manera que se puede elaborar un diagnóstico incorrecto de depresión o demencia, lo que puede ser más posible en el subtipo hipoactivo.

El *delirium* produce un alto grado de sufrimiento en los pacientes, su familia y en el personal de la salud, su presencia puede generar una mayor probabilidad de sufrir incontinencia, caídas, así como incapacidad para mantener una hidratación y alimentación adecuada, lo que puede conducir a una hospitalización prolongada y más rápidamente a la muerte. Debido a que la cognición disfuncional dificulta la comunicación, se afecta la evaluación confiable de los síntomas, así como la orientación y la participación activa del paciente en el proceso de toma de decisiones terapéuticas.

Este síndrome se puede interpretar de forma errónea como un incremento en la expresión del dolor, lo que puede generar conflicto entre el paciente, su familia y el personal sobre el grado de analgesia necesario.

FACTORES DE RIESGO, PREDISPONENTES Y PRECIPITANTES

Se han identificado varios factores de riesgo predisponentes y precipitantes del *delirium*; mientras mayor sea la coexistencia de ellos, mayor es la probabilidad de su presentación (Fig. 1 y Tabla 4).

INSTRUMENTOS PARA EL DIAGNÓSTICO[8]

Idealmente para establecer el diagnóstico de *delirium* en cuidados paliativos se requiere llevar a cabo una entrevista clínica que permita obtener una historia y

Tabla 4. Factores precipitantes del *delirium* en el paciente neurológico

Primarios	Secundarios
– Enfermedad vascular cerebral	– Trastornos metabólicos o hidroelectrolíticos (hipoglucemia, hipoalbuminemia, hiponatremia, deshidratación, hipercalcemia)
– Crisis convulsivas	– Insuficiencia orgánica (hepática o renal-azoemia)
– Tumores intracraneales	– Hipoxia
– Demencia	– Déficits nutricionales
– Anemia	– Infección subyacente
– Estado postictal	– Dolor
	– Fatiga
	– Retención urinaria o constipación
	– Cambios en el entorno (hospitalización, internamiento en estancia de adultos mayores, cambio de domicilio)
	Estímulos excesivos no familiares
	– Fármacos • Glucocorticoides • Fármacos psicoactivos (opioides, antidepresivos, benzodiazepinas, antihistamínicos) • Fenómenos de abstinencia (alcohol, benzodiazepinas)

evaluar la cognición del paciente de una manera sistemática, aunque conforme la enfermedad principal avanza, se agregan comorbilidades, así como fragilidad, caquexia, fatiga y dolor, que dificultan la evaluación para el diagnóstico. Existen varias herramientas para la evaluación del *delirium* y aquellas que han sido validadas al español muestran un grado apropiado de sensibilidad y especificidad y es importante que el personal de salud que las aplique se haya capacitado en su uso para evitar diagnósticos erróneos, lo que incluye a los trabajadores de las áreas de neurología, psiquiatría, psicología, cuidados paliativos, cuidados intensivos, oncología y enfermería, de tal manera que sean incluidas en el arsenal de uso habitual. Es importante resaltar que las escalas inespecíficas como el *Mini Mental*, que se emplean con frecuencia, si bien son orientadoras, no bastan para diagnosticar *delirium*, por lo que se deben utilizar pruebas específicas, de las cuales la más utilizada por su utilidad y carácter práctico para el tamizaje es el Método para la Evaluación de la Confusión (CAM, *Confusion Assessment Method*) diseñado por Inouye et al. en 1990. La versión completa aborda nueve componentes, se aplica en cinco minutos y fue elaborada a partir de los criterios del DSM III-R, aunque ha mostrado consistencia con otras versiones. Igualmente la DRS-R98 de Trzepacz et al. (validada en México y España) es la que se emplea para establecer la gravedad del trastorno y los síntomas, y permite valorar la evolución clínica (Tabla 5).

Tabla 5. Características de algunas de las herramientas empleadas para apoyar el diagnóstico del *delirium*	
Escalas generales inespecíficas	– Escala de sedación y agitación de Richmond (RASS) – *Mini Mental State Examination* (MMSE) – *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA)
Herramientas específicas para cribado del *delirium*	– *Confusion Assessment Method* (CAM) – *Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit* (CAM-ICU) – Escala Cognoscitiva para el *Delirium* (ECD) – *Memorial Delirium Assessment Scale* (MDAS) – *Delirium Rating Scale-Revised 98* (DRS-R98)
Escalas complementarias para caracterizar el *delirium*	– *Delirium Motor Subtyping Scale* (DMSS) – *Delirium* Etiology Checklist (DEC)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se deben considerar los trastornos psicóticos y trastornos bipolares y depresivos con características psicóticas, trastorno de estrés agudo, simulación y trastorno ficticio y otros trastornos neurocognitivos, especialmente la demencia en el anciano. La mayor dificultad se presenta cuando existe un trastorno neurocognitivo de base al que se agrega un cuadro de *delirium*.

TRATAMIENTO

En principio se deben identificar las causas posibles de la presencia del síndrome, que como ya hemos visto son múltiples, para lo que se requiere una evaluación clínica, y una vez establecido un diagnóstico presuntivo se debe considerar, en concordancia con su objetivo, la realización de pruebas diagnósticas básicas de laboratorio o avanzadas de imagen.

Algunas medidas iniciales pueden incluir la descontinuación o reducción de la dosis de fármacos psicoactivos, la administración de líquidos orales para tratar la deshidratación, o bien intravenosos o subcutáneos por hipodermoclisis. Por otra parte se deben considerar medidas específicas como la administración de antibióticos orales o intravenosos para tratar la infección, etc.

Debe establecerse un diálogo y consenso sobre la evaluación, los objetivos de la atención y la intervención terapéutica con los familiares del paciente, aunque la mayoría requiere tratamiento sintomático. Siempre se debe ser cauteloso sobre la respuesta al tratamiento, ya que dependerá de si las causas predisponentes o desencadenantes se pueden resolver o no, aunque en general se puede estimar que la intervención terapéutica puede revertirlo o mejorarlo en el 30 al 75% de los casos, al menos temporalmente, aunque en el paciente en fase terminal con frecuencia es refractario[3].

La intervención debe incluir la educación de los involucrados sobre la naturaleza del síndrome y su posible tratamiento, lo que permitirá un mejor apego a las indicaciones y una menor carga emocional de las personas que presencian sus manifestaciones en el entorno en el que se encuentra el paciente: se deben atender las preocupaciones de la familia y los cuidadores, especialmente la interpretación incorrecta de síntomas como

agitación, inestabilidad emocional y desinhibición, que suelen atribuir a otras causas como la desobediencia, conducta retadora, locura y muchas más.

Cuando una persona se considera con riesgo de padecer *delirium* se debe proporcionar información apropiada a las necesidades cognitivas y culturales a los cuidadores y familiares sobre:

- Cuáles son sus posibles causas y que el *delirium* habitualmente es temporal.
- Cuál es el cuadro clínico que puede presentarse.
- Prestar atención acerca de cambios súbitos y fluctuaciones en el comportamiento.

Medidas preventivas/terapéuticas no farmacológicas

Cursar con alguna alteración en el sueño, como la dificultad para iniciarlo, presencia de despertares frecuentes y noches de insomnio es uno de los síntomas prodrómicos más frecuentes[9], otros elementos prodrómicos son la irritabilidad, la ansiedad y la falta de descanso.

Se han encontraron pruebas sólidas de que las intervenciones con múltiples componentes pueden prevenir el *delirium* en los contextos médicos y quirúrgicos y pruebas menos sólidas de que reducen su gravedad en más del 40% en pacientes adultos que no cursan con una enfermedad terminal[10], aunque las pruebas acerca la duración de su efecto no son concluyentes[11]. Estas medidas deben considerarse parte integral de la atención.

- Asegurar un estado de hidratación y alimentación apropiados, promoviendo el consumo de agua y asistiendo al paciente durante su alimentación.
- Optimizar el patrón sueño-vigilia:
  - Durante el día incrementar la exposición a la luz solar.
  - Durante la noche reducir el ruido y la luz.
  - Usar la ropa de cama que le es familiar.
- Estimular la movilización:
  - Alimentarlo fuera de la cama si es posible.
  - Evitar catéteres urinarios innecesarios que reducen la movilidad.
- Evitar la deprivación sensorial y favorecer la comunicación:
  - Uso de equipos auditivos y lentes.
- Monitorear las excretas para identificar retención urinaria, constipación o impactación fecal.

Promoción de la orientación: realización de actividades que permitan al paciente mantenerse orientado, como puede ser favorecer que el paciente se encuentre en una habitación bien iluminada con objetos que le sean familiares, con un reloj o calendario visibles, así como la reducción de estímulos auditivos. También es de utilidad que las personas que se encuentran en su entorno, ya sean familiares o trabajadores de la salud, de manera propositiva le aporten elementos que permitan su orientación:

«Desde aquí en el tercer piso del hospital de.... se aprecia muy bien la ciudad, especialmente ahora que son las diez de la mañana y aquí en la Ciudad de México; que bueno que hoy es viernes y mañana sábado, seguramente tendrá más visitas de su familia. Qué rápido se va el año, ya estamos en septiembre y pronto empezaremos a ver adornos de la fiesta del día 14...».

En el entorno hospitalario se deben promover cambios limitados del personal y cuando sea posible la asistencia individualizada de enfermería. También se deben favorecer las visitas extendidas, el desarrollo de actividades mediadas por la familia que reducen la incidencia del *delirium* y ofrecen múltiples beneficios para el paciente y su familiar o cuidador[12].

Tabla 6. Fármacos antipsicóticos que se han empleado en el tratamiento del *delirium*

Antipsicóticos	Fármacos
1. Primera generación («típicos»)	– Butirofenonas: haloperidol – Fenotiazinas: levomiopromazina, clorpromazina, promazina
2. Segunda generación («atípicos»)	– Olanzapina – Quetiapina – Risperidona – Ziprasidona – Clozapina
3. Tercera generación	– Aripiprazol

Manejo inicial:

- Una vez realizado el diagnóstico de *delirium*, realizar una búsqueda para identificar y tratar sus posibles causas o una combinación de ellas.
- Garantice una comunicación efectiva y la reorientación del paciente:
  - Explique al paciente quién es él/ella.
  - Explique quién es usted y cómo participa en su cuidado.
  - Garantice la seguridad del paciente con *delirium*. Considere involucrar a la familia, amigos y cuidadores para este propósito.
  - Promueva la garantía de un entorno apropiado, evitando movilizar al paciente a otros sitios, a menos de que sea absolutamente necesario.
  - Introduzca actividades cognitivas estimulantes, como la reminiscencia.
  - Promueva y facilite las visitas de amigos y familiares.
  - Evite las visitas rutinarias de enfermería y otros procedimientos en horario nocturno cuando sea posible.

Manejo farmacológico

Hasta hace poco tiempo, los antipsicóticos (Tabla 6) jugaron un papel importante en el manejo del *delirium*, a pesar de la escasa evidencia disponible que apoye esta práctica. En 1993 la primera edición del *Oxford Textbook of Palliative Medicine* describió al haloperidol (una butirofenona) como el fármaco de elección en el tratamiento del *delirium*[13], lo que lo hizo la práctica estándar por muchos años, especialmente por las múltiples vías de administración y por su uso en los servicios de emergencias psiquiátricas, en donde el haloperidol se combina con una benzodiazepina o prometazina para tranquilizar rápidamente los cuadros de agresión inducida por psicosis. El haloperidol se metaboliza en el hígado y tiene metabolitos activos potencialmente neurotóxicos.

Cabe hacer mención de que la mayoría de los fármacos utilizados para este propósito no incluyen el manejo del *delirium* dentro de sus indicaciones autorizadas.

Actualmente se requiere una reevaluación de su utilidad, a la luz de investigaciones recientes que no han demostrado su eficacia en pacientes en cuidado paliativo con *delirium* de severidad moderada o severa. En pacientes ancianos o con demencia el uso de antipsicóticos de primera, segunda o tercera generación se ha asociado con un aumento en el riesgo de muerte[3]. En los pacientes con demencia se deben evitar los antipsicóticos; si se considera clínicamente necesario, considerar quetiapina por vía oral.

Para los pacientes con Parkinson o demencia con cuerpos de Lewy se prefieren los antipsicóticos de segunda generación, ya que los de primera generación aumentan el riesgo de exacerbación de la enfermedad y la presencia de efectos extrapiramidales. En estos grupos de pacientes como alternativa a los antipsicóticos se pueden emplear benzodiazepinas para tratar la agitación.

En una revisión reciente, el *delirium* agitado refractario en las últimas semanas o días de vida requiere el empleo de fármacos sedantes para disminuir el sufrimiento de los pacientes, lo que puede ocasionar un aumento de la angustia en los familiares[3].

De acuerdo con las recomendaciones de la guía del *delirium* del *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE)[14], en las personas con sufrimiento o que se consideran un riesgo para ellas mismas o para otras personas se deben emplear primero las técnicas verbales y no verbales para desescalar la situación de violencia o agresión, esto puede ser menos evidente en personas con *delirium* hipoactivo. Si las técnicas no son efectivas o inapropiadas, considerar el uso de haloperidol por un periodo corto (una semana o menos), iniciando con la menor dosis clínicamente apropiada, titulando cautelosamente de acuerdo con los síntomas, tomando en consideración los riesgos conocidos de su utilización en ancianos, que incluyen efectos colaterales neurológicos y cardiacos, especialmente en personas con demencia y Parkinson.

Los efectos adversos de los antipsicóticos varían de acuerdo con su afinidad por receptores, su capacidad para producir efectos extrapiramidales, sedantes, anticolinérgicos (visión borrosa, boca seca, constipación, reducción de secreciones bronquiales, y sudoración, retención y dificultad para orinar), mareo, trastornos de la memoria y la concentración, aumento de la confusión (*delirium*) e hipotensión, así como efectos cardiacos que incluyen prolongación del QT y arritmias.

No se han encontrado pruebas claras de que los inhibidores de la colinesterasa, los antipsicóticos o la melatonina reduzcan la incidencia de *delirium*[11].

Otros medicamentos[3]: se han empleado las benzodiazepinas en el manejo del *delirium* en cuidados paliativos, sin embargo se debe ser cauto en su utilización, ya que pueden causar o exacerbar el *delirium*, especialmente las de efecto prolongado. Se emplean con frecuencia en cuadros de agitación en pacientes con Parkinson. Otros medicamentos como el modafinilo, el ácido valproico, la gabapentina, el ondansetrón y la melatonina no se consideran recomendaciones para la práctica clínica de forma sistemática, debido a su evidencia limitada.

En el ámbito domiciliario o en estancias diferentes a hospitales, la experiencia muestra que con frecuencia la adherencia terapéutica es ineficiente, en ocasiones administrando dosis menores o mayores de los fármacos prescritos, que suele deberse más que a un descuido, al interés de los familiares y cuidadores por controlar el comportamiento fluctuante del cuadro clínico, empleando mayores dosis durante los periodos de agitación o suspendiéndolos cuando se encuentran más estables o hipoactivos, lo cual puede condicionar un riesgo mayor de complicaciones y falla terapéutica.

Se requiere una vigilancia y reevaluación continuas, lo que permitirá establecer indicaciones terapéuticas individualizadas.

Existe siempre una preocupación sobre el uso de restricciones físicas (sujeción, contención de movimientos) en los pacientes agitados, para evitar que el paciente se haga daño a sí mismo o a otras personas, sin embargo pueden ocurrir signos de alerta de una situación inminente que pueda requerir contención: cambios en la voz o en las palabras del paciente, presencia de tensión muscular o hiperactividad motora, antecedente de comportamiento violento reciente, agitación creciente o amenazas paranoides. La aplicación de dispositivos restrictivos inmovilizadores para limitar la libertad de un paciente, sus movimientos y el acceso a su propio cuerpo, busca aumentar su seguridad

y la de otros, incluyendo al personal de salud, y tiene también la intención terapéutica de mantener el funcionamiento eficaz de los dispositivos implementados (catéteres, sondas, mascarillas, administración de medicamentos y soluciones). Dados los aspectos éticos involucrados se recomienda la lectura de documentos como el Protocolo de Contención de Movimientos de Pacientes del Comité de Ética para la Asistencia Sanitaria y Grupo de trabajo en Contención de Movimientos de Pacientes del Hospital de San Carlos, que puede proporcionar algunos elementos para la implementación de estas medidas en entornos específicos[15].

Sedación paliativa en *delirium*[16]

Una persona que presenta *delirium* refractario puede ser considerada para la sedación paliativa en la fase terminal de la enfermedad. La evaluación del *delirium* como refractario debe incluir la evaluación física, así como el uso de herramientas estandarizadas y entrevistas psicológicas y evaluación existencial y manejo por equipos de expertos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delirium, Criterios Diagnósticos. En: Asociación Americana de Psiquiatría. Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (DSM-5) 5.ª Ed. Arlington,VA: Asociación Americana de Psiquiatría; 2014. pp. 596-601.
2. Goldberg TE, Chen C, Wang Y, et al. Association of delirium with long-term cognitive decline: A meta-analysis. JAMA Neurol. 2020;77(11):1373-81.
3. Bush SH, Tierney S, Lawlor PGe. Clinical assessment and management of delirium in the palliative care setting. Drugs. 2017;77:1623-43.
4. Pinzón A. Delirium y delirio. Acta Med Colomb. 2016;41(4):145.
5. Delirio, definición en el Diccionario de la Real Academia de la Lengua Española [Internet]. Real Academia de la Lengua Española [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://dle.rae.es/delirio
6. Trastorno delirante. Clasificación Internacional de Enfermedades, décima versión [Internet]. Organización Mundial de la Salud [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://icdcode.info/espanol/cie-10/codigo-f22.0.html
7. Delirio no inducido por alcohol o por otras sustancias psicoactivas. Clasificación Internacional de Enfermedades, décima versión [Internet]. Organización Mundial de la Salud [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://icdcode.info/espanol/cie-10/codigo-f05.html
8. Velásquez Gaviria LM. Instrumentos para el diagnóstico de delirium en hispanohablantes: artículo de revisión. Medicina U.P.B. [Internet]. 2016;35(2):100-10. Disponible en: https://revistas.upb.edu.co/index.php/medicina/article/view/1151
9. Kerr CW, Donnelly J, Wright S, et al. Progression of delirium in advanced illness: a multivariate model of caregiver and clinician perspectives. J Palliat Med. 2013;16(7):768-73.
10. Hshieh TT, Yue J, Oh E, et al. Effectiveness of multicomponent nonpharmacological delirium interventions: a meta-analysis. JAMA Intern Med. 2015;175(4):512-20.
11. Siddiqi N, Harrison JK, Clegg A, et al. Interventions for preventing delirium in hospitalised non-ICU patients. Cochrane Database Syst Rev. 2016;3:CD005563.
12. Pabón-Martínez BA, Rodríguez-Pulido LI, Henao-Castaño AM. La familia en la prevención del delirium en la unidad de cuidados intensivos: scoping review. Enfermería Intensiva. 2022;33(1):33-43.
13. Doyle D, Hanks GWC, MacDonald N, editores. Oxford textbook of palliative medicine. 1st ed. Oxford: Oxford University Press; 1993.
14. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Delirium: prevention, diagnosis and management. Clinical guideline (CG103) [Internet]. National Institute for Health and Care Excellence; 28 de julio de 2010. Disponible en: https://www.nice.org.uk/guidance/cg103/resources/delirium-prevention-diagnosis-and-management-pdf-35109327290821
15. Comité de Ética para la Asistencia Sanitaria Hospital Clínico San Carlos. Protocolo de Contención de Movimientos de Pacientes [Internet]. Madrid, España: Comité de Ética para la Asistencia Sanitaria, Hospital Clínico San Carlos Hospital; mayo 2010. Disponible en: http://www.aeesme.org/wp-content/uploads/2014/11/Protocolo-Contenci%C3%B3n-de-movimientos-de-pacientes-Hospital-cl%C3%ADnico-San-Carlos.Madrid.pdf
16. Arantzamendi M, Belar A, Payne S, et al. Clinical aspects of palliative sedation in prospective studies. A systematic review. J Pain Symptom Manage. 2021:61(4):831-44.

Padecimientos neurológicos con insuficiencia respiratoria

Francisco Javier M. Mayer Rivera y
Saraí del Carmen Toral Freyre

Varios padecimientos neurológicos pueden cursar con problemas respiratorios, debido a lesiones que pueden afectar diferentes componentes del sistema del control respiratorio: receptores sensoriales, vías aferentes, interneuronas, vías motoras descendentes, motoneuronas, nervios motores, unión neuromuscular o músculos respiratorios. Es importante identificar de manera temprana a aquellos pacientes que cursarán con disnea y otros problemas respiratorios, ya que además de tratar de prevenir el deterioro y realizar una vigilancia propositiva para las intervenciones oportunas, estarán en juego elementos bioéticos relacionados con la toma de decisiones, pero sobre todo podrán ser atendidas oportunamente las necesidades que seguramente ocasionarán sufrimiento al paciente y su familia. Cuando la progresión del padecimiento incluye el deterioro de la función respiratoria, al grado en que requiere soporte ventilatorio, se debe ser muy preciso sobre sus ventajas y desventajas, ya que aunque potencialmente pueden prolongar la sobrevida, no necesariamente mejoran la calidad de vida, por lo que las consecuencias (ventajas-desventajas) de emplear o no algún tipo de soporte ventilatorio deben ser discutidas de manera exhaustiva, incluyendo a familiares y al personal de salud que lo atiende, a efecto de buscar cumplir las expectativas del paciente en un entorno de realidad.

Varios de los problemas que se presentan en los pacientes con insuficiencia respiratoria secundaria a padecimientos neurológicos incluyen:

- Establecimiento de acciones para la toma de decisiones temprana en pacientes neurológicos progresivos, sobre la utilidad de las intervenciones de soporte respiratorio (invasivas o no invasivas).
- Accesibilidad a recursos tecnológicos institucionales/no institucionales, hospitalarios/domiciliarios para la adecuada aplicación del apoyo ventilatorio.
- Suficiencia de personal técnico para la vigilancia y el apoyo requerido 24 horas 365 días al año.
- Disponibilidad de recursos financieros para la implementación, mantenimiento y reposición o escalamiento del recurso tecnológico apropiado.

ASPECTOS GENERALES DE LA RESPIRACIÓN

El sistema respiratorio, formado por los pulmones y la pared torácica, incluidos los músculos respiratorios, está a cargo de la respiración, actividad espontánea e inconsciente que se regula mediante un sistema complejo del sistema nervioso central. El ritmo respiratorio es generado por la acción coordinada de neuronas inspiratorias,

postinspiratorias y espiratorias; su actividad, entre otros elementos, permite mantener el intercambio de gases entre el aire ambiente y la sangre para lograr niveles apropiados en las concentraciones de oxígeno (O_2) y dióxido de carbono (CO_2) en la sangre para un funcionamiento celular adecuado.

La regulación se integra con neuronas localizadas a nivel bulbo-protuberancial en la formación reticular, en la que se pueden identificar los centros respiratorios: grupo respiratorio ventral, grupo respiratorio dorsal, centro neumotáxico y centro apnéustico. La actividad coordinada de las neuronas respiratorias también participa en la vocalización, la deglución, la tos y el vómito.

Se denomina ventilación a los movimientos respiratorios de inspiración y espiración del aire. La bomba respiratoria, constituida por los músculos respiratorios (diafragma, intercostales, músculos accesorios y del cuello), el tórax y la columna vertebral es la que está a cargo de realizar estos movimientos.

Los músculos respiratorios se dividen en los que tienen función inspiratoria o espiratoria. En individuos sanos, durante la respiración tranquila, el diafragma es el único músculo inspiratorio activo y la espiración se logra mediante la relajación pasiva de los pulmones. Durante el aumento de la demanda, como ocurre durante el ejercicio, otros músculos se vuelven activos de manera selectiva, según el aumento relativo de los requisitos inspiratorios, espiratorios o ambos. Los músculos dilatadores de las vías respiratorias superiores mantienen la permeabilidad de la faringe y la laringe, evitando la oclusión de las vías respiratorias superiores, un evento que ocurre con frecuencia con la disfunción bulbar y se exacerba con la respiración alterada durante el sueño.

Cuando la función respiratoria es apropiada se mantienen niveles de presión arterial de oxígeno (PaO_2) en valores ≥ 60 mmHg y presión arterial de CO_2 ($PaCO_2$) ≤ 50 mmHg. Estos niveles son regulados por quimiorreceptores centrales en la parte anterior del bulbo, así como periféricos a nivel carotídeo y aórtico, los cuales detectan cambios en estas presiones modulando la acción de los núcleos bulbares y de sus proyecciones hacia la médula espinal y los músculos respiratorios para mantener los rangos de presión de la PaO_2 y de la $PaCO_2$ dentro de la normalidad.

Las causas de la insuficiencia respiratoria pueden deberse a afectaciones del sistema nervioso o bien por el uso de fármacos y sustancias que deprimen la función del sistema nervioso central (SNC), como los barbitúricos, opioides, benzodiacepinas, alcohol, etc. (Tabla 1).

Los trastornos neuromusculares y de la pared torácica afectan a la respiración de una manera diferente a la lesión de los pulmones. La debilidad progresiva de los músculos respiratorios, la reducción del volumen pulmonar y el aumento de la elastancia, retroceso elástico, o elasticidad y la resistencia respiratorias conducen a un aumento del trabajo respiratorio, con falla de la bomba respiratoria y alteración del intercambio de gases[1]. Los pacientes con trastornos neuromusculares presentan reducción de la capacidad vital y de la distensibilidad respiratoria, en parte debido al colapso alveolar y a la escoliosis cuando esta está presente. La aspiración recurrente contribuye a una mayor reducción de la distensibilidad pulmonar con pérdida de volumen alveolar aireado, como se observa en el síndrome de dificultad respiratoria aguda y en una complicación grave de la aspiración. El colapso de las vías respiratorias superiores por disfunción bulbar aumenta aún más la resistencia para la respiración. Estos cambios en la distensibilidad contribuyen al aumento del trabajo respiratorio.

El mantenimiento de la ventilación espontánea depende del equilibrio entre la función de los músculos respiratorios por un lado y la carga respiratoria, determinada por la mecánica respiratoria, por el otro. El impulso respiratorio central se regula de modo que el trabajo respiratorio se minimice ajustando el volumen corriente y la frecuencia

Tabla 1. Enfermedades neurológicas que comprometen la red neuronal cardiorrespiratoria y efectores

Aferentes sensitivos	Cordotomía	Botulismo
Neuropatía diabética	Esclerosis múltiple	Esclerosis lateral amiotrófica
Siringobulbia	Trauma	Atrofia muscular espinal
Porfiria	Siringomielia	Fármacos y sustancias
Malformación de Arnold-Chiari	Enfermedad de motoneurona	Músculo, alteraciones congénitas o adquiridas
Impresión basilar	Eferentes motores	Distrofia miotónica
Agregados neuronales en el tronco cerebral	Polineuropatía del paciente crítico	Deficiencia de maltasa ácida
Enfermedad vascular cerebral	Neuropatía motora multifocal	Distrofia muscular de Duchenne
Miastenia gravis	Neuralgia amiotrófica	Polimiositis
Atrofia multisistémica	Síndrome de POEMS	Encefalitis
Loop arterial	Polineuropatía desmielinizante crónica	Transmisión neuromuscular
Motoneuronas espinales y vías descendentes motoras	Poliomielitis, síndrome pospolio	Lesiones de los nervios periféricos (p. ej., nervio frénico por infiltración tumoral o por cirugía torácica y del cuello)
Síndrome de Eaton-Lambert		

POEMS: polirradiculoneuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), trastorno de proliferación clonal de células plasmáticas (M) y cambios cutáneos (S).

Adaptada de Martín et al., 2011[2].

respiratoria para compensar la carga. La hipoventilación alveolar se debe a que la carga respiratoria supera la habilidad del control central y de la capacidad de los músculos respiratorios para mantener un intercambio gaseoso adecuado.

La insuficiencia respiratoria puede ser de carácter agudo (IRA) o crónico (IRC). La IRA se correlaciona con padecimientos de inicio agudo y produce datos clínicos como la taquipnea, respiración superficial, disnea, ansiedad y diaforesis, que al progresar cursan con agitación y alteraciones del estado de consciencia como la somnolencia y el estupor. Por el contrario en el caso de la IRC los signos y síntomas pueden aparecer de forma larvada, de tal manera que pueden pasar desapercibidos, o pueden no ser relacionados con la insuficiencia respiratoria, dentro de los cuales se puede encontrar cefalea, somnolencia diurna e insuficiencia cardiaca, entre otros.

La disnea, que es la sensación subjetiva de la respiración inadecuada se manifiesta como una sensación de dificultad o incomodidad al respirar o la sensación de no estar recibiendo suficiente aire. Al igual que otros síntomas, como el dolor, es multidimensional, de tal manera que la disnea asocia el sufrimiento físico con el malestar emocional.

La insuficiencia respiratoria es más frecuente en las enfermedades neuromusculares, mientras que las alteraciones del control cardiorrespiratorio pueden ser debidas a enfermedad cerebrovascular del tronco, compresión de este por tumores, siringobulbia, malformación de Chiari, lesiones de la médula cervical alta y atrofia multisistémica entre otras[2].

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO

La atención de estos pacientes debe llevarse a cabo con un equipo de profesionales que aborden diferentes necesidades del paciente, entre los que se incluyen:

- Neurólogo.
- Neumólogo.
- Otorrinolaringólogo especialista en lenguaje.
- Rehabilitador físico.
- Rehabilitador respiratorio.
- Terapeuta respiratorio.
- Salud mental.
- Paliativista.
- Técnicos en fisiología respiratoria.
- Cuidadores.

Es relevante destacar el papel de los especialistas en salud respiratoria, ya que son quienes brindan especialmente el soporte al paciente sobre la insuficiencia respiratoria. El neumólogo solicitará y evaluará las pruebas relativas a la función respiratoria, identificará tempranamente las complicaciones y planteará los esquemas de atención, vigilando la evolución del paciente de acuerdo con los hallazgos a lo largo del tiempo, coordinando las acciones de los técnicos que participan en mejorar la función respiratoria. La fisioterapia respiratoria busca prolongar y mantener la movilidad de los músculos respiratorios el mayor tiempo posible al ejercitar la bomba respiratoria y los pulmones, mediante ejercicios denominados movilizaciones, que son manipulaciones realizadas por el fisioterapeuta sobre el cuerpo de la persona (movilizaciones pasivas) o de movimientos realizados por la misma persona con la ayuda del fisioterapeuta (movilizaciones activas), también realizan educación sobre drenaje bronquial y tos asistida para el manejo de secreciones que con frecuencia se dificulta en estos pacientes. Los ejercicios también tienen como objetivo tomar conciencia de las capacidades musculares reales para utilizarlas mejor y colaboran en la conservación de la masa muscular funcional para mejorar la capacidad de ventilación. Los terapeutas respiratorios dan el soporte, cuidado y seguimiento de la ventilación mecánica.

PANORAMA DE LA VENTILACIÓN MECÁNICA

La ventilación mecánica (VM) se emplea en una gran variedad de situaciones en las que los pacientes tienen compromiso de la función respiratoria y la ventilación con pacientes agudos en áreas de medicina crítica y pacientes crónicos con VM a largo plazo, atendidos en hospitales, residencias especializadas y en el hogar, de la cual pueden depender totalmente o de manera intermitente con periodos libres de soporte mecánico. La VM puede ser provista de dos formas:

- Ventilación mecánica no invasiva (VMNI), comúnmente con mascarillas o piezas bucales.
- Ventilación mecánica invasiva (VMI), mediante tubos endotraqueales o de traqueostomía.

Ventilación mecánica no invasiva

Bajo el término de VMNI se agrupa cualquier forma de soporte ventilatorio que no requiera de intubación endotraqueal. Dentro de sus ventajas está la posibilidad de evitar la ventilación invasiva y sus potenciales complicaciones, no requiere sedación profunda y permite preservar los mecanismos de defensa de la vía aérea superior. En los casos de IRA, la VMNI reduce la morbimortalidad y la estancia hospitalaria. En pacientes con IRC puede mejorar los síntomas y la calidad de vida, especialmente en aquellos pacientes que han expresado su deseo de no ser hospitalizados ni intubados.

La VMNI emplea un ventilador conectado al paciente a través de una interfaz para proveer una presión positiva intermitente que apoya la ventilación, siendo las más utilizadas las mascarillas oronasales durante la noche y las máscaras nasales y los dispositivos bucales durante el día. También existen un gran número de ventiladores diseñados para uso domiciliario, aunque el más empleado es el BiPAP, la mayoría tienen un peso y tamaño mínimos con baterías de larga duración, que proporcionan una grado de autonomía eficiente, tienen diferentes funciones y modelos de ventilación, por lo que deben ser elegidos de acuerdo con las particularidades del paciente.

- BiPAP: se conoce con este término a un ventilador cuyo nombre se deriva de sus siglas del inglés, las que son en realidad BPAP (*Bilevel Positive Airway*), que en español sería presión positiva de vía aérea de dos niveles, o sistema de bipresión positiva. Este tipo de dispositivo envía aire presurizado a las vías respiratorias y genera dos niveles diferentes de presión, uno durante la espiración y otro durante la inspiración.
- CPAP: se conoce con este término al dispositivo por las siglas en ingles de CPAP, que significan *Continuous Positive Airway Pressure*, o en español presión positiva continua en la vía aérea. Este dispositivo, a diferencia del BiPAP, proporciona aire a una presión positiva continua, es decir, envía la misma cantidad de presión durante la inhalación y también durante la exhalación[3] y esta presión es lo suficientemente alta como para evitar que las vías respiratorias colapsen.

El uso del dispositivo BiPAP suele ser muy seguro, con un bajo riesgo de complicaciones comparado con la traqueotomía. Algunos inconvenientes incluyen la fuga de la máscara y la irritación de la piel por su uso, sequedad de boca, distensión leve del estómago, irritación ocular y congestión o dolor en la nariz y senos paranasales.

INTERFAZ

Las interfaces son los dispositivos que hacen el nexo paciente-ventilador y que permiten la VM en términos de conexión y conducción. Estos elementos incluyen a los circuitos (mangueras o tubos), las mascarillas (o la cánula de traqueostomía en el caso de la VMI), los accesorios, los conductores y todos los intermediarios entre la vía aérea del paciente y el ventilador.

Circuitos de ventilación

Es deseable que los circuitos de ventilación sean anticolapsables y flexibles, con interior liso para ofrecer una mínima resistencia al flujo, para mantener presiones estables. Cada modelo de VMNI suele incluir el circuito que brinda una conexión segura.

Tabla 2. Mascarillas: indicaciones y variedades. Resumen de sus ventajas y desventajas

Tipo	Ventajas	Desventajas
Máscaras de mínimo contacto o almohadillas nasales: se acoplan a las fosas nasales	Se evita la presión en el dorso de la nariz	Poco confortable cuando se emplea por periodos largos Irrita las fosas nasales
Máscaras nasales: cubren solamente la nariz	Fácil de colocar Útil en pacientes crónicos Permite hablar, comer, expectorar Menor sensación de claustrofobia Menor espacio muerto	Mayor resistencia al flujo de aire Fugas aéreas por la boca Presión sobre el dorso de la nariz Rinorrea y obstrucción nasal
Máscaras oronasales: cubren nariz y boca	Fácil de colocar Mas efectiva en el paciente agudo Se controlan las fugas por la boca	Aumenta el espacio muerto Mayor sensación de claustrofobia Imposibilidad de comer o expectorar Dificultad para comunicarse Riesgo de aspiración
Máscaras faciales: abarcan la nariz, la boca y los ojos	Se evita la presión en el dorso de la nariz Se mejora la ventilación en pacientes con apertura bucal	Aumenta el espacio muerto Mayor sensación de claustrofobia Imposibilidad de comer o expectorar Dificultad para comunicarse Riesgo de aspiración
Piezas bucales y máscaras orales: se ubican entre los labios del paciente y la cavidad oral	Permiten modificar el acceso del aire en pacientes que emplean la VMNI por más de 8 horas	Fugas por nariz Hipersalivación Deformidades dentales con uso a largo plazo
Traqueotomía con cánula endotraqueal	Asegura la ventilación en pacientes dependientes Permite aspirar secreciones	Aumenta la producción de secreciones Aumenta el riesgo de infecciones Pérdida de la voz* Complicaciones inherentes a la presencia de la cánula

*A excepción del uso de dispositivos con válvulas que permiten la oclusión temporal para poder hablar.

VMNI: ventilación mecánica no invasiva.

Máscaras o mascarillas

Son dispositivos que conectan los tubos del respirador a la cara del paciente y facilitan la entrada del aire a presión en la vía aérea superior. Existen diferentes indicaciones y variedades con ventajas y desventajas específicas para cada una (Tabla 2).

La VMNI suele aplicarse con mascarillas sujetas al paciente mediante arneses elásticos de diferentes tipos con fijaciones en la mascarilla que van de tres a cinco, siendo las que

tienen más puntos de fijación las más estables. La tensión del arnés sobre la cara no debe ser excesiva (si permite el paso de un dedo entre la mascarilla y la piel, la tensión es apropiada), si se debe aumentar la presión para fijarla, es posible que sea mejor cambiar el modelo o el tamaño de la mascarilla. La causa más frecuente de intolerancia a la ventilación no invasiva (VNI) se deriva principalmente de los problemas relacionados con la interface, por lo que realizar pruebas suficientes para una elección adecuada de los diferentes modelos disponibles, es un factor clave para el éxito de la VMNI.

Las mascarillas nasales, usadas habitualmente en pacientes crónicos, son menos útiles en situaciones agudas, ya que generan importantes fugas por la boca. Las faciales se emplean en más del 70% de todos los pacientes en VMNI. Dentro de estas, las mascarillas oronasales, que cubren nariz y boca, son las más usadas. La máscara facial total provoca menos lesiones cutáneas y puede ser más cómoda que la oronasal en tratamientos más prolongados.

Accesorios

- Humidificadores: las guías y recomendaciones no ofrecen pautas definidas sobre su uso. Los humidificadores-calefactores pueden ayudar a la VNI al reducir la resistencia nasal, facilitar la expectoración y mejorar la comodidad del paciente, sobre todo en pacientes con secreciones. Suelen recomendarse cuando se estima que la VNI se empleará por más de 8 horas o en caso de pacientes con secreciones espesas.
- Filtros: reducen la incidencia de infecciones en pacientes en VM. Los respiradores incorporan filtros antipolvo y entre el respirador y los tubos debe colocarse un filtro antibacteriano de baja resistencia.
- Apósitos protectores: se colocan para evitar lesiones cutáneas en las zonas donde la mascarilla ejerce más presión (puente nasal, frente y pómulos) y también facilitan el ajuste de la mascarilla para minimizar las fugas. Se dispone de una amplia variedad, siendo aconsejables los apósitos hidrocoloides adherentes.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Las enfermedades neuromusculares que cursan con insuficiencia respiratoria son un grupo heterogéneo que comparte algunos aspectos comunes[4]:

- Debilidad de los músculos respiratorios.
- Evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria crónica.
- Aparición de episodios de insuficiencia respiratoria aguda.
- Necesidad de considerar la implementación de medidas de soporte respiratorio de manera anticipada con base en las preferencias del paciente.

En las enfermedades neuromusculares la hipoventilación al principio es habitualmente nocturna y a lo largo del tiempo progresa a hipoventilación durante el día. Debido a que la insuficiencia respiratoria crónica es difícil de evaluar, es importante realizar la exploración funcional con diferentes pruebas, incluida la espirometría, lo que permite cuantificar los volúmenes y capacidades pulmonares, de manera general la función de los músculos, la efectividad de la tos y de la ventilación, así como conocer la evolución natural de la función pulmonar. Como punto de comparación, se sabe que en sujetos sanos la capacidad vital (CV) disminuye un 1-1.2% anualmente. Aunque este estudio puede aportar datos relevantes, no es específico para determinar la función muscular y siendo esta la causa del problema respiratorio, es importante realizarlo en varias posiciones, no solamente sentados, así como incluir en la valoración los picos de flujo con la tos, agregando la capnografía y la oximetría.

Uno de los problemas identificados es que a estos pacientes se les realizan estudios de polisomnografía, cuando sus volúmenes de CV disminuyen un 50% de los valores normales, sin embargo los polisomnogramas interpretan todas las apneas e hipopneas como de origen central u obstructivo[5], a pesar de que el problema es debido enteramente a la debilidad de los músculos respiratorios, por lo que se prescribe la utilización de equipos con CPAP, lo que rápidamente será ineficiente debido a que el CPAP no asiste a la función inspiratoria del músculo. Cuando no mejoran del supuesto «trastorno de respiración durante el sueño», se prescriben equipos con BiPAP, que pueden llegar a ser ineficientes cuando las presiones de ventilación que se emplean no se ajustan de manera correcta.

Otro problema es el uso de broncodilatadores y oxígeno suplementario, lo cual no ha demostrado evidencia de utilidad[5]. El oxígeno suplementario, que con frecuencia se prescribe sin conocer el estado de los gases arteriales, es un problema mayor debido a que puede deprimir el control ventilatorio y favorecer el incremento de la hipercapnia, llevando al paciente incluso a la pérdida de la consciencia, por lo que debe evitarse.

Distrofia muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad muscular progresiva hereditaria con herencia recesiva ligada al cromosoma X, que produce la destrucción del músculo estriado. Los pacientes suelen fallecer antes de los 25 años por insuficiencia respiratoria o cardiaca. En estos pacientes, las pruebas respiratorias muestran el punto máximo de la CV entre los 9 y 16 años. A los 20 años la CV disminuye hasta el 10% del valor esperado en la población general, necesitando asistencia ventilatoria. Después de esta CV los pacientes con DMD pierden entre el 5 y el 10% de su CV cada año[6].

Al ser una enfermedad compleja, el soporte ventilatorio constituye solo una parte del cuidado de estos pacientes, y deben atenderse otros problemas como la retirada de secreciones, la nutrición, el entrenamiento muscular, así como el estudio de la función cardiaca y la calidad del sueño. Los pacientes con DMD tienen mayor riesgo de padecer trastornos respiratorios durante el sueño, como la hipoventilación, apneas centrales u obstructivas e hipoxemia, que mejoran con el uso de VMNI, por lo que es aconsejable realizar un estudio de sueño antes de iniciar el tratamiento y repetirlo periódicamente. Debido a la naturaleza lentamente progresiva de la enfermedad, el soporte ventilatorio se modifica aumentando su complejidad conforme se deteriora la función respiratoria, desde una ventilación nocturna hasta el soporte ventilatorio total y continuo por 24 horas, debiéndose tomar las decisiones de manera conjunta entre el paciente y sus familiares, el equipo médico y los cuidadores.

Cuando se requiere ventilación continua, el modo más empleado es la VMNI con soporte de presión administrada a través de una pieza bucal que el paciente puede colocarse. Finalmente, ya sea por la dependencia del respirador, o por empeoramiento de la función respiratoria, los pacientes pueden pasar a un modo de ventilación continuo a través de traqueostomía empleando respiradores de volumen, ajustando los parámetros según las características específicas del paciente.

Esclerosis lateral amiotrófica

En los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), el compromiso respiratorio aparece cuando existe afectación bulbar y límbica. La debilidad de los músculos respiratorios, particularmente del diafragma y los músculos intercostales produce hipoventilación y en la etapa final a insuficiencia respiratoria. Los síntomas respiratorios

generalmente aparecen cuando la ELA está establecida, aunque pueden ser una manifestación inicial de la enfermedad y cuando así ocurre tienen un pobre pronóstico, con una sobrevida aproximada de dos meses[7]. Las manifestaciones suelen ser de inicio insidioso, presentándose en forma de disnea de esfuerzo progresiva, también se puede presentar ortopnea, seguida de hipersomnia con hipercapnia e hipoxemia. En ellos se puede apreciar el empleo de la musculatura respiratoria auxiliar, movimiento paradójico del abdomen, disminución del movimiento de la pared torácica y debilidad al toser. La fatiga, los trastornos del sueño y las cefaleas matutinas son indicadores tempranos de insuficiencia respiratoria, que es la causa más común de muerte, por lo que el estado de la función respiratoria es un indicador pronóstico de suma importancia.

Para estimar la fortaleza de la musculatura respiratoria[8] se deben realizar pruebas de función respiratoria con maniobras voluntarias que incluyan:

1. Inspiración máxima hasta capacidad pulmonar total.
2. Máximo esfuerzo inspiratorio contra la vía aérea cerrada.
3. Inspiración rápida forzada con vía aérea permeable.
4. Espiración forzada máxima desde capacidad pulmonar total (músculos abdominales).
5. Tos (músculos abdominales).

Adicionalmente se debe valorar la correcta oxigenación con pulsioximetría nocturna y la determinación matutina de gases en sangre arterial. Estas evaluaciones permiten monitorizar la progresión de la debilidad de la musculatura respiratoria y la función respiratoria, sin embargo no son capaces de predecir el inicio del fallo respiratorio.

La disnea relacionada con la ELA es profundamente ansiogénica y está fuertemente relacionada con los resultados relacionados con la calidad de vida del paciente. Los resultados de un estudio de Morélot-Panzini et al. de 2018[9] mostraron que en un grupo de 41 pacientes con ELA > 18 años con insuficiencia respiratoria crónica e indicación de VNI, la disnea se describió como intensa (puntuación mediana en una escala de 0 a 10: 6.5; intervalo intercuartílico [IQR]: 4.0-7.5). La dimensión sensorial de la disnea fue polimórfica, aunque «hambre de aire» fue el descriptor sensorial más común (48.8%) y el más intenso (mediana: 6; IQR: 4-8). En el dominio afectivo, la mayoría de los pacientes calificaron «ansioso» (85.4%) y «temeroso» (60.9%) por encima de 0. Un mes después del inicio de la VNI, la disnea durante la respiración no asistida se describía prácticamente en los mismos términos, sobre todo en la dimensión afectiva, por lo que los pacientes de ELA con insuficiencia respiratoria crónica, incluso tratados mediante VNI, deben ser considerados como afectados por el recientemente denominado «síndrome de disnea crónica», es decir, disnea persistente a pesar del tratamiento, lo que contribuye a limitaciones físicas y a una variedad de consecuencias adversas psicosociales, espirituales y de otro tipo.

Ventilación mecánica no invasiva en ELA

La debilidad progresiva de la musculatura respiratoria para mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea hará necesaria en algún momento la VMNI y aunque no existen criterios claros para el momento de su inicio en ELA, se piensa que un inicio temprano mejora el pronóstico desacelerando el declive funcional pulmonar, a la vez que mejora los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño, la función cognitiva y también la calidad de vida[10]. El inicio temprano también permite la familiarización y adaptación progresiva a la ventilación y reduce el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada. Habitualmente se debe iniciar su uso durante la noche, para aliviar los síntomas de hipoventilación alveolar nocturna y a medida que la debilidad muscular progresa, se aumenta la duración del uso de la VMNI durante el día para el alivio de la disnea.

Tabla 3. Criterios recomendados por diferentes autores para dar inicio al tratamiento de la insuficiencia respiratoria mediante ventilación mecánica no invasiva en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Al menos uno de los siguientes síntomas y signos relacionados con la debilidad de la musculatura respiratoria:	Al menos una de las siguientes pruebas de función respiratoria con resultados anormales:
– Disnea – Taquipnea – Ortopnea – Perturbación del sueño debido a desaturación repetida o despertares nocturnos – Dolores de cabeza matutinos – Empleo de la musculatura respiratoria auxiliar en reposo – Respiración paradójica – Fatiga diurna – Somnolencia diurna excesiva (ESS > 9)	– < 80% del valor esperado de CVF – Presión inspiratoria nasal < 40 cmH_2O – $Pi_{máx}$ < 60 mm H_2O – Desaturación nocturna significativa durante la oximetría durante la noche ($SpO_2 \leq 88\%$ durante al menos 5 minutos continuos) – Gases sanguíneos matutinos pCO_2 > 45 mmHg

CVF: capacidad vital forzada; ESS: Escala de Somnolencia de Epworth; $Pi_{máx}$: presión inspiratoria máxima; pCO_2: presión parcial de dióxido de carbono; SpO_2: saturación de oxígeno.

Adaptada de Orruño Aguado et al., 2016[10].

Cabe aclarar que el empleo de la VMNI, si bien tiene el potencial de prolongar la vida de algunos de estos pacientes hasta por varios meses, especialmente en los pacientes con poca a moderada afectación bulbar[10], esto será acompañado del aumento de la discapacidad y la dependencia secundarias a la progresión de la enfermedad neurológica, de tal manera que se debe considerar este impacto sobre la futura calidad de vida, antes de iniciar su uso, idealmente conversando sobre esta opción terapéutica lo más tempranamente posible; es decir, antes del deterioro evidente de la función respiratoria.

A pesar de que no existen recomendaciones absolutas, en la tabla 3 se enlistan algunos de los criterios recomendados por diferentes autores para dar inicio al tratamiento de la insuficiencia respiratoria mediante VMNI en pacientes con ELA.

El ventilador ideal debe ser adaptado a las características propias del paciente y a la respuesta que se presente por su utilización, ya que en los pacientes con ELA los cambios en la función respiratoria ocurren con rapidez, por lo que la VMNI debe ajustarse con mayor frecuencia que en otras patologías neuromusculares y continuarse únicamente cuando se aprecien mejoras sintomáticas o fisiológicas.

VENTILACIÓN MECÁNICA INVASIVA

La opción del tratamiento cuando la VMNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad, o cuando el paciente no puede cooperar con la VMNI debido a los síntomas bulbares y dificultad para eliminar las secreciones es la VMI, lo que debe ser consensuado con el paciente de manera temprana, no solo en lo que respecta a las consecuencias de su uso y el impacto en la calidad de vida, sino también en relación con la disponibilidad y el acceso de los recursos tecnológicos del paciente para llevarla a cabo, ya que son pocos los que pueden acceder a ellos de manera extrahospitalaria. Es muy

Tabla 4. Indicaciones para la realización de traqueostomía
– Mantenimiento de la vía aérea (p. ej., por obstrucción de la vía aérea superior, reducción del nivel de consciencia, déficit neurológico, anomalías craneofaciales, parálisis bilateral de las cuerdas vocales, estenosis subglótica)
– Protección de la vía aérea de broncoaspiración (trastornos de la deglución)
– Retirada de secreciones traqueales (p. ej., secreciones excesivas, tos ineficiente)
– Destete de la ventilación
– Ventilación mecánica a largo plazo

importante evitar la traqueotomía en situaciones de urgencia, ya que cuando esto ocurre, la ruta o el plan terapéutico ideal puede ser incompatible con la realidad, por lo que uno de los elementos clave es preparar al paciente, familiares y cuidadores para tomar anticipadamente la decisión de realizarla o no.

TRAQUEOSTOMÍA[11]

En el paciente con ELA, el aumento de la disfunción bulbar, la tos ineficiente y las dificultades para tragar hacen que este tipo de ventilación no pueda ser aplicada indefinidamente, lo que puede ocurrir también en otro tipo de pacientes neurológicos y se suele optar por la ventilación invasiva traqueal mediante traqueostomía en algunos pacientes.

Cuando se considera que la traqueostomía médicamente está indicada, la información al paciente y su familia es vital. Por lo general, la mayoría de los pacientes a los que se les informa rechazan utilizar ventilación invasiva a través de traqueostomía, con las consecuencias que esta decisión conlleva. Sin embargo, en una enfermedad progresiva e irremisiblemente fatal, es probable que el objetivo no sea mejorar la supervivencia sino la calidad de vida. Por este motivo, esta es una decisión difícil de tomar y en la que la variabilidad en la práctica está influenciada por numerosos factores, tanto médicos como culturales, religiosos, económicos y éticos, así como de acceso y disponibilidad de los recursos tecnológicos para su implementación y control. En caso de optar por progresar hacia una ventilación invasiva, son la clínica y la dependencia del respirador las que principalmente van a establecer la indicación, ya que en este estadio la función pulmonar suele ser difícil de medir. Sin embargo, lo más habitual es que esta se establezca durante una agudización del cuadro.

Los términos traqueostomía y traqueotomía se emplean con frecuencia de manera intercambiable en la literatura y en la práctica médica, aunque tienen dos significados diferentes. Traqueotomía se refiere al procedimiento quirúrgico que crea una abertura entre la piel en la línea media del cuello y la tráquea. Traqueostomía se refiere a la abertura creada mediante el procedimiento de traqueotomía, que puede realizarse de manera percutánea o quirúrgica y el método elegido depende de las circunstancias del paciente. Una vez realizada se inserta un tubo de traqueostomía. Existen diferentes tipos de cánulas que se emplean de acuerdo con indicaciones precisas, las hay sencillas, dobles, rígidas, anguladas, de diferentes materiales y dimensiones (diámetro y longitud) y especiales para facilitar la comunicación o la deglución. El neumólogo y el especialista en lenguaje son quienes identifican las ventajas y desventajas de estas variedades y seleccionan la más apropiada para cada caso.

Tabla 5. Algunos de los padecimientos que pueden requerir traqueostomías, de acuerdo con diversas condiciones que las agrupan

Condiciones neurológicas	Condiciones quirúrgicas	Condiciones médicas	Condiciones respiratorias
Enfermedad vascular cerebral	Cáncer de cabeza y cuello	Neumonía	Displasia broncopulmonar
Daño cerebral adquirido o traumático	Neurocirugía	Radioterapia de cabeza y cuello	Enfermedad pulmonar neonatal crónica
Condición neurológica progresiva	Daño de médula espinal	Anafilaxia	Infecciones respiratorias agudas
Encefalitis-meningitis	Craneofacial	Pacientes complejos con múltiples comorbilidades	Enfermedad obstructiva de la vía aérea, crónica o aguda
Tumor	Cardiotorácica	Internamiento prolongado en medicina crítica asociado a debilidad crítica	Apnea obstructiva del sueño
Enfermedad neuromuscular congénita	Anomalías laringotraqueales		
Daño de nervios craneales	Quemaduras		
Condiciones de madurez neonatal (p. ej., síndrome de hipoventilación central)	Trauma		
	Cirugía general complicada		
	Anomalías traqueo-esofágicas		
	Síndromes y anomalías craneofaciales		
	Neoplasias faríngeas o laríngeas		

El tubo de traqueostomía ocupará aproximadamente 2/3 de la luz traqueal, por lo que suele ajustarse a la luz de la tráquea con un manguito o globo que se infla con aire o se rellena con solución salina. El manguito por una parte separa la laringe de los pulmones y proporciona un circuito cerrado para la VM y por la otra minimiza el riesgo de aspirar secreciones hacia los pulmones. Ya que no necesariamente ocluyen el espacio por completo, se debe vigilar su efectividad, evitando el riesgo de sobreinflado, ya que

este puede provocar complicaciones sobre la pared traqueal, tales como la ulceración de la mucosa, estenosis, fístula traqueoesofágica y otras.

Un gran número de los pacientes con traqueostomía estuvieron intubados en algún momento de su atención y conectados a VM en unidades de cuidados intensivos y sus indicaciones son diversas (Tabla 4).

En la tabla 5 se enlistan algunos de los padecimientos que pueden requerir traqueostomías, de acuerdo con diversas condiciones que las agrupan, muchas de las cuales se pueden presentar en pacientes con problemas neurológicos, en donde uno de los elementos más importantes son las consideraciones de su utilidad no solamente para prolongar la vida, sino también las consecuencias de su empleo sobre la calidad de vida del paciente.

Manejo de la traqueostomía

El manejo del paciente con traqueostomía debe considerar la asistencia técnica para que el paciente tolere periodos exitosos con desinflado de la cánula y manejo de la saliva, restablecimiento de la comunicación verbal (p. ej., emplear dispositivos con válvulas para poder hablar) o de otras formas de comunicación, evaluación de la capacidad para deglutir para restablecer la vía oral, rehabilitación para la disfagia y apoyo para la decisión de descanulación cuando sea posible. El orden y el tiempo en que estas acciones deben realizarse, dependen de las características individuales del paciente.

Los pacientes con traqueostomía con frecuencia deben incluir en sus cuidados la aspiración de la cavidad oral para reducir el riesgo de neumonía por aspiración.

Idealmente debería incluirse un especialista en patología del lenguaje como miembro del equipo de trabajo.

MONITORIZACIÓN DEL PACIENTE EN VENTILACIÓN MECÁNICA

El seguimiento del paciente es fundamental para valorar el cumplimiento de los objetivos de la VM, ya que se pueden detectar y tratar precozmente las complicaciones, así como la progresión de la enfermedad

La frecuencia de las visitas de seguimiento está en relación con la estabilidad del paciente y de la dependencia del respirador, así como del soporte técnico y familiar con el que cuenta, pudiendo variar entre seguimiento semestral a semanal, o incluso diario. En los pacientes con dependencia total del respirador como ocurre en pacientes cuadripléjicos, la monitorización debe ser estrecha; en otros casos como en los pacientes con padecimientos neuromusculares en etapas tempranas, el seguimiento puede ser realizado a intervalos de tiempo mayores.

Los parámetros a evaluar son: cumplimiento de la VNI, respuesta subjetiva, función pulmonar y gases arteriales, fugas, efectos adversos y funcionalidad del equipo.

- **Cumplimiento de la VNI:** normalmente es muy bueno en pacientes con enfermedades neuromusculares y de la caja torácica, comparado con pacientes con menor dependencia del respirador, como enfermos con síndrome obesidad-hipoventilación y EPOC. Muchos respiradores tienen memoria que registra su utilización, cuando el cumplimiento es bajo se debe investigar su causa y buscar soluciones (fugas altas, efectos adversos, desincronización, etc.), así como educar al paciente y a la familia de la importancia de su utilización y considerar el cambio de equipos o interfaces.
- **Respuesta subjetiva:** en cada visita se preguntará al paciente cómo percibe la utilidad del dispositivo, su adaptación a este y si le es fácil o no cumplir la adherencia y por qué, también se deben buscar síntomas de hipoventilación para evaluar la eficacia de la VNI.

- **Función pulmonar:** periódicamente se debe realizar una espirometría, dependiendo de la historia natural de la enfermedad (p. ej., mensual, semestralmente). La espirometría mide el volumen de aire de una persona al inhalar o exhalar en valor absoluto o en función del tiempo y se expresa como una curva volumen/tiempo. También puede medir el flujo y establecer curvas con la relación flujo/volumen. Un deterioro espirométrico agudo o subagudo puede alertar sobre la presencia de retención de secreciones, broncoespasmo, infección, atelectasias, neumotórax o derrame pleural.
- **Gases arteriales:** son fundamentales para valorar la eficacia de la VNI y es mandatoria ante la sospecha de deterioro clínico o funcional, o cuando se hacen modificaciones en los parámetros del respirador.
- **Fugas:** la detección y control de las fugas es el punto principal para el éxito de la VNI, no solo por las molestias y posibles complicaciones para el paciente, sino porque comprometen la eficacia de la ventilación y favorecen la desadaptación paciente/respirador. Es necesario comprobar periódicamente el arnés y corregir la tensión de este, o cambiarlo cuando sea necesario para controlar las fugas. Si aun así persisten, se debería probar otra talla o tipo de mascarilla.
- **Funcionalidad del equipo:** al igual que con otros dispositivos médicos, el uso de los ventiladores y sus consumibles genera su deterioro progresivo, por lo que deben revisarse periódicamente. Con el apoyo de las empresas proveedoras de los ventiladores, es necesario establecer un plan de mantenimiento preventivo y limpieza del material, con la comprobación de las condiciones de operación de máscara, tubos, filtros, alarmas y batería, y su reposición cuando sea conveniente.

La VM domiciliaria depende particularmente de las empresas suministradoras de terapias respiratorias a domicilio (oxígeno, aerosoles, CPAP BiPAP), quienes pueden realizar visitas regulares al domicilio del paciente, para capacitar sobre los cuidados de mantenimiento de los dispositivos y revisar su buen funcionamiento. Uno de los riesgos del uso extrahospitalario es la posibilidad de que los parámetros (volumen corriente, presiones espiratorias-inspiratorias, frecuencia respiratoria, alarmas) pueden ser modificados de forma involuntaria o voluntaria en el domicilio del paciente, con consecuencias impredecibles.

USO DE FÁRMACOS PARA REDUCIR LA DISNEA

La disnea es un síntoma común e incapacitante que afecta a muchas personas con enfermedad cardiorrespiratoria avanzada y cáncer, la dificultad para respirar y la tos son síntomas comunes y preocupantes en pacientes que reciben cuidados paliativos que se presentan en el 10 al 70% de los pacientes con cáncer avanzado y en el 60 a casi el 100% de los pacientes con enfermedades subyacentes no malignas, según el tipo de enfermedad[12]. Algunas medidas simples que pueden ser de utilidad durante algún tiempo incluyen adaptar el ritmo de la actividad diurna del paciente con intervalos de descanso y optimizar el consumo de energía durante actividades como caminar y subir escaleras, así como adoptar una posición cómoda y facilitar un ambiente tranquilizador. Algunas técnicas de relajación y la compañía de personas cercanas pueden ayudar a reducir el componente emocional y la ansiedad producto de la disnea. Utilizar andaderas o sillas de ruedas también disminuye el requerimiento de oxígeno y la frecuencia con que se produce la disnea.

Los tratamientos más efectivos son aquellos que se enfocan a tratar la enfermedad subyacente, sin embargo, esto no siempre es posible y a menudo se requiere de un tratamiento sintomático además de la terapia orientada a la enfermedad.

Los opioides se utilizan cada vez más para tratar la disnea y hay evidencia que muestra algunos efectos benéficos de la administración de opiáceos orales o

parenterales para paliar la disnea[13]. También se han empleado las benzodiacepinas, que causan más somnolencia como efecto adverso en comparación con el placebo, pero menos en comparación con la morfina. Las benzodiacepinas pueden considerarse un tratamiento de segunda o tercera línea, cuando los opiáceos y las medidas no farmacológicas no han logrado controlar la disnea[14].

La morfina es ampliamente utilizada para reducir la sensación de disnea en el paciente terminal, especialmente en los pacientes con cáncer[15], aunque también en pacientes con enfermedades respiratorias[16]. Aun cuando no se conocen con exactitud los mecanismos de acción de los opioides sobre la disnea, se ha postulado que disminuyen la percepción de esta sensación y de la ansiedad que ella produce, sin alterar necesariamente la respuesta ventilatoria actúan a nivel del girus cingulado que modula la percepción de la disnea de forma análoga a como alivian el dolor. Disminuyen la sensibilidad del centro respiratorio a la hipercapnea y el consumo de oxígeno, a la repuesta a la hipoventilación y la hipoxia, aumentan la eficiencia ventilatoria al ejercicio y tienen un efecto en la broncoconstricción[17,18]. Desafortunadamente muchos en México no cuentan con recetario de medicamentos controlados, lo que les impide acceder a este y otros recursos de gran utilidad para la atención de sus pacientes; por otra parte, los médicos también temen el administrar opioides a pacientes en cuidados paliativos por temor a la depresión respiratoria, lo cual es un evento raro cuando se titulan las dosis de manera lenta y progresiva. Estas limitaciones pueden soslayarse con la participación de médicos paliativistas, quienes han sido entrenados y tienen experiencia en el uso de este fármaco.

La acción depresora respiratoria varía con la dosis, vía de administración (es máxima por vía endovenosa y mínima por vía oral, epidural o transdérmica, aunque esta respuesta también es dosis-dependiente) y la velocidad de administración, dando lugar a lo que se denomina «olvido respiratorio». La experiencia desarrollada sobre este fármaco como analgésico ha mostrado que habitualmente el uso de la morfina desarrolla tolerancia a la depresión respiratoria rápidamente cuando el opioide se emplea de forma repetida y con escalada progresiva de dosis, para controlar el dolor, por lo que en la administración crónica el riesgo es mínimo[19], fundamentalmente cuando la vía es oral.

De manera habitual las dosis de titulación pueden iniciar con dosis de 2 mg vía oral aumentando la dosis de manera progresiva, mientras que no haya efectos adversos o estos sean leves hasta cada cuatro horas, distribuidas a lo largo del día (12 mg/día), cuya respuesta debe evaluarse en cuanto a efectividad y presencia de efectos adversos. Se ha observado que en pacientes con estas patologías hay mejoría en cerca del 70% de los casos con la administración de 10 mg de morfina en 24 horas[20]. En México existen muchas presentaciones de morfina: para la vía oral, que es la vía de elección, hay disponibles tabletas de liberación rápida de 10, 15 y 30 mg. Para la vía parenteral (inyectable) hay presentaciones de 1 mg/2 ml, 10 mg/20 ml, entre otras, que puede administrarse por vía intravenosa, intramuscular o subcutánea (también existen otras presentaciones para su administración intratecal u peridural). Cuando no es posible la vía oral y se va a administrar morfina por primera vez por vía parenteral, es importante recordar que tanto los potenciales efectos benéficos como los adversos ocurrirán más rápido por vía intravenosa o subcutánea, que por la vía oral y las dosis deben ser mucho menores. Para incrementar el perfil de seguridad, esta deberá ser administrada y sus efectos monitorizados por personal familiarizado con el uso de la morfina y con el manejo de la depresión respiratoria, en un medio que cuente con equipo para reanimación, oxígeno y un antagonista opioide (naloxona), ya que estos pacientes presentan factores de riesgo conocidos para provocar depresión respiratoria, tales como la presencia de

secreciones bronquiales, afectación de los centros de control respiratorio y la disminución del nivel de consciencia. La depresión respiratoria, cuando se presenta, es un fenómeno habitualmente de instalación lenta y gradual y que se previene con la vigilancia del paciente y la atención inmediata. Si el especialista considera que se ha presentado depresión respiratoria suele dar apoyo ventilatorio y revertir el efecto de la morfina con naloxona, intravenosa, que es un antagonista opiáceo puro.

USO DE MORFINA EN ELA

Hay poca información documentada sobre su utilización en pacientes con ELA. En un estudio de Karti Elina Clemens sobre su uso en seis pacientes de ELA con disnea, se observó una disminución significativa tanto de la frecuencia respiratoria (de 42.0 ± 6.0 a 29.0 ± 4.0/min; p = 0.027) como de la intensidad de la disnea (de 7.5 ± 1.9 a 1.8 ± 0.8; p = 0.027) 120 minutos después de la administración de morfina. No se observó un aumento significativo de $PaCO_2$ ni una disminución de la SaO_2. La insuflación de O_2 no disminuyó significativamente la intensidad de la disnea. La ansiedad de atragantamiento se correlacionó de forma muy significativa con la intensidad de la disnea (r: 0.861; p = 0.028) en todos los pacientes. No hubo casos de depresión respiratoria, por lo que se concluyó que las dosis terapéuticas de morfina fueron efectivas y seguras en el manejo de la disnea en pacientes con ELA[21]. A pesar de que el número de pacientes es anecdótico, la experiencia sobre la seguridad y efectividad en pacientes con disnea por otras patologías ofrece un perfil de seguridad suficiente para su utilización, especialmente en pacientes en fase terminal, en los que el alivio del síntoma es una prioridad.

CONCLUSIONES

El abordaje de los problemas respiratorios en el paciente neurológico es de alta complejidad y debe abarcar algunos aspectos básicos: la información clara y sobre todo oportuna al paciente y familiares, el tratamiento de los síntomas, el manejo de los aspectos nutricionales, el de las complicaciones respiratorias y el tratamiento paliativo en la fase terminal. El establecimiento de metas coherentes con el estadio de la enfermedad, y los planes de trabajo para alcanzarlas deben tener como punto central los deseos del paciente. Es importante que los especialistas tengan información suficiente sobre lo que significa iniciar la VM, en cuanto a proveedores, dispositivos y consumibles, así como datos de contacto para la referencia y de ser posible sus costos estimados en el ámbito privado y la disponibilidad y accesibilidad real en el ámbito de la seguridad social, ya que enviar al paciente y a sus familiares a investigar por su cuenta resultará en un sufrimiento adicional y posiblemente en la utilización de recursos que no cumplan las expectativas de lo planificado.

Los miembros del equipo multidisciplinario deben reunirse periódicamente para revisar los planes y su grado de cumplimiento y efectividad, con base en lo cual se replantearán nuevas metas y estrategias para el beneficio del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patel N, Chong K, Baydur A. Methods and applications in respiratory physiology: Respiratory mechanics, drive and muscle function in neuromuscular and chest wall disorders. Front Physiol. 2022;13:838414.
2. Nogués MA, Benarroch E. Alteraciones del control respiratorio y de la unidad motora respiratoria. Neurología Argentina. 2011;3(3):167-75.
3. Ferrero RG. XII. Modos ventilatorios en ventilación no invasiva. Consenso chileno de ventilación no invasiva. Rev Chil Enf Respir. 2008;24:240-50.

4. Domínguez ME, Luna E, Peñalosa L, Galicia S, Toral S, Baños BO, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. Neumol Cir Torax. 2011;70(1):5-70.
5. Bach J. Noninvasive respiratory management of patients with neuromuscular disease. Ann Rehabil Med. 2017;41(4):519-38.
6. Pinchack C, Salinas P, Prado F, Herrero M, Giménez G, García C, et al. Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. Arch Ped Ur. 2018;89(1):40-51
7. Chérrez-Ojeda I, Tafur A. Evaluación pulmonar en la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Ec Neur. 2003;12:1-2.
8. Fiz JA, Morera J. Exploración funcional de los músculos respiratorios. Arch Bronconeumol. 2000;36:391-410.
9. Morélot-Panzini C, Perez T, Sedkaoui K, de Bock E, Aguilaniu B, Devillier P, et al. The multidimensional nature of dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis patients with chronic respiratory failure: Air hunger, anxiety and fear. Respir Med. 2018;145:1-7.
10. Orruño Aguado E, Asua Batarrita J. Efectividad de la ventilación mecánica no invasiva para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del País Vasco; 2016.
11. New Zealand Speech-language Therapists Association of Australia (NZSTA) Tracheostomy Clinical Guideline. Position Statement: Tracheostomy Management. 2013 [Internet]. New Zealand Speech-language Therapists Association of Australia; 2013 [consultado: 29 de agosto de 2022]. Disponible en: https://speechtherapy.org.nz/wp-content/uploads/2013/09/NZSTAPositionPaper_Trachestomy.pdf
12. Bausewein C, Simon ST. Shortness of breath and cough in patients in palliative care. Dtsch Arztebl Int. 2013;110(33-34):563-71.
13. Barnes H, McDonald J, Smallwood N, Manser R. Opioids for the palliation of refractory breathlessness in adults with advanced disease and terminal illness. Cochrane Database Syst Rev. 2016;3:CD011008.
14. Simon ST, Higginson IJ, Booth S, Harding R, Weingärtner V, Bausewein C. Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2016;10:CD007354.
15. Carvajal-Valdy G, Ferrandino-Carballo M, Salas-Herrera I. Manejo paliativo de la disnea en el paciente terminal. Acta Med Costarric. 2011;53(2).
16. Yamaguchi Y, Saif-Ur-Rahman KM, Nomura M, Ohta H, Hirakawa Y, Yamanaka T, et al. Opioid prescription method for breathlessness due to non-cancer chronic respiratory diseases: A systematic review. Int J Environ Res Public Health. 2022;19(8):4907.
17. Currow DC, Abernethy AP. Pharmacological management of dyspnoea. Curr Opin Support Palliat Care. 2007;1(2):96-101.
18. Johnson MJ, Currow DC. Opioids for breathlessness: a narrative review. BMJ Support Palliat Care. 2020;10:287-95.
19. Uso de opioides en tratamiento del dolor. Manual para Latinoamérica. Association for Hospice and Palliative Care; 2011.
20. Currow DC, McDonald C, Oaten S, Kenny B, Allcroft P, Frith P, et al. Once-daily opioids for chronic dyspnea: A dose increment and pharmacovigilance study. J Pain Symptom Manag. 2011;42:388-99.
21. Clemens KE, Klaschik E. Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study. Eur J Neurol. 2008;15:445-50.

Dolor y espasticidad

María del Rocío Guillén Núñez, Sofía Valeria Huerta y Margarita Araujo Navarrete

La palabra «espasticidad» deriva de la palabra griega *spasticus*, que significa «tirar o estirar».

La espasticidad fue definida como un trastorno motor caracterizado por un aumento dependiente de velocidad en el reflejo de estiramiento muscular, también llamado miotático, con movimientos exagerados en los tendones, que se acompaña de hiperreflexia e hipertonía, debido a hiperexcitabilidad neuronal, siendo considerada como un signo del síndrome de neurona motora superior[1].

Otra definición hace referencia al control sensitivo-motor desordenado, resultante de una lesión de la neurona motora superior, que se presenta como una activación involuntaria intermitente o sostenida de los músculos. Puede variar desde una rigidez muscular leve hasta un espasmo muscular intenso, doloroso e incontrolable[2].

Este signo resulta de la reducción en el control suprasegmentario de los reflejos en la médula espinal (ME) y la disfunción de los mecanismos inhibitorios a este nivel del sistema nervioso central (SNC), causando hiperexcitabilidad del estiramiento tónico[3].

Se considera parte de un espectro de la actividad motora involuntaria, con rasgos de la hipertonía espástica, pudiendo presentar espasmos multiarticulares, contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas y distonía o posturas anormales[4].

Es un signo clínico que afecta a la movilidad y causa graves complicaciones como dolor, espasmos, contracturas en las extremidades y deformidades. Como resultado, se produce pérdida de movilidad y destreza, higiene/cuidado personal e incapacidad para usar ortesis[5], generando limitación funcional en las personas que lo padecen[6].

Se asocia con algunos trastornos neurológicos comunes: esclerosis múltiple, accidente cerebrovascular, parálisis cerebral, lesiones cerebrales y de la ME, y enfermedades neurodegenerativas que afectan las vías de la neurona motora superior, piramidales y extrapiramidales.

La vía piramidal (VP) está constituida por alrededor de un millón de fibras en su mayoría mielínicas, en menor número amielínicas y en pequeño porcentaje por fibras gruesas, considerándose un sistema de conducción lenta. Uno de sus tractos, el corticoespinal lateral, es el responsable de la musculatura distal de las extremidades, en tanto que las fibras que no se decusan continúan como el haz corticoespinal anterior discurriendo por los cordones anteriores de la ME en su región medial, encargándose de la musculatura axial, para ambos terminar a nivel medular cervical y torácico con predominio de las primeras (lámina IV-VIII de Rexed), teniendo como función los movimientos voluntarios, tanto aquellos catalogados como amplios realizados por los músculos proximales de la extremidades como los movimientos finos dados por los músculos distales de ellas.

La acción de las neuronas piramidales es más potente en la región contralateral que las motoneuronas ipsilaterales, pudiendo activar a interneuronas premotoras en la zona intermedia del asta ventral de la ME.

La alteración de los neurotransmisores implicados en la vía piramidal puede generar trastornos funcionales en cualquier nivel. Diferentes estudios con base en técnicas histoquímicas que han sido llevados a cabo para identificar las sustancias involucradas en la transmisión de las señales neuronales de la VP han determinado que la vía glutamatérgica está implicada.

Tras un daño neurológico, se ha demostrado que existen cambios en la dureza muscular pasiva, considerándose dos mecanismos principales: a) alteraciones en la excitabilidad motoneuronal, y b) mayores aferencias con el estiramiento muscular.

Sin embargo, también existen cambios intrínsecos en las propiedades mecánicas pasivas del músculo tras la aparición de espasticidad, así como cambios en la matriz extracelular que contribuyen a los cambios en el tejido, como una menor tensión pasiva en las fibras, lo cual apoya la teoría de que, aunque esta afectación tiene un origen multifactorial y de origen neurológico, también ocurren alteraciones estructurales significativas en el músculo[7].

Ahora bien, la fisiopatología del dolor no está del todo entendida, debiendo ser diferenciada de condiciones que presentan espasmo muscular.

Al considerar que este signo forma parte del síndrome de la motoneurona superior, identificándose síntomas positivos y negativos, la suma de estos conforman los términos conocidos como paresia espástica y distonía espástica que producen síntomas positivos, como reflejos cutáneos exagerados (espasmos exorbitantes), hiperrexia autonómica (reflejo de masa), posturas anormales (distonía) y contracturas; por otra parte, los síntomas negativos, como paresia, falta de destreza y fatigabilidad se suman a esta constelación de anomalías. Para algunos autores, los fenómenos positivos (clonía, signo de Babinski, espasticidad, espasmos flexores o extensores, patrones de contracción disinérgicos o distonías) son considerados como formas clínicas de expresión de la espasticidad.

Además de las alteraciones ya descritas, algunos estudios sugieren que los cambios estructurales secundarios periféricos de los músculos también pueden ser relevantes en la espasticidad, incluidas las alteraciones en la distensibilidad de los tendones y los cambios en las propias fibras musculares.

La historia natural de los factores centrales y mecánicos es importante, ya que el tratamiento temprano de la hipertonía puede evitar cambios mecánicos. Por lo tanto, los efectos clínicos de la espasticidad se deben a la interacción entre las características neurológicas y los cambios biomecánicos resultantes, que requieren una evaluación separada y posiblemente un tratamiento. Es invariablemente esta combinación la que da origen al dolor[1].

Epidemiológicamente hablando, su incidencia y prevalencia dependerán de la patología en específico de la que se hable y el tiempo de evolución de esta. En pacientes postictus se estima que alrededor del 38 al 40%[8] de ellos presentarán espasticidad en algún grado, requiriéndose tratamiento en aproximadamente el 16%. Este porcentaje se incrementará con el transcurso del tiempo de evolución, estimándose que el 27% de los enfermos al mes del evento requerirá manejo y hasta el 42.6% después de los tres meses[9].

En casos de lesión medular, aun cuando existen publicaciones disímiles, se estima que en el 40% de los pacientes se presentará[10].

En desórdenes del SNC supraespinal, como la esclerosis múltiple, la espasticidad estará presente en más de 2/3 partes (80%) de los enfermos en algún momento de la

Tabla 1. Clasificación de espasticidad

Etiología	Causas supraespinales Ictus Parálisis cerebral
	Espinales y mixtas (afectación espinal y supraespinal) Esclerosis múltiple Esclerosis lateral amiotrófica
Localización	Focal (afectación de un área del cuerpo aislada, p. ej., brazo o pie) Multifocal (afectación de múltiples áreas del cuerpo aisladas o no contiguas) Regional General
	Afectación de extremidades superiores Afectación de extremidades inferiores Hemiespasticidad Paraespasticidad Tetraespasticidad

Adaptada de Bolaños-Jiménez et al., 2011[4].

evolución de patología[11]. Por otra parte, en la parálisis cerebral este porcentaje es aún mayor, considerándose una afectación en el 72 al 91% de los casos[12].

La espasticidad puede ser clasificada por sus diferencias clínicas, por la etiología (afectación medular o SNC supraespinal) y/o por la zona afectada (focal, regional o afectación generalizada) (Tabla 1).

La espasticidad puede generar un deterioro físico severo, impactando negativamente en diferentes esferas de la vida del paciente que la padece, mermando su funcionalidad, incluso en sus actividades de la vida diaria, ya que puede generar rigidez articular, contracturas, dolor, posturas anómalas, limitación del movimiento e incremento en lesiones cutáneas (úlceras por presión), lo cual puede incrementar la misma espasticidad[13].

El dolor asociado a la espasticidad se caracteriza por síntomas prolongados debido a problemas posturales o agudos cuando comienzan los espasmos musculares. Puede presentarse en cualquier lugar, pero típicamente es peor en las extremidades proximales y en el tronco. Hay dolor en reposo, particularmente cuando ocurren anomalías musculoesqueléticas, pero clásicamente el dolor aumenta con el movimiento activo y pasivo de una parte del cuerpo. El dolor no tiende a irradiarse, pero teóricamente algunas de las características del dolor asociado en el brazo y la mano pueden deberse a problemas más proximales en el cuello y el hombro. Acostarse sobre extremidades espásticas también puede generar dolor. El avance de la enfermedad puede agravar la limitación funcional, lo cual exacerba también el dolor.

La naturaleza multidimensional de la espasticidad con presentaciones clínicas distintas exige el uso de diferentes instrumentos, por lo que se recomienda que antes de emprender cualquier intervención para modular la hipertonicidad, es importante intentar evaluar su gravedad, lo cual es difícil, ya que no hay medidas directas. Se utilizan muchas escalas de calificación para cuantificar la espasticidad, que analizan el grado de tono muscular, la frecuencia de los espasmos espontáneos y el grado de hiperreflexia[5].

Entre los instrumentos clínicos más utilizados para medir el tono muscular están la escala de Ashworth, la escala de Ashworth modificada y la escala de Tardieu modificada[14].

Sin embargo, la escala de Ashworth ha presentado discrepancias en la literatura sobre su utilidad, sugiriendo que la modificada puede ser más útil, con una confiabilidad entre evaluadores del 86.7% en la evaluación de la espasticidad del músculo flexor del codo[5].

Los objetivos en el manejo de la espasticidad deberán ser considerados con un enfoque progresivo, desde el tratamiento más conservador hasta el más invasivo, siendo enlistados a continuación[15]:

1. Mejorar la función-movilidad, destreza.
2. Alivio de los síntomas:
   - Control del dolor.
   - Acortamiento muscular.
   - Efectos posturales-disminución de espasmos -uso de órtesis.
3. Postural-imagen corporal.
4. Disminuir la carga de atención: atención e higiene, posicionamiento, vendaje.
5. Optimizar las respuestas del servicio: para evitar tratamientos innecesarios, facilitar otras terapias, retrasar/prevenir la cirugía.

El control del dolor en la espasticidad deberá estar basado en el manejo de la condición subyacente, ya que están relacionados. Aquellos pacientes con trastornos cognitivos, de la personalidad o del estado de ánimo pueden tener dificultades para afrontar o comprender el dolor y las estrategias de manejo deberán incluir el tratamiento de este déficit, cuando sea posible. Sin embargo, la mayoría de las personas requerirán manejo de los efectos neurogénicos y biomecánicos del aumento del tono y como parte del abordaje terapéutico deberá incluirse en los objetivos de rehabilitación del paciente[16].

Las opciones de tratamiento para la espasticidad en adultos incluyen intervenciones farmacológicas y no farmacológicas tales como: antiespásticos y relajantes musculares de acción central como tizanidina, benzodiazepinas, baclofeno, aplicación de toxina botulínica, fisioterapia/terapia ocupacional, férulas y dispositivos ortopédicos; abordajes intervencionistas, administración de fármacos por vía intratecal y manejo quirúrgico (cirugía para liberación tendinosa, rizotomía, etc.)[17].

Dentro de las estrategias de terapia física y rehabilitación, se enfatiza el valor del estiramiento de los músculos espásticos y el fortalecimiento de los músculos antagonistas para reducir el dolor.

En la tabla 2 se presentan algunas modalidades de terapia física.

La terapia eléctrica por medio de la estimulación eléctrica funcional como complemento de la fisioterapia en individuos seleccionados (p. ej., afectados por patologías de neurona motora superior con síndrome de pie caído) pueden obtener beneficio[5,18].

La estimulación nerviosa eléctrica transcutánea también puede reducir la espasticidad de acuerdo con la teoría de la compuerta y la disminución en la percepción del dolor[5].

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Agentes por vía oral

- Baclofeno: agonista del receptor del ácido gamma-aminobutírico (GABA) B, con efecto inhibidor a nivel presináptico sobre la liberación de neurotransmisores excitatorios (glutamato, aspartato, sustancia P)[16]. No hay evidencia contundente en la espasticidad de origen cerebral. Los principales efectos adversos (10-75%) incluyen sedación, somnolencia, debilidad excesiva, vértigo y síntomas psíquicos. Dosis recomendada: 5-90 mg al día[5].

Tabla 2. Modalidades de terapia física para el tratamiento del paciente con espasticidad

Posicionamiento y asiento	Posicionamiento correcto en el paciente inmóvil Acostarse de lado, sentarse y pararse son de ayuda en diferentes circunstancias, con el objetivo principal de producir estiramiento en los músculos espásticos, reduciendo así la espasticidad y facilitando el uso de grupos musculares antagonistas Pautas de postura para cada articulación por medio de un rango completo de movimiento durante 2 horas por día Un sistema de asiento adecuado debe considerar la estabilización de la pelvis sin inclinación o rotación lateral, con una ligera inclinación anterior, de modo que la columna adopte sus curvas normales
Extensión	Mantener la longitud del músculo mediante ejercicios pasivos o activos y regímenes de estiramiento que incluyan la bipedestación La ferulización puede ser clave para controlar la espasticidad tanto a corto como a largo plazo
Enfriamiento muscular	Aplicación de cloruro de etilo en espray Formación de hielo rápido
Aplicación de calor	Las técnicas utilizadas incluyen: ultrasonido, fluidoterapia, parafina y calor superficial Estas técnicas deben combinarse con estiramiento y ejercicio
Órtesis/equipo/ayudas	Una órtesis o férula es un dispositivo externo diseñado para aplicar, distribuir o eliminar fuerzas hacia o desde el cuerpo de manera controlada para controlar los movimientos del cuerpo y/o alterar la forma de los tejidos del cuerpo, por ejemplo, órtesis de pie y tobillo, plantillas, tobilleras, férulas de muñeca/mano/codo, férulas de rodilla, soporte espinal, soporte de cadera, cuello. La aplicación de férulas y yesos puede prevenir la formación de contracturas en la extremidad espástica y los yesos en serie pueden mejorar el rango de movimiento en una articulación que ya está contraída; se aplica un nuevo yeso cada pocos días a medida que mejora el rango. Algunos equipos también pueden ayudar en el posicionamiento, por ejemplo, papeles en T, cuñas, cojines y correas para los pies. Por lo general se usan en combinación con otras modalidades, como la terapia con bótox[16,17]

- Tizanidina: actúa por inhibición de la vía excitatoria espinal polisináptica, estimulando a los receptores alfa 2[16]. Existe evidencia de su uso eficaz como monoterapia en el tratamiento de la espasticidad, así como mejor tolerabilidad en comparación con el baclofeno. Dosis recomendada: 2-36 mg al día[5].
- Dantroleno sódico: fármaco de acción periférica, con efecto directo sobre la liberación de calcio del retículo sarcoplásmico y por lo tanto inhibición de la contracción y el acoplamiento muscular. Dosis recomendada: 25-400 mg al día con una titulación lenta.
- Benzodiazepinas: diazepam como agonista GABA A, inhibición presináptica de los reflejos polisinápticos y monosinápticos.

Bloqueo de nervios periféricos

La aplicación de agentes químicos para interrumpir de manera temporal o permanente, la conducción a lo largo de la fibra nerviosa, pueden ser considerados como una opción terapéutica en el tratamiento de la espasticidad. Los agentes más utilizados son el fenol, el alcohol y los anestésicos locales, con guía fluoroscópica o neuroestimulación[16].

Dentro de las indicaciones para la realización de una inhibición lítica se encuentran:

- Manejo del dolor crónico, intratable, que no responde a otras modalidades.
- Alternativa de tratamiento para mejorar el equilibrio, la marcha, el autocuidado y la rehabilitación global[18].

El éxito y duración del bloqueo pueden variar desde un alivio parcial hasta una duración excelente de semanas-meses, según el tipo de bloqueo y la habilidad del operador.

Bombas intratecales

Baclofeno. Si el tratamiento oral es inadecuado o no se tolera, se puede considerar la administración intratecal de baclofeno. Los riesgos principales son los síntomas relacionados con la sobredosis o abstinencia (interrupción del catéter, falta de llenado de la bomba o falla de la fuente de alimentación) con espasmos continuos, temblor, que en escenarios catastróficos pueden general convulsiones e incluso el deceso del paciente.

TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS

Dentro de las técnicas neuroquirúrgicas, la rizotomía anterior y posterior, las neurotomías periféricas, la rizotomía percutánea por radiofrecuencia, estimulación medular y cerebelosa profunda del pedúnculo cerebeloso superior, son modalidades que pueden generar beneficio en pacientes seleccionados.

Por otra parte, los procedimientos ortopédicos pueden ser indicados cuando se requiere un abordaje con acción directa sobre los grupos musculares cuando estos se encuentran con una afectación severa o bien en aquellos pacientes que se requiera la liberación tendinosa (alargamientos tendinosos, tenotomías, neurectomías o transferencia de estos).

TOXINA BOTULÍNICA EN DOLOR NEUROPÁTICO Y ESPASTICIDAD

La neurotoxina botulínica (BoNT), derivada de *Clostridium botulinum*, ha sido utilizada en una amplia gama de condiciones médicas[16]. La más utilizada es la serotipo A (BoNT-A), que incluye: onabotulinumtoxina A (Botox®), abobotulinumtoxina A (Dysport®), incobotulinumtoxina A (Xeomin®) y la formulación China (Prosigne®). El serotipo B (BoNT-B) incluye: rimabotulinumtoxina B (Myobloc®)[19].

Su valor terapéutico se atribuye a su acción sobre el complejo SNARE ubicado en la terminal nerviosa presináptica. Específicamente, la BoNT-A interfiere con el acoplamiento vesicular y por ende con la liberación de neurotransmisores al escindir SNAP-25 del complejo SNARE, mientras que la BoNT-B posee un efecto similar al escindir VAMP[16,19].

Por lo tanto, la BoNT interfiere con la liberación de acetilcolina en la unión neuromuscular, conduciendo a una disminución de la contracción muscular, de aquí el beneficio de la administración terapéutica de BoNT en los trastornos de «exceso en la contracción muscular»[17]. Mediante este mecanismo, se inhibe también la liberación vesicular de la sustancia P, de la proteína relacionada con el gen de calcitonina y

glutamato. Adicionalmente existe evidencia en la disminución de la actividad en receptores de tipo vanilloide involucrado en la integración del estímulo nocivo[19].

Respecto a ciertas condiciones en dolor neuropático, se reporta un nivel de evidencia A para la eficacia establecida de la inyección de BoNT en neuralgia posherpética; evidencia de nivel B para neuralgia del trigémino y neuralgia postraumática; nivel de evidencia B con falta de eficacia en el síndrome del túnel del carpo y evidencia nivel C en polineuropatía diabética, por lo tanto, se ha concluido que la BoNT es un tratamiento efectivo y seguro para espasticidad en adultos (nivel A de evidencia).[19] El principal beneficio es la disminución del tono muscular, que puede asociarse con disminución en la discapacidad, el dolor y la carga del cuidador[16].

Por otra parte y más allá de la indicación en el tratamiento del dolor, respecto a su utilidad en el control de la sialorrea, en una revisión sistemática se documentó que posterior a la inyección de BoNT-B en glándulas parótida y submandibular, se obtuvo un beneficio objetivo hasta por cuatro semanas, sin embargo, sin efecto residual a partir de las 8-12 semanas[17].

CONCLUSIONES

El manejo de la espasticidad es complejo e involucra un abordaje multidisciplinario con el objetivo en común de mejorar la calidad de vida del paciente[20].

De acuerdo con lo anteriormente expuesto, podemos resaltar que la espasticidad como un signo asociado a una serie de patologías de índole neurológica, ya sea por enfermedades degenerativas como secundarias a eventos traumáticos, congénitos, etc. Requiere de un abordaje minucioso para un diagnóstico adecuado de forma temprana. Su diagnóstico clínico y por medio del empleo de herramientas de tamizaje debe realizarse idealmente de forma temprana para poder elaborar un esquema de tratamiento, el cual debe incluir una serie de medidas de índole no farmacológico, de autocuidado, así como esquemas farmacológicos, de carácter intervencionista y de ser necesario de tipo quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lance J. What is spasticity? Lancet. 1990;335:606.
2. Pandyan A, Gregoric M, Barnes M, et al. Spasticity: Clinical perceptions, neurological realities and meaningful measurement. Disabil Rehabil. 2005;27:2-6.
3. Vershueren A, Grapperon A, Delmont E, et al. Prevalence of spasticity and spasticity-related pain among patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Revue Neurologique. 2021;177:694-98.
4. Bolaños-Jiménez R, Arizmendi-Vargas J, Calderón-Álvarez J, et al. Espasticidad, conceptos fisiológicos y fisiopatológicos aplicados a la clínica. Rev Mex Neuroci. 2011;12(3):141-8.
5. Ghai A, Garg N, Hooda S, et al. Sapsticity - Pathogenesis, prevention and treatment strategies. Saudi J Anaesth. 2013;7(4):453-60.
6. Sáinz-Pelayo M, Albu S, Murillo N, et al. Espasticidad en la patología neurológica. Actualización sobre mecanismos fisiopatológicos, avances en el diagnóstico y tratamiento. Rev Neurol. 2020;70:437-60.
7. Lieber R, Steinman S, Barash I, et al. Structural and functional changes in spastic skeletal muscle. Muscle Nerve. 2004;29:615-27.
8. Jin Y, Zhao Y. Post-stroke upper limb spasticity incidence for different cerebral infarction site. Open Med (Wars). 2018;13:227-31.
9. Wissel J, Manack A, Brainin M. Toward an epidemiology of poststroke spasticity. Neurology. 2013;80(Suppl 2):S13-S19.
10. Levi R, Hultling C, Nash M, et al. The Stockholm spinal cord injury study: Medical problems in a regional SCI population. Spinal Cord. 1995;33:308-15.
11. Patejdl R, Settl U. Spasticity in multiple sclerosis: contribution of inflammation, autoimmune mediated neuronal damage and therapeutic interventions. Autoimmun Rev. 2017;16:925-36.
12. Williams G, Bankey M, Olver J. Severity and distribution of spasticity does not limit mobility or influence compensatory strategies following traumatic brain injury. Brain Inj. 2015;29:1232-8.
13. Bhimani R, Anderson L. Clinican understanding of spasticity: implications for practice. Rehabil Res Prac. 2014;2014:279175.

14. Finnerup N. Neuropathic pain and spasticity: intricate consequences of spinal cord injury. Spinal Cord. 2017;55:1046-50.
15. Bittencourt P, Tournier M. Phenol block for spasticity management. Acta Fisiatr. 2008;15:189-91.
16. Ward A, Kadies M. The management of pain in spasticity. Dis Rehab. 2002;24(8):443-53.
17. Ng L, Khan F, Young CA, et al. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2017;1(1):CD011776.
18. Peck J. Intereventional approaches to pain and spasticity related to cerebral palsy. Psychopharmacol Bull. 2020;4(Suppl 1):108-14.
19. Brown E, Schütz S, Simpsom D. Botulinum toxin for neuropathic pain and spasticity: an overview. Pain Manag. 2014;4(2):129-51.
20. Thompson A, Jarret L, Lockley L, et al. Clinical management of spasticity. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005;24(8):443-53.

Inmovilidad

Verónica Cedillo Compeán,
Madeleine Marmissolle Daguerre y
Roxana Compeán Villacecias

INTRODUCCIÓN

En la actualidad las enfermedades neurológicas y la salud mental son afectadas no solo por factores adquiridos, biológicos, genéticos o neurofisiológicos, la transición demográfica que se observa en el mundo hacia una población cada vez con mayor carga de estresores y experiencias de vida con mayor incidencia de traumas y abusos, entre otros; sumados a un estilo de vida en donde la dieta es poco adecuada, con baja actividad física, poca ingesta de agua y el consumo de sustancias nocivas son, sin duda, factores que predisponen a generar diferentes trastornos mentales que pueden también sumarse en las personas con trastornos neurológicos, esto aunado a que la expectativa de vida al nacer cada día es más alta, hace que sea de esperar que se presenten con mayor frecuencia personas con trastornos mentales y/o neurológicos de edad avanzada, que en su defecto impactarán en la expectativa de vida dependiendo de las múltiples patologías con las que se puedan presentar los pacientes en general.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) propuso una definición de cuidados paliativos mucho más amplia y ambiciosa[1]: «Los cuidados paliativos constituyen un modelo de atención que mejora la calidad de vida de pacientes y familias al afrontar los problemas asociados a enfermedades incurables mediante la prevención y el alivio del sufrimiento. Esto significa: identificación precoz, evaluación meticulosa y tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales»[2].

SÍNDROME DE INMOVILIDAD

Se define como el descenso de la capacidad para desempeñar las actividades básicas e instrumentales cotidianas por deterioro de las funciones motoras[3]; mismas que producen un deterioro en la relación con su entorno, originando una dependencia para desempeñar las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria[4].

Se presenta un deterioro multisistémico que puede repercutir ampliamente en la vida del paciente y en la de sus familiares en diversas áreas, ya sean sociales, psicológicas y físicas, comprometiendo a los diferentes sistemas corporales e impactando en la reducción de la tolerancia a la actividad física, lo que provoca debilidad muscular generalizada, limitando la funcionalidad de las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria y en casos graves pérdida de automatismos y reflejos posturales[5].

Las deficiencias limitan la capacidad individual para llevar a cabo las tareas y/o actividades de la vida diaria. La OMS con su Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (CIDDM) ha clasificado las deficiencias como psicológicas, fisiológicas o anatómicas[6,7]; siendo estas empleadas como diagnósticos en algunos casos (Tabla 1).

Tabla 1. Comparación de la terminología. Terminología de la Clasificación Internacional de Disfunciones, Discapacidades y Minusvalías (CIDDM) de la Organización Mundial de la Salud comparada con el empleo en la literatura sobre fisioterapia[8-12] y ejemplos de afecciones del aparato locomotor vistas por fisioterapeutas

CIDDM	Empleo sugerido	Ejemplos del aparato locomotor
Enfermedad Proceso patológico con una característica y una serie identificable de signos y síntomas	**Diagnóstico médico** Relacionado con patología activa por traumatismo, enfermedad, desequilibrio metabólico, infección	Tendinitis, bursitis, artritis reumatoide, fractura, cirugía, osteoporosis
Deterioro o deficiencia Cualquier pérdida o anomalía de una función o estructura psicológicas, anatómicas o fisiológicas. Refleja una disfunción orgánica	**Categorías diagnósticas** Categorías de disfunciones primarias identificadas por el examinador dentro de sus conocimientos y prácticas; puede denominarse deterioro	Síndrome por uso excesivo Síndrome por compresión Síndrome postural Artritis/restricción articular
	Deterioros o deficiencias Disfunciones/problemas relacionados e identificados por el examinador y asociados con la categoría diagnóstica o el diagnóstico médico	Dolor en movimientos, en reposo, en movimientos repetitivos, resistidos, en la palpación Síntomas neurológicos Desequilibrios musculares Debilidad muscular Reducción de la amplitud (muscular/articular) Reducción de la resistencia física Mala estabilidad Mala coordinación de movimientos/destrezas
Discapacidad Cualquier restricción o falta de capacidad para realizar una actividad de forma o en grado considerados normales para esa persona. Las discapacidades son producto de disfunciones y se categorizan como físicas, mentales, sociales y emocionales	**Limitaciones funcionales** Limitaciones que son el producto de disfunciones y representan la reducción de la capacidad para realizar papeles normales y actividades diarias Interfieren la función, pero no discapacitadoras. Síntomas con actividades específicas Discapacidad Incapacidad para realizar actividades específicas	Estar de pie, caminar Inclinarse, encorvarse Arrodillarse, agacharse Levantar, alcanzar cosas y acarrearlas Conducir, montar en bicicleta Tareas ligeras del hogar Deportes, aficiones Actividad sostenida/repetitiva Discapacidad
Minusvalía Discapacidad para una persona que limita o impide el cumplimiento de un papel normal para esa persona	**Minusvalía**	Requiere ayuda para las actividades de la vida diaria No puede trabajar

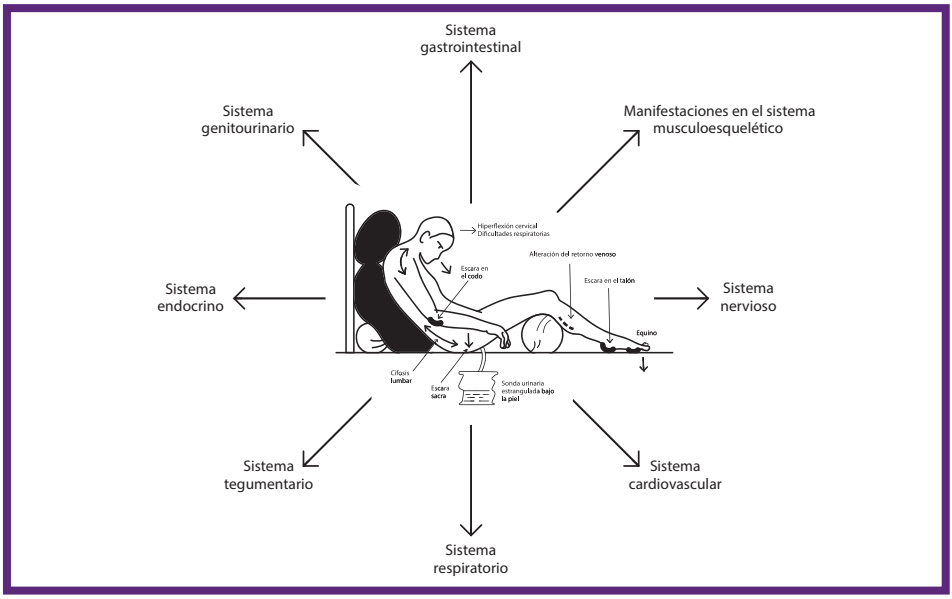


Figura 1. Compromiso de los diferentes sistemas corporales.

COMPROMISO DE LOS DIFERENTES SISTEMAS CORPORALES[5,13,14] (FIG. 1)

Manifestaciones en el sistema músculo esquelético

Debilidad muscular que puede llegar a la atrofia muscular, alteraciones estructurales musculares, fibrosis, pérdida de fibras musculares principalmente de las fibras tipo 1, disminución en la excitabilidad, contractilidad, extensibilidad y el tono muscular. La fuerza muscular se pierde con mayor intensidad en la primera semana de inmovilidad, la que se estima del 0.7 al 1.5% de pérdida diaria, llegando a valores de 25 al 40% con mayor prevalencia en los músculos antigravitacionales y los de mantenimiento de la postura, originando contracturas musculares, disminución de los arcos de movimiento, rigidez articular, dificultad para mantenerse en posición sedente y en bipedestación. Asimismo, se presenta hiporreflexia, alteración en la respuesta de los propioceptores presentes en músculos, tendones y cápsula articular. Se manifiesta una reducción a la tolerancia al ejercicio (sarcopenia)[15], una desmineralización ósea por alteraciones en el metabolismo de calcio con una pérdida del 8% mensual de minerales, con la consecuente osteopenia y osteoporosis; por otro lado, hay resistencia muscular a la insulina. Lo anterior repercute en la capacidad funcional de los enfermos avanzados.

Sistema nervioso

Neuropatías por atrapamiento, deprivación sensorial, alteraciones en la coordinación, desorientación, depresión, pérdida de memoria, afectación del ciclo circadiano.

Sistema cardiovascular

Aumento de la frecuencia cardiaca en reposo e hipotensión ortostática debido a la alteración en los barorreceptores, trombosis venosa.

Sistema respiratorio

Disminución del volumen de oxígeno máximo necesario para la tolerancia al ejercicio, alteración del mecanismo de la tos.

Sistema tegumentario

Linfedema, edema, úlceras por presión y bursitis subcutánea debido a la presión ejercida sobre los tejidos y en las prominencias óseas por los largos periodos de tiempo en la misma posición. Los pacientes con enfermedad avanzada que presentan problemas sensitivos de la piel con alteración del estado de consciencia tienen mayores posibilidades de presentar úlceras por presión.

Sistema endocrino

Intolerancia a la glucosa, alteración del ciclo circadiano.

Sistema genitourinario-renal

Incontinencia, hipercalciuria, infecciones urinarias, aumento en la excreción de nitrógeno, calcio y fósforo.

Sistema gastrointestinal

Constipación, anoréxica, caquexia.

Las principales manifestaciones clínicas descritas se suman a las comorbilidades existentes, a la patología neurológica y al estado mental; sin duda, la inmovilidad agrava el estado del enfermo avanzado. Por ello el tratamiento multidisciplinario, el trabajo en equipo incluyendo a los familiares y cuidadores, es fundamental para reducir los efectos de la inmovilidad.

FATIGA Y ASTENIA

Es importante mencionar la fatiga y astenia que presentan los pacientes con enfermedad avanzada; la fatiga se considera como una experiencia subjetiva de cansancio, debilidad o falta de energía que puede manifestarse afectando de manera variable las dimensiones físicas, cognitivas y emocionales y que no guarda una adecuada proporción con la actividad realizada[16].

La astenia se conoce como la falta o decaimiento considerable de fuerzas que se caracterizan por apatía, fatiga y ausencia de iniciativa, se estima que la fatiga y la astenia están presentes entre el 70 y el 90% de los pacientes en cuidados paliativos[17,18].

Alonso refiere que en los pacientes internados en la unidad de cuidados intensivos a las 48 horas de inmovilización prolongada se manifiesta una debilidad del diafragma y músculos respiratorios, por lo que deben de someterse a ventilación mecánica[3].

Según la OMS, la capacidad funcional es la relación que se produce entre el individuo y el entorno en el que vive y su interacción. Asimismo, se asocia a la salud y al valor de las actividades que nos permiten ser y hacer. La funcionalidad es cómo una persona se maneja y desenvuelve de manera independiente en la realización de las actividades básicas cotidianas e instrumentales en el entorno inmediato y en la comunidad.

EVALUACIÓN

Cualquier intervención en pacientes en cuidados paliativos, como en cualquier otro ámbito de la medicina, debe estar precedida de una rigurosa evaluación[19]. La historia clínica es la herramienta básica que organiza toda la evaluación inicial del paciente, siendo en este tipo de pacientes de forma detallada, integrando la evaluación de los síntomas que sufre el paciente, su situación funcional, su situación emocional, su entorno sociofamiliar, así como el grado de conocimiento sobre su enfermedad y su pronóstico, y los aspectos de carácter existencial y/o espiritual que puedan tener repercusión en el abordaje terapéutico posterior[2].

En el ámbito de la medicina física y rehabilitación y el de la fisioterapia la evaluación está determinadas por la CIF (Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud)[20]. En general la valoración del examen manual muscular (examen de arcos de movilidad), incluyendo valoración de sensibilidad, reflejos osteotendinosos y evaluación de síntomas, pasa a ser parte de la intervención inicial, marcando la importancia de complementar con las escalas o índices descritos en la tabla 2[2]. Misma que dependerá del nivel de consciencia y de la posición predominante, ya sea en decúbito o sedente, y la capacidad de estar en bipedestación[20,21]. Evaluar es mucho más que cuantificar un síntoma, es ayudar al paciente a verbalizar[22].

INTERVENCIÓN FISIOTERAPÉUTICA

El objetivo general de la intervención de la fisioterapia, ya sea de manera preventiva y/o paliativa, está enfocado en mantener o mejorar, en la medida que sea posible, la capacidad funcional del paciente clínicamente avanzado en la realización de las actividades mediante la prescripción de diferentes tipos de ejercicio terapéutico y modalidades específicas. El objetivo final de cualquier programa de ejercicio terapéutico es conseguir movimientos y funcionalidad asintomáticos; tras una exhaustiva evaluación funcional de cada paciente, detectando así la limitación funcional, discapacidad y/o minusvalía[6,23,24]; así como la comprensión del estado de la lesión, de la enfermedad y su índice potencial de recuperación; las complicaciones, las precauciones y las contraindicaciones[7]; determinando los factores que tratar para impactar en la mejora de calidad de vida y reducir el riesgo de mortalidad. Algunas personas necesitarán ejercicios de movilidad progresiva durante el curso de la rehabilitación, llegando a ser finalmente activa; siendo que la movilidad puede empeorar mediante alteraciones del movimiento artrocinético, el movimiento osteocinético o ambos.

El ejercicio o actividad física se considera una intervención no farmacológica, con la cual se pueden obtener resultados positivos en el bienestar físico, mental y funcional[18]. De igual manera se cumple con lo establecido en la farmacología, es decir, a dosis mayores de ejercicio (duración e intensidad) para impactar en mejores resultados clínicos. Se ha observado que pacientes que fueron intervenidos con ejercicios no solo habían sido beneficiados en la calidad de vida y en el ámbito físico, sino que lograron mejoría en la ansiedad y resultados positivos con el tiempo[25].

Uno de los principales beneficios del ejercicio con resistencia y fortalecimiento muscular es que se exige una mayor carga al hueso y al tejido muscular. Si se ejerce resistencia sobre un músculo que se contrae, el músculo se adaptará y se volverá más fuerte con el tiempo. Estos cambios de adaptación se producen por medio del ejercicio fisioterapéutico, si las capacidades metabólicas del músculo se someten a sobrecargas progresivas, volviéndose más fuerte como resultado de la hipertrofia y del mayor reclutamiento de unidades motoras en el músculo[26].

Tabla 2. Escalas validadas que nos ayudan a comprobar nuestros resultados y los cambios clínicos de los pacientes

Escalas o índices	Descripción
Escala de Edmonton *Symptom Assessment System* (ESAS)	Escala analógica visual que explora 9 síntomas: dolor, astenia, anorexia, náuseas, ansiedad, depresión, bienestar general, somnolencia y disnea
Escala de Edmonton *Functional Assessment Tool* (EFAT)	Valora aspectos relativos al nivel de alerta y comunicación, estado sensorial, movilidad, balance muscular, actividad y actividades de la vida diaria, así como la presencia de dolor
Escala de Daniels	Valoran la fuerza muscular
Escala de Lovett	
Escala de Tinetti modificada	Mide el riesgo de caídas
Escala de Borg	Evalúa el equilibrio y balance
Índice de Barthel	Mide la realización de las actividades básicas de la vida diaria
Escala de Lawton Brody	Valora la realización de las actividades instrumentales de la vida diaria
World Health Organization Quality of Life (WHOQOL)	Mide calidad de vida
Escala de Karnofsky	Mide la calidad de vida y funcionalidad del paciente oncológico y geriátrico a partir de aspectos de la actividad, el trabajo y el autocuidado
Escala del *Eastern Cooperative Oncology Group* (ECOG)	Mide la repercusión funcional de la enfermedad oncológica en el paciente como criterio de progresión a partir de aspectos de la actividad, el trabajo y el autocuidado
Escala de Ashworth modificada	Determina el grado de espasticidad
Escala de independencia funcional (FIM)	Evalúa las actividades básicas e instrumentales
Escala de Norton	Determina el riesgo de padecer úlceras por presión
Índice de Calidad de Vida (QLI) de Spitzer	Evalúa la actividad en la última semana, grado de autonomía, percepción de salud, apoyo familiar y apariencia. En la versión modificada se cambió el término actividad por el de movilidad
Escala *Quality of Life Core Questionnaire* (QLQ 30)	Evalúa el estado funcional, la presencia de síntomas físicos y emocionales y su repercusión en la vida laboral y sociofamiliar del paciente oncológico; evaluando en general su salud y su calidad de vida
Escala del *European Organization for Cancer Research* (EORTC) QLQ-C15-PAL	Evalúa al entorno de cuidados paliativos tanto en lo referente a síntomas como a otros problemas a los que los enfermos deben enfrentarse (dolor, deterioro físico y emocional, astenia, situación general de bienestar, náuseas y vómitos, hiporexia, disnea, estreñimiento, alteración del ciclo vigilia-sueño), cuestiones espirituales y existenciales, porvenir de los enfermos y los familiares y satisfacción por los cuidadores recibidos

Por lo que el sistema musculoesquelético tiene como capacidad el transmitir fuerzas mecánicas en señales bioquímicas, que es el proceso de mecanotransducción[27]. Después de un entrenamiento de carga, hay una mayor formación ósea y acumulación de proteínas musculares como respuesta a este estímulo[28].

Si el ejercicio con resistencia o carga se continúa realizando, se crea una mayor densidad ósea y un aumento en la masa muscular. Estos beneficios pueden suceder independientemente de los cambios que suceden en la función endocrina o inmunitaria[29,30].

Durante el ejercicio el sistema musculoesqueléticos satisface sus demandas energéticas utilizando sustratos que proceden de las reservas del organismo gracias a la ingestión diaria de nutrientes, siendo la nutrición una base fundamental para el papel de este; ya que los sustratos energéticos de donde principalmente se obtiene la energía son: las grasas y los hidratos de carbono; las proteínas juegan un papel primordial, ya que en ocasiones actúan como sustratos energéticos, cediendo la energía contenida en sus enlaces químicos para la fosforilación del trifosfato de adenosina (ATP), ya que la célula muscular solo es capaz de obtener directamente la energía química de este compuesto de alta energía y transformarla en energía mecánica, de manera que el metabolismo energético de nuestras células musculares va a consistir esencialmente en una serie de transferencias de energía para conseguir que la célula disponga de las cantidades de ATP necesarias para satisfacer las demandas energéticas en cada momento[30].

Se menciona que el ejercicio con carga (que requiere una tensión máxima o casi máxima) con pocas repeticiones es de gran importancia porque se interviene la plasticidad muscular durante las condiciones de emaciación[31]. En cambio, la resistencia muscular mejora aún más utilizando cargas pequeñas con un número de repeticiones mayor, recomendando en general de 8 a 10 repeticiones por serie para lograr mejores resultados en la hipertrofia muscular[30] o entre 10 y 15 en pacientes sedentarios por serie con el fin de evitar lesiones. Los ejercicios para desarrollar fuerza o resistencia física deberán ser parte integral de las actividades funcionales esperadas.

CONCLUSIÓN

La inmovilidad genera deterioro en todos los aparatos y sistemas en donde sin duda la historia de vida de cada individuo será un predictivo para la evolución de este deterioro, por tal motivo es fundamental para el cuidado y tratamiento de este tipo de personas; llevando a cabo una evaluación minuciosa e integral de todos los sistemas, abarcando más allá de la historia clínica tradicional, para que se extienda a los aspectos psicológicos ambientales, familiares y económicos; que inciden de manera precisa en la salud y en la enfermedad, para así definir de manera individual los requerimientos y necesidades de cada sujeto abarcando las múltiples patologías que puedan llegar a presentar. Lo que nos dará una multidimensionalidad para establecer los diferentes niveles de atención que se basen en patrones de disfuncionalidad, autonomía, autosuficiencia y calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sepúlveda C, Marlin A, Yoshida T, et al. Palliative care: the Word Health Organization global perspective. J Pain Symptom Manage. 2002;24:91-6.
2. Nabal M, Pascual A, Llombart A. Valoración general del paciente oncológico avanzado. Principios de control de síntomas. Aten Primaria. 2006;38(Supl 2):21-28.
3. Valero DA. Síndrome de inmovilidad fisioterapia en el domicilio. JANO. 2006;1611:43.
4. Sellarés R, Hernández M. Enfermería y envejecimiento. Elsevier Epaña; 2012.
5. Madrigal LN. Síndrome de inmovilización en el adulto mayor. Rev Med Cos Cen. 2016;72:551-5.
6. International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps: A Manual of Classification Relation to

hte Consequences of Disease. Ginebra, Suiza: World Health Organization; 1980.
7. Kisner C, Allen Colby L. Ejercicio terapéutico: fundamentos y técnicas. Barcelona, España: Paidotribo; 2005.
8. Dekker J, van Baar ME, Curfs EC, et al. Diagnosis and treatment in physical therapy: An investigation of their relationship. Phys Ther. 1993;73:568.
9. Guccione A. Physical therapy diagnosis and the relationship between impairments and function. Phys Ther. 1991;71:449.
10. Jette AM. Diagnosis and classification by physical therapist: A special communication. Phys Ther. 1989;69:967.
11. Nagi SZ. Disability concepts revisited: implications for prevention. En: Pope AM, Tarlov AR, editores. Disability in America. Washington DC: National Academy Press; 1991.
12. Rose SJ. Physical therapy diagnosis: Role and function. Phys Ther. 1989;69:535.
13. Ruiz JP, Pardo JL. Síndrome de desacondicionamiento físico en el paciente en estado crítico y su manejo. Rev Med. 2001;23:29-34.
14. Cardona PE, González QA, Padilla Chivata G, et al. Alteraciones asociadas al desacondicionamiento físico del paciente crítico en la unidad de cuidado intensivo. Revisión sistemática. Mov Cient. 2014;8:131-42.
15. Romero SA, Avila CM, Pedroza AA. Efectos de la sarcopenia en el paciente en cuidado crítico durante ventilación mecánica prolongada. Acta Colomb Cuid Intensivo. 2015;16:31-7.
16. Radbruch L, Strasser F, Elsner F, et al. Fatigue in palliative care patients -- an EAPC approach. Palliat Med. 2008;22:13-32.
17. Curt GA, Breitbart W, Cella D, et al. Impact of cancer-related fatigue on the lives of patients: new findings from the Fatigue Coalition. Oncologist. 2000;5:353-60.
18. Cedillo Compeán V. Rehabilitación física integral. Clínicas Oncológicas de Iberoamérica. México: PyDESA; 2021.
19. Porta J, Nabal M. Evaluación en cuidados paliativos. En: Gómez Batiste X, Planas Domingo J, Roca Casas J, et al., editores. Cuidados paliativos en ocología. Barcelona: JIMS; 1996. pp. 117-127.
20. Cuenot M. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud. EMC Kinesiterapia-Medicina Física. 2018;39:1-6.
21. Abizanda Soler P, Rodríguez Mañas L. Tratado de medicina geriátrica. Fundamentos de la atención sanitaria a los mayores. Elsevier; 2015.
22. Naudí C, Palomar C, Nabal M. Aportaciones de la evaluación de síntomas mediante escalas analógicas visuales a la relación enfermera-enfermo. Med Pal. 2004;11:215-19.
23. Nagi SZ. Disability and rehabilitation. Columbus: The Ohio State University Press; 1969.
24. Hall CM, Brody LT. Ejercicio terapéutico: Recuperación funcional. Barcelona, España: Paidotribo; 2006.
25. Schwartz AL, Dirk de Heer H, Bea JW. Initiating exercise interventions to promote wellness in cancer patients and survivors. Oncology (Williston Park). 2017;31(10):711-7.
26. Albert M. Eccentric muscle training in sports and orthopedics. Nueva York: Churchill-Livingstone; 1991.
27. Huang H, Kamm RD, Lee RT. Cell mechanics and mechanotransduction: pathways, probes, and physiology. Am J Physiol Cell Physiol. 2004;287(1):C1-11.
28. Baar K, Nader G, Bodine S. Resistance exercise, muscle loading/unloading and the control of muscle mass. Essays Biochem. 2006;42:61-74.
29. De Backer IC, Schep G, Backx FJ, et al. Resistance training in cancer survivors: a systematic review. Int J Sports Med. 2009;30(10):703-12.
30. López Chicharro J, Fernández Vaquero A. Fisiología del ejercicio. Panamericana; 2006.
31. Divino Nilo dos Santos W, Gentil P, de Morales RF, et al. Chronic effects of resistance training in breast cancer survivors. Biomed Res Int. 2017;2017:8367803.

Deterioro del estado de alerta en fases avanzadas de la enfermedad

Javier López Zapata, Marianna Macchiavello y Eli Skromne Eisenberg

INTRODUCCIÓN

Tanto el paciente con enfermedad crónica como aguda puede sufrir de cambios importantes en el nivel de alerta y consciencia, estos cambios se pueden presentar por el mismo proceso de su enfermedad, por la fatiga asociada, afección multiorgánica o por un daño neurológico propiamente, y tanto de forma aguda como crónica. Por medio de los cuidados paliativos podemos ayudar a mejorar la atención del paciente y su familia desde el inicio de la enfermedad.

Iniciaremos hablando de lo que es el ciclo sueño-vigila: el estado de vigilia es un periodo de actividad mental donde hay un gasto de energía importante, permite al paciente mantener su nivel de alerta y de consciencia. El sueño es un proceso de inactividad y restauración de la función física y mental, en él hay disminución de la consciencia, la cual puede recuperarse fácilmente ante la presencia de estímulos sensoriales visuales sensitivos o auditivos, los cuales forman trayectorias de comunicación tálamo-corticales que se encuentran activados durante el estado de vigilia. Las interneuronas en la formación reticular activadora ascendente del mesencéfalo se encarga de procesar los estímulos externos, mientras que estructuras en el puente se encargan de modular la actividad de varios circuitos que controlan la vigilia[1,2].

CONCEPTOS

Es de suma importancia definir algunos términos para lograr aumentar la compresión del tema.

Consciencia

La consciencia es el estado de completa sensibilización de uno mismo y su relación con el medio que le rodea primariamente ligado a funciones corticales. El contenido es la suma de las funciones mediadas por la corteza cerebral e incluye las respuestas cognitivas y afectivas. Mientras que la alerta es esta capacidad de permanecer despierto o en vigilia y es mediada primariamente por el tallo cerebral y diencéfalo a través del sistema reticular activador ascendente (SRAA).

Los niveles de la alerta incluyen el estado de alertamiento normal, el estado letárgico, un intermedio entre alerta total y estupor, y el estado de estupor donde no hay una respuesta basal y se requiere de estímulo vigoroso repetitivo para despertar al paciente.

En el estado de coma el paciente no tiene capacidad de responder a estímulos externos y no recupera nivel de consciencia.

El mantenimiento de la consciencia depende de la interacción entre el SRAA y los hemisferios cerebrales, siendo un poco más específicos en el tegmento paramediano posterior del mesencéfalo y puente, mediante las conexiones con los núcleos hipotalámicos posteriores y la formación reticular talámica. El SRAA rostral (diencéfalo-mesencéfalo) tiene funciones en el estado de alertamiento, mientras que su porción caudal (puente) maneja funciones motoras, reflejas y autonómicas.

El sueño se divide en sueño no REM y sueño REM, de movimientos oculares rápidos. El sueño no REM representa el 80-85% de la totalidad del sueño.

Es común encontrar en pacientes con enfermedad grave, ya sea aguda o crónica, alteraciones importantes en el ciclo sueño-vigilia, alteraciones en el nivel de alerta y consciencia, o estado de coma. Más de la mitad de los casos de coma son por disfunción metabólica difusa. Por lo que se debe de realizar un abordaje amplio del metabolismo.

Existen signos orientadores en el paciente en coma que debemos tener presentes; los principales signos clínicos son los patrones respiratorios, temperatura, respuesta pupilar, movimientos oculares y actividad motora.

Respiración

Diferentes patrones de ventilación nos orientan al tipo de lesión y localización encefálica; la apnea posthiperventilación es un hallazgo clínico que nos haría pensar en una disfunción hemisférica bilateral difusa. La respiración de Cheyne-Stokes consiste en periodos cortos de taquipnea alternados con periodos de apnea y localiza una disfunción diencefálica. La hiperventilación en lesión ponto-mesencefálica se caracteriza por una taquipnea prolongada y rápida. La respiración apnéustica consiste en pausa inspiratoria larga, donde se retiene el aire y luego una espiración prolongada típica de lesión del tegmento lateral de la porción caudal del puente. Por último, la respiración en clúster o en racimos presenta una secuencia irregular en lesiones ponto-bulbares, y la respiración atáxica un patrón irregular en lesiones en bulbo dorso medial.

Temperatura

Las alteraciones en la temperatura se asocian a afectación autonómica y suelen caracterizarse por hipertermia, la cual suele darse en lesiones en tegmento pontino.

Respuesta pupilar

El reflejo pupilar es altamente resistente a la disfunción metabólica. Cuando hay disfunción diencefálica bilateral las pupilas son mióticas y responden adecuadamente a la luz; cuando hay daño hipotalámico unilateral suele haber miosis y anhidrosis ipsilateral a la lesión. En el daño mesencefálico no hay reflejo a la luz, las pupilas son medianas o grandes y en lesiones en tegmento hay constricción irregular, sin respuesta. Las lesiones en tegmento pontino producen pupilas puntiformes.

Actividad motora

La postura de descorticación o postura flexora se da en lesiones hemisféricas o del diencéfalo, mientras que la postura de descerebración (extensora) es común en lesiones de mesencéfalo, a nivel colicular, por debajo del núcleo rojo.

Una vez evaluado el estado del paciente, es importante acercarnos a un abordaje de estudios paraclínicos: glucosa, electrolitos séricos, examen de nitrógeno ureico en la

sangre/creatinina, conteo completo de células sanguíneas, pH, presión parcial de dióxido de carbono en sangre arterial, enzimas hepáticas, amonio, etanol, panel toxicológico, niveles de drogas prescritas, perfil tiroideo, cortisol, estudios infecciosos cuando sea pertinente realizarlos, panel de encefalitis autoinmune, tomografía computarizada o resonancia magnética de cráneo; hay algunos casos donde estaría indicado realizar una punción lumbar y en caso de que tengamos sospecha de un evento convulsivo se podrá solicitar un electroencefalograma[3].

El pronóstico de un paciente en estado de coma depende de su etiología: si fue no traumático hasta un 15% se recupera satisfactoriamente, si el coma es por eventos traumático el 49% fallecen y solo un 22% presenta buena recuperación[4].

CUIDADOS PALIATIVOS Y DETERIORO DEL ESTADO DE CONSCIENCIA

Los cuidados paliativos es una especialidad cuyo objetivo se basa en reconocer, prevenir y aliviar el sufrimiento de los pacientes y familias con enfermedades graves por medio de la evaluación del entendimiento de su condición clínica, evaluar su sintomatología, validar su salud mental, identificar necesidades espirituales, atender a la red de apoyo y revisar cuestiones culturales, sociales, legales y éticas que giran entorno a su enfermedad. Especialmente en neurología, debido al tipo de padecimientos crónico degenerativos con pronóstico incierto, los pacientes requieren un abordaje temprano y enérgico. Pacientes con enfermedades neurológicas como tumores, demencia, enfermedad de Parkinson, esclerosis lateral amiotrófica o eventos vasculares cerebrales, tienen desenlaces desfavorables en un periodo de tiempo variable, por lo que desde el momento del diagnóstico debe acompañarse de un programa de cuidados paliativos.

Identificar pacientes que hayan estado críticamente hospitalizados es importante, ya que pueden tener alguna discapacidad residual que limite sus actividades básicas, su nivel de alerta y de consciencia. Se debe proporcionar asistencia para tomar decisiones, ajustar roles de cuidadores, manejo sintomático y establecer metas de tratamiento individualizadas a la situación del enfermo. El manejo paliativo del paciente neurológico debe identificar pacientes con deterioro del estado de consciencia, con el fin de aconsejar en la toma de decisiones y acompañamiento en los últimos momentos de la vida asegurando la dignidad y respetando la autonomía del paciente.

En cuanto al deterioro del estado de consciencia, se involucran dos intervenciones: los cuidados paliativos, los cuales se enfocan en mejorar la calidad de vida y puede ser en cualquier momento de la enfermedad, independientemente de las metas de tratamiento; y por otro lado debemos considerar los cuidados de hospicio, los cuales se enfocan en el cuidado del paciente al final de su vida. Las estadísticas internacionales determinan un tiempo de vida estimado de seis meses. El cuidado de hospicio es un apartado importante de los cuidados paliativos, ya que incluye la consideración de factores que sugieren discapacidad severa y deterioro del estado de consciencia, por lo que su identificación precoz maximizaría el beneficio de apoyo espiritual, psicosocial y físico para los pacientes y sus familiares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grossman S, Porth C. Porth fisiopatología. 9th ed. Elsevier; 2015.
2. Posner JB, Saper CB, Schiff ND, et al. Plum and Posner's Diagnosis and Treatment of Stupor and Coma. 4 ed. Oxford, 2007.
3. Rabinstein AA. Coma and brain death. Continuum (Minneap Minn). 2018;24(6):1708-31.
4. Berger JR. Chapter 5. Stupor and coma. En: Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, Pomeroy SL. Bradley's Neurology in Clinical Practice. Seventh edition. Elsevier; 2016.

Cuidados paliativos. Crisis epilépticas

Lilia Núñez Orozco

Muchos pacientes que se encuentran con una enfermedad terminal presentan complicaciones muy diversas, crisis epilépticas entre otras, que requieren manejo diagnóstico y terapéutico.

Iniciaremos este capítulo con definiciones del tema que vamos a tratar.

DEFINICIONES

Cuidado paliativos

Los cuidados paliativos se refieren a la atención que se provee a pacientes con padecimientos graves y son enfocados al manejo sintomático, apoyo psicológico y espiritual y la manera de terminar la vida. Los cuidados paliativos son aplicables en cualquier momento del curso de la enfermedad y se centran en el paciente y los cuidadores para mejorar su calidad de vida. La Organización Mundial de la Salud (OMS) define que los cuidados paliativos[1] mejoran la calidad de vida de los pacientes y sus familias, que enfrentan el problema de una enfermedad que pone en peligro la vida, por medio de la prevención y el alivio del sufrimiento, identificando tempranamente y evaluando correctamente el dolor, problemas físicos, psicosociales y espirituales, para administrar tratamiento oportuno.

Si bien las enfermedades graves y letales pueden suceder a cualquier edad, el incremento en la expectativa de vida, hará que la población mayor de 60 años se duplique para 2050, lo cual conducirá a que esta necesidad sea mayor en personas de edades mayores, muchos de los cuales vivirán con enfermedades crónicas limitantes, cuya identificación temprana e inicio de tratamiento corresponderá inicialmente a los médicos de primer contacto y reducirá a la larga los costos de la atención médica[2].

Los cuidados paliativos[3]:

- Proveen alivio del dolor y otros síntomas preocupantes.
- Afirman la vida y consideran el morir como un proceso normal.
- No intentan acelerar ni posponer la muerte.
- Integran los aspectos psicológicos y espirituales al cuidado del paciente.
- Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activamente como sea posible hasta la muerte.
- Ofrecen un sistema de soporte para ayudar a la familia al enfrentamiento de la enfermedad del paciente y su propio duelo.
- Refuerzan la calidad de vida.

- Son aplicables en el curso de la enfermedad en conjunto con otras terapias que intentan prolongar la vida, como la quimioterapia o radioterapia.
- Incluyen otras investigaciones necesarias para entender y manejar mejor las complicaciones clínicas preocupantes.

Enfermedad terminal

Enfermedad incurable, progresiva, en estadio avanzado y sin expectativa razonable de que se logre una respuesta a un tratamiento específico. Esta situación, con un limitado pronóstico de vida, da lugar a la aparición de síntomas multifactoriales severos, cambiantes y preocupantes que producen un gran impacto emocional en el paciente, su familia y su equipo de salud. El tratamiento paliativo es benéfico para pacientes con enfermedades en fase terminal, progresivas e irreversibles, neoplásicas o no, como EPOC, insuficiencia cardiaca, hepática o renal y padecimientos neurológicos como enfermedad vascular cerebral (EVC), demencia, Parkinson, esclerosis múltiple y esclerosis lateral amiotrófica. Cualquiera de estos padecimientos, además de producir los síntomas que caracterizan a cada una, en su etapa terminal tienen problemas agregados que producirán otros síntomas relacionados, como crisis epilépticas agudas o eventos paroxísticos no epilépticos (movimiento y/o conducta) que es necesario diferenciar para tratar adecuadamente, pues las crisis focales con alteración de la consciencia pueden ser confundidas con *delirium* o agitación.

Una alteración de la consciencia puede ser explicada por un desarreglo metabólico, un desequilibrio hidroelectrolítico, una patología cerebral nueva como un EVC, un estado postictal o un estado epiléptico (EE) no convulsivo.

Crisis epilépticas

Se sabe que del 8 al 10% de la población presentará una crisis epiléptica en algún momento de su vida, una de cada 26 personas desarrollará epilepsia en algún momento de la vida y es más probable si la persona tiene alguna enfermedad subyacente. Cuando alguien presenta crisis por primera vez, es necesaria la identificación correcta del tipo de crisis, el tipo de epilepsia y síndrome, así como de la causa subyacente, para elegir los estudios y el mejor tratamiento[1].

La crisis epiléptica es definida por la *International League Against Epilepsy* (ILAE)[4] como la ocurrencia transitoria de signos y/o síntomas debidos a una actividad neuronal excesiva o sincrónica, que tiene una breve duración (segundos a no más de 3 minutos/día). Epilepsia es un trastorno del cerebro caracterizado por una predisposición permanente para generar crisis epilépticas y por sus consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales.

Primeramente es necesario establecer si el fenómeno que el paciente ha presentado es o no una crisis epiléptica, por lo cual la descripción detallada del paciente y el testigo son indispensables. El paciente hará la descripción del evento desde su inicio, incluyendo fenómenos previos (crisis focales subjetivas), su duración y síntomas postictales, si hubo incontinencia o mordedura de lengua es sugestivo de una crisis epiléptica. Es necesario preguntar qué estaba haciendo, posibles desencadenantes y enfermedades y medicaciones intercurrentes. El testigo, incluso por teléfono, describirá lo observado acerca del evento: cambios de la coloración de la piel, movimientos, cambios del tono muscular, respuesta al estímulo verbal o al tocarlo y condición postictal (confusión, somnolencia, debilidad localizada, dificultad para hablar).

Existen eventos paroxísticos que se pueden confundir con crisis epilépticas, como el síncope (pérdida del alerta precedida por sensación de debilidad, mareo, palidez, sudoración por hipotensión arterial súbita debida a múltiples causas, sobre todo cardiacas), estado confusional con agitación o pasividad notorias (*delirium* hiperactivo o hipoactivo, también de causas múltiples neurológicas y extraneurológicas), movimientos anormales (distonía por medicamentos) y alteraciones emocionales (crisis de ansiedad, fenómenos conversivos), que se deberán considerar en el diagnóstico diferencial.

Una vez establecido que el fenómeno paroxístico es una crisis epiléptica que sucede por primera vez, es necesario definir si se trata de una crisis provocada por un trastorno metabólico subyacente, o es una crisis que marca el inicio de una condición cerebral nueva con cambio estructural, como trauma craneoencefálico, EVC, tumor primario o metastásico que motivará recurrencia de crisis y por tanto se tratará de una epilepsia. En estos casos habrá que corroborar la lesión estructural mediante tomografía computarizada o preferentemente imagen por resonancia magnética.

Cuando se sospecha que la crisis es sintomática aguda (provocada), en la historia es necesario detallar toxinas, drogas o factores metabólicos, en los que suele haber historia de confusión o cambios de conducta que preceden a la crisis y persisten después del periodo postictal. El tipo de crisis suele ser generalizada tónico-clónica y no focal. Igualmente habrá que investigar si ha habido un cese abrupto de medicamentos de prescripción (benzodiazepinas) o uso de drogas de abuso o alcohol y muy importantemente, detallar cualquier condición médica que provoque alteraciones metabólicas[5].

Por otro lado, los pacientes con enfermedades terminales pueden presentar complicaciones de diversa índole que a su vez desencadenan las llamadas crisis provocadas, que habitualmente son generalizadas tónico-clónicas y ocurren de manera transitoria mientras la complicación metabólica está ocurriendo y no requieren tratamiento anticrisis, pues no suelen recurrir y desaparecen al resolver la situación que las provocó. Por este motivo, es necesario interrogar acerca del uso de medicamentos o exposición a substancias y realizar exámenes de laboratorio (glucosa, electrolitos, pruebas de función renal y hepática) para corroborar alteraciones como hipoglucemia/hiperglucemia, hiponatremia, insuficiencia hepática, insuficiencia renal, etc. La causa subyacente identificada debe ser tratada para resolver las crisis y según el trastorno, evitar daño cerebral, por ejemplo, trastornos de la glucosa o trastornos del sodio, entre otros. No se requieren fármacos anticrisis.

Los mecanismos por los cuales las toxinas o alteraciones metabólicas provocan crisis son aumento en la excitación o disminución de la inhibición, así como la suspensión abrupta de depresores del sistema nervioso central (SNC)[5]. En la tabla 1 dividimos los mecanismos de acción por los cuales el uso o suspensión de alguna substancia pueden provocar crisis.

Las crisis epilépticas ocurren comúnmente en pacientes de cuidados paliativos que tienen tumores cerebrales[1]. Hasta el 88% de los pacientes con un glioma tienen crisis en algún momento de la evolución, que son el síntoma más común de los diversos tumores cerebrales (41-60% de los pacientes de 41 a 60 años). El origen de las crisis es multifactorial principalmente por cambios neuronales en las áreas periféricas al tumor.

La prevalencia de padecimientos oncológicos va en aumento y las crisis que producen los tumores serán recurrentes (epilepsia) y por tanto deben recibir tratamiento oportuno y constante, sin embargo es muy importante vigilar las interacciones entre los tratamientos anticrisis, sobre todo los medicamentos clásicos, y los medicamentos antineoplásicos.

Las crisis epilépticas en los pacientes oncológicos pueden relacionarse con el problema oncológico que involucra al SNC como ya comentamos, pero también pueden deberse al tratamiento oncológico y a complicaciones propiciadas por el cáncer.

Tabla 1. Substancias que producen crisis epilépticas	
Aumento de la excitación	
Estimulantes	Cocaina, anfetaminas, fenetilaminas, sales de baño, bupropión, venlafaxina, canabinoides sintéticos, fenciclidina
Agentes colinérgicos	Organofosforados, nicotina, gases nerviosos (sarin y VX)
Agonistas glutamatérgicos	Ácido domoico (envenenamiento por mariscos) Ingestión del hongo *Amanita muscaria*
Antagonistas de GABA	Tramadol Antibióticos: isoniazida (depleta piridoxina), penicilina, cefalosporinas, carbapenémicos, fluoroquinolonas Suspensión abrupta de agentes GABAérgicos: alcohol, benzodiazepinas, baclofeno, barbitúricos Antidepresivos y antipsicóticos: tricíclicos, inhibidores selectivos de la recaptura de serotonina, fenotiazinas
Disminución de la inhibición	
Antihistamínicos	Difenhidramina, doxilamina, hidroxizina, clorfeniramina
Antag. de adenosina	Teofilina, cafeína

GABA: ácido gamma-aminobutírico.

Adaptada de Wirrell, 2022[5].

La afectación del SNC puede deberse a un tumor cerebral primario, metástasis cerebrales o leptomeníngeas, EVC, leucoencefalopatía posterior reversible, meningoencefalitis.

El tratamiento oncológico puede provocar crisis por los efectos colaterales de los medicamentos empleados en quimioterapia: citarabina, metotrexato, bevacizumab, interferón alfa, ifosfamida, ciclofosfamida, l-asparaginasa, vincristina, interleucina 2, carmustina, lomustina, doxorubicina o bien por efectos agudos (encefalopatía aguda por radiación) o crónicos de la radioterapia (necrosis del lóbulo temporal inducida por radioterapia).

Además, pueden presentarse problemas tóxico-metabólicos como trastornos hidroelectrolíticos, hipoglucemia, hipoxia, insuficiencia renal, insuficiencia hepática, síndrome de lisis tumoral.

TRATAMIENTO PARA CRISIS CON POSIBILIDAD DE RECURRENCIA

Las situaciones que se presentan en pacientes de cuidados paliativos y que ocasionan crisis no provocadas se refieren a lesiones habitualmente focales o multifocales en el cerebro, principalmente tumores primarios o metastásicos, hemorragia cerebral, infarto cerebral, secuelas de trauma craneoencefálico, que tanto en la instalación aguda como a largo plazo son motivo de epilepsia sintomática de etiología estructural y por tanto ameritan tratamiento antiepiléptico, cuya elección se basa en el correcto diagnóstico del tipo de crisis, la mayoría de tipo focal por razón de la etiología (Tabla 2). Además del tipo de crisis, la elección puede depender de la disponibilidad del fármaco, el costo, los efectos colaterales más frecuentes y muy importantemente, las posibles interacciones con los múltiples medicamentos que se utilizan en este grupo de pacientes, información que es aconsejable tener a mano para seleccionar más adecuadamente el tratamiento.

Tabla 2. Clasificación de las crisis epilépticas ILAE 2017

Instalación focal		Instalación generalizada	Instalación desconocida
Conciencia preservada	Conciencia alterada	Motora	Motora Tónico-clónica
Inicio motor Automatismos Atónica Clónica Espasmos epilépticos Hipercinética Mioclónica Tónica		Tónico-clónica Tónica Clónica Mioclónica Mioclónica-tónica-clónica Mioclónica-atónica Atónica Espasmos epilépticos	
Inicio no motor Autonómico Detención de la conducta Cognitiva Emocional Sensorial		No motora (ausencia) Tipica Atípica Mioclónica Mioclonías palpebrales	No motora Detención de la conducta
De focal a tónico-clónica bilateral			No clasificada

ILAE: *International League Against Epilepsy.*

Adaptada de Fisher et al., 2017[4].

Las recomendaciones generales del tratamiento anticrisis son:

- Usar un solo medicamento de acuerdo con el tipo de crisis (Tabla 3).
- Escalar gradualmente el fármaco elegido hasta llegar a la dosis planeada. Tomar en cuenta si hay insuficiencia renal o hepática, para ajustar la dos ificación de acuerdo con ello.
- Indicar horario de acuerdo con la vida media del fármaco sin coincidir con los alimentos.
- Al lograr el control de las crisis, mantener la misma dosis probada como útil por tiempo indefinido.

ESTADO EPILÉPTICO

Algunos pacientes en cuidados paliativos pueden iniciar con crisis en EE o desarrollarlo en el transcurso de su evolución tras haber tenido crisis de manera aislada.

El EE es una emergencia neurológica que ocurre como la expresión de un daño cerebral o una alteración sistémica que conduce a una hiperexcitabilidad cerebral. Se define como la condición que resulta del fallo de los mecanismos responsables de la terminación de las crisis o el inicio de los mecanismos que conducen a crisis anormalmente prolongadas (después del punto de tiempo t1).

Tiempo t1 es el momento en que el tratamiento debe iniciarse, que es a los 5 minutos para las crisis generalizadas tónico-clónicas y a los 10 minutos para las crisis focales, con o sin deterioro de la consciencia. Es una condición que puede tener consecuencias a largo plazo (después del punto temporal t2), debido a muerte o lesión neuronal y alteración de las redes neuronales, dependiendo del tipo y duración de las crisis.

El tiempo t2 marca el momento en que el daño neuronal o la alteración autoperpetuante de las redes neuronales puede comenzar e indica que el EE debe controlarse con anterioridad[8] (Fig. 1).

Tabla 3. Elección de los fármacos anticrisis

Tipo de crisis	1ª línea	2ª línea/adición	3ª línea/adición
Mioclónica	VPA	TPM, LEV, ZNS	LTG CLB CNZ PB
Tónico-clónica	CBZ PHT VPA PB	OXC LTG	TPM LEV ZNS PMD
Focales con o sin bilateralización	CBZ OXC LTG PHT TPM PB GBP	VPA LEV ZNS PGB LCM ESL	TGB VGB FBM PMD

CBZ: carbamazepina; CLB: clobazam; CNZ: clonazepam; FBM: felbamato; LCM: lacosamida; LEV: levetiracetam; LTG: lamotrigina; OXC: oxcarbazepina; PB: fenobarbital; PGB: pregabalina; PHT: fenitoína; PMD: primidona; TGB: tiagabina; TPM. topiramato; VGB: vigabatrina; VPA: valproato; ZNS: zonisamida.

Adaptada de Núñez, 2014[6] y Vassler, 2018[7].

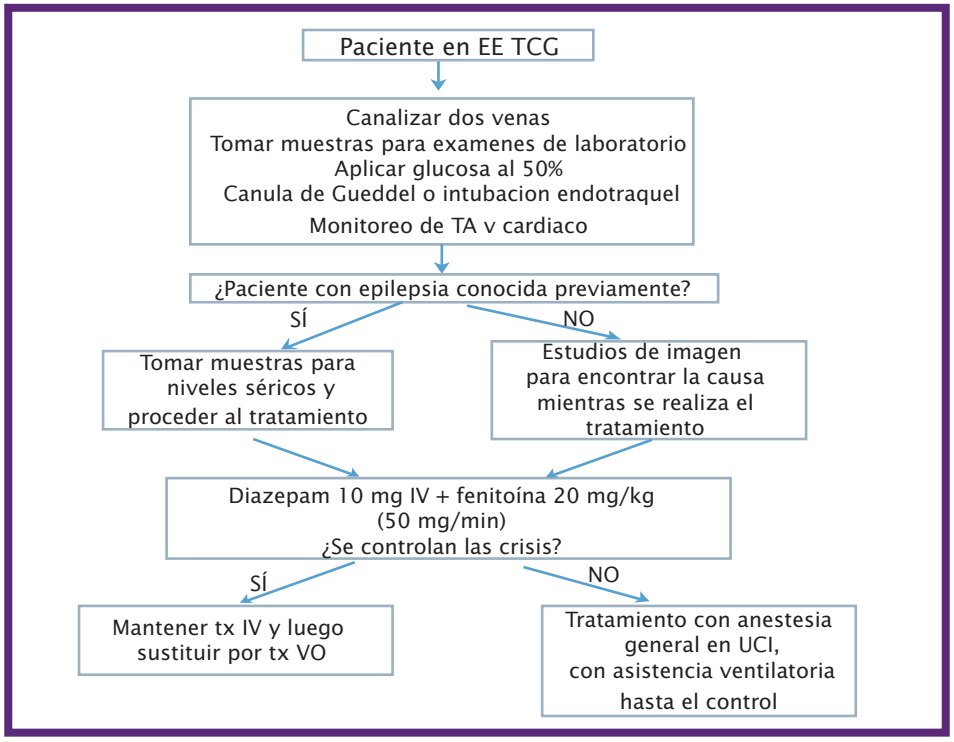


Figura 1. Algoritmo de tratamiento del estado epiléptico.

EE TCG: estado epiléptico tónico clónico generalizado; IV: intravenoso; TA: tensión arterial; tx: tratamiento; UCI: unidad de cuidados intensivos; VO: vía oral.

El EE puede ser la manifestación inicial de crisis epilépticas de una situación grave sistémica como sucede frecuentemente en pacientes en etapa terminal, puede ser la manifestación inicial de una epilepsia o una complicación de una epilepsia preexistente

El manejo requiere tres pasos simultáneos: lograr el control de las crisis rápidamente, prevenir la muerte neuronal por la excitotoxicidad y prevenir las complicaciones sistémicas.

Tabla 4. Tratamiento del estado epiléptico

FAC	Dosis inicial	Velocidad de administración
Diazepam	0.15 mg/kg IV hasta 10 mg. Se puede repetir en 5 min	Hasta 5 mg/min. Ped 0.2-0.5 mg/kg
Fenitoína	20 mg/kg IV	50 mg/min
Fenobarbital	20 mg/kg IV	50-100 mg/min
Lorazepam	0.1 mg/kg IV hasta 4 mg. Se puede repetir en 5-10 min	Hasta 2 mg/min
Clonazepam	0.5 mg Continuar con 0.1 mg/kg/6 h	2 minutos
Midazolam	0.2 mg/kg IM hasta 10 mg	
Valproato de Na	20-40 mg/kg IV	3-6 mg/kg/min
Levetiracetam	1-3 g IV. Ped 20-60 mg/kg	2-5 mg/kg/min
Lacosamida	200-400 mg IV	200 mg en 15 min
Topiramato	200-400 mg NG/VO	300 mg/día en 2-4 tomas

FAC: fármacos anticrisis; IM: intramuscular; IV: intravenoso; Na: sodio; NG: nasogástrica; VO: vía oral.

Tabla 5. Tratamiento del estado epiléptico refractario

	Dosis inicial	Dosis de mantenimiento
Midazolam	0.2 mg/kg; 2 mg/min	0.05-2 mg/kg/hr
Fenobarbital	5-15 mg/kg; 50 mg/min	0.5-5 mg/kg/h
Propofol	Iniciar 20 mcg/kg/min, con dosis de impregnación de 1-2 mg/kg	30-200 mcg/kg/min Recaída EE: aumentar velocidad de infusión en 5-10 mcg/kg/min c/5 min o bolo de 1 mg/kg más titulación
Tiopental	2-7 mg/kg; 50 mg/min	0.5-5 mg/kg/h Recaída EE: bolo de 1-2 mg/kg, aumentar velocidad de infusión a 0.5-1 mg/kg/h c/12 h
Ketamina	1-3 mg/kg	Hasta 5 mg/kg/día

Es necesario identificar y tratar la causa subyacente, así como prevenir, identificar y manejar las complicaciones sistémicas.

Dos tercios de los pacientes en EE responden al primer tratamiento (Tabla 4). Se considera EE refractario cuando hay falla al tratamiento de segunda línea que requiere administración de agentes anestésicos intravenosos (IV) de tercera línea continuos (Tabla 5). En una menor proporción puede haber EE llamado superrefractario, que continúa o recurre a pesar de tratamiento por 24 h o más con medicamentos anestésicos de tercera línea.

CONCLUSIONES

- Los pacientes con enfermedades terminales requieren de cuidados paliativos, encaminados a tratar oportunamente los síntomas y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias.
- Las crisis epilépticas ocurren frecuentemente en pacientes bajo cuidados paliativos, como crisis provocadas por una situación sistémica (desequilibrio electrolítico, insuficiencia hepática o renal, toxicidad por medicamentos u otras substancias, etc.), habitualmente son generalizadas tónico-clónicas y no requieren tratamiento anticrisis, sino tratar y resolver el desarreglo sistémico que las ocasionó.
- Las crisis epilépticas no provocadas pueden ocurrir como manifestación de una lesión aguda o antigua del cerebro (tumor cerebral primario o metastásico, EVC, infecciones del SNC, etc.) que es necesario identificar con estudios de imagen y electroencefalograma. Es también necesario identificar el tipo de crisis, que generalmente son focales y requieren tratamiento anticrisis por tiempo indefinido.
- El EE puede suceder en cualquiera de estos dos contextos y requiere tratamiento inmediato para evitar daño cerebral o muerte.
- Dentro de los cuidados paliativos, es básica la detección y el manejo oportuno de las crisis epilépticas, que son muy alarmantes para quien las padece y quienes le rodean.

BIBLIOGRAFÍA

1. León Ruiz M, Rodríguez Sarasa ML, Sanjuán Rodríguez L, et al. Guidelines for seizure management in palliative care: proposal for an updated clinical practice model based on a systematic literature review. Neurologia (Engl Ed). 2019;34(3):165-97.
2. Allen E, Stanek JA, Lundorf J. Early palliative care initiation: Role of the primary care clinician. J Nurse Pract. 2022;18(5):493-5.
3. Grönheit W, Popkirov S, Wehner T, et al. Practical Management of epileptic seizures and status epilepticus in adult palliative care patients. Front. Neurol. 2018;9:595.
4. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 2017;58:522-30.
5. Wirrell E. Evaluation of first seizure and newly diagnosed epilepsy. CONTINUUM (Minneap Min). 2022;28: 230-60.
6. Núñez L. La epilepsia al alcance de todos [Internet]. Epilepsia hoy; 2014. Disponible en: http://epilepsiahoy.com/Libro/La%20Epilepsia%20al%20alcance%20de%20todos%20FINAL.pdf
7. Vossler DG, Weingarten M, Gidal BE, American Epilepsy Society Treatments Committee. Summary of Antiepileptic Drugs Available in the United States of America. Working toward a world without epilepsy. Epilepsy Curr. 2018;18(4 Suppl 1):1-26.
8. Vergara JP, Ladini L, Castro CC, et al. Tratamiento del estado epiléptico, consenso de expertos. Asociación Colombiana de Neurología, Comité de Epilepsia. Acta Neurol Colomb. 2019;35(2):74-88.

Nutrición enteral en el paciente neurológico y psiquiátrico

Anna Sofía Mayer Llamosa y
Rodrigo Albanés Martín

INTRODUCCIÓN

Existe una amplia gama de enfermedades neurológicas y psiquiátricas que generan deterioro funcional en los pacientes, incluyendo alteraciones en el consumo habitual de alimentos, lo que provocará alteración en el estado nutricional y detrimento en las condiciones clínicas de estos pacientes. Por otra parte, los factores nutricionales podrían estar involucrados en la patogénesis y evolución de las enfermedades neuropsiquiátricas.

Resultaría obvia la necesidad de incidir en métodos que promuevan el adecuado aporte de nutrientes, líquidos e incluso que aseguren un ruta para la ingesta de medicamentos en los pacientes que han perdido la capacidad de la deglución, con alteración en el estado de consciencia, pérdida o disminución de fuerza muscular para alimentarse de manera autónoma, alteraciones sensoriales y perceptivas, pacientes con déficit cognitivo, etc.

Entre las principales patologías que requieren una valoración y apoyo nutricional integral, así como del equipo multidisciplinario, están la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), la enfermedad de Parkinson, la enfermedad vascular cerebral y la esclerosis múltiple. Estas patologías demuestran tener un impacto mayor en la nutrición y el estado nutricional de los pacientes afectados. En adición a la parálisis, inmovilidad, función motora anormal y varias alteraciones neuropsicológicas, es la disfunción orofaríngea la que denota el mayor impacto en la ingesta nutricional.

A pesar de existir una gran variedad de opciones, no siempre son tomadas en cuenta y realizadas para mejorar el estado clínico y la calidad de vida de estos pacientes en cuanto a nutrición se refiere, por lo que a grandes rasgos se detallarán en este capítulo algunas de las opciones posibles para brindar apoyo nutricional enteral a los pacientes con patologías neurológicas o psiquiátricas que les impidan una alimentación normal.

DEFINICIÓN Y CARACTERÍSTICAS DE LA NUTRICIÓN ENTERAL

La nutrición enteral (NE) es todo tipo de nutrición en la cual el aporte de carbohidratos, proteínas, lípidos, vitaminas, minerales, líquidos, etc., se suministra directamente al tubo digestivo mediante sondas que pueden colocarse de manera temporal, como lo son una sonda nasogástrica (SNG), nasoduodenal y nasoyeyunal o sondas a permanencia como las sondas de gastrostomía o yeyunostomía o a través de un esofagostoma. La elección del tipo de sonda dependerá de las características del pacientes tras haberse definido si es candidato a NE.

Tabla 1. Contraindicaciones nutrición enteral
Obstrucción intestinal mecánica
Vómito o diarrea refractaria a tratamiento médico
Malabsorción severa
Íleo adinámico
Fístulas de alto gasto que no pueden ser puenteadas con las sondas de alimentación
Sangrado severo de tubo digestivo
Intervención nutricional agresiva no compatible con el pronóstico de la enfermedad o los deseos del paciente

Tabla 2. Ventajas de la nutrición enteral
Preservación de la integridad de la mucosa gastrointestinal: función inmunológica y función de barrera
Metabolismo de primer paso en el hígado
Estimulación y liberación de diversas enzimas digestivas
Disminución de respuesta catabólica
Capacidad de digestión y absorción del tubo digestivo
Activación de sistemas antioxidantes celulares
Menor incidencia de hiperglucemia en comparación con
Aporte de nutrientes no disponibles en fórmulas para infusión parenteral, por ejemplo fibra
Menor riesgo de infecciones
Mejoría en procesos de cicatrización
Menor costo
Procedimientos de menor complejidad

Las únicas condiciones absolutas para optar por NE son contar con adecuada funcionalidad del tubo digestivo y no presentar una obstrucción mecánica de este, existen algunas contraindicaciones relativas (Tabla 1).

Las ventajas para preferir una vía de NE sobre nutrición parenteral (NPT) se relacionan con la mayor simplicidad para su uso, su seguridad, bajo costo y su capacidad para mantener funcional la barrera de la mucosa gastrointestinal, entre otras (Tabla 2).

CONSIDERACIONES ESPECIALES

Para que la NE sea exitosa, debe asegurarse que el estómago cumplirá con su función de reservorio y su papel para la propulsión de alimentos y digestión. Es deseable que el esfínter esofágico inferior mantenga un adecuado tono y se encuentre en su localización anatómica intraabdominal para evitar episodios de reflujo gastroesofágico. En caso de

Tabla 3. Gastrostomía vs. duodenostomía o yeyunostomía	
Estómago	**Duodeno/yeyuno**
Fácil colocación, menor costo, menor riesgo	Difícil colocación, mayor riesgo y costos
Ruta más fisiológica	Mayor posibilidad de obstrucción de la sonda
Mayores volúmenes	Útil en pacientes con episodios de aspiración, reflujo esofágico severo, vómito, alteraciones en la motilidad gastrointestinal
Fórmulas de mayor osmolaridad	Sin capacidad de reservorio, amerita infusión continua
Regulación metabólica (mejor metabolismo de carbohidratos)	Fórmulas especializadas con alta osmolaridad e isotónicas
Infusión en bolo o continua	
Mayor disponibilidad y menor costo de fórmulas especializadas	
No apto para pacientes con retardo en el vaciamiento gástrico o riesgo de aspiración	

cumplirse las condiciones antes mencionadas, podrá optarse por el uso del estómago como primer relevo en la NE.

Los pacientes que presenten retardo en el vaciamiento gástrico, alteraciones en la motilidad esofágica, episodios de regurgitación y/o aspiración de contenido gástrico, serán candidatos al uso del relevo pospilórico (duodeno o yeyuno) como primer relevo en NE. Podría considerarse que la alta frecuencia de las alteraciones mencionadas en entidades neurológicas condicionará que la mayoría de estos pacientes sean requieran el uso del relevo pospilórico, sin embargo se deberá considerar que pueden utilizarse otras medidas concomitantes como el uso de agentes procinéticos, disminución en la cantidad y/o frecuencia de infusión, uso de fórmulas con menor osmolaridad, etc., para lograr un manejo integral.

Una vez instaurada la NE, los pacientes deberán ser evaluados continuamente para valorar la tolerancia a la nutrición y alteraciones funcionales como diarrea, cambios en los volúmenes urinarios, distensión abdominal, datos de sepsis o infección, presencia de náuseas o vómitos, etc., y descartar que se trate de efectos adversos a fármacos utilizados en el tratamiento o signos y síntomas propios de la enfermedad del paciente. Posterior a múltiples evaluaciones logrará determinarse la tolerancia y cantidad y número de veces que se administrará la NE al día.

Los aspectos comentados en la tabla 3 se consideran en la misma medida para la elección de vías a permanencia de NE (gastrostomía, yeyunostomía), siendo generalmente la colocación percutánea endoscópica de sonda de gastrostomía la opción ideal para pacientes que ameriten el apoyo nutricional por más de cuatro a cinco semanas; de manera alternativa, este procedimiento podrá realizarse mediante cirugía abierta, dependiendo de la disponibilidad y experiencia de quien realice el procedimiento.

Es necesario resaltar que la elección de las distintas modalidades para NE deberá ser individualizada, tomando en cuenta las características clínicas y psicosociales del paciente, así como la esperanza de vida y morbimortalidad que aportará el método elegido y las necesidades y deseos del paciente, considerando las metas nutricionales que se desean obtener y la mejoría que se espera en la calidad de vida.

FÓRMULAS ENTERALES

Una vez que se ha establecido la necesidad de NE y se ha elegido una vía, se deberá elegir la fórmula apropiada para el paciente según su estado clínico, la función del tubo digestivo y los requerimientos nutricionales.

Las fórmulas se clasifican de acuerdo con su contenido; las principales se mencionan a continuación:

Fórmula polimérica: es la más utilizada en pacientes hospitalizados y ambulatorios. Contiene los nutrientes necesarios para asemejarse a una dieta normal. Las proteínas conforman del 12 al 20% de aporte calórico y contienen además aporte de carbohidratos, lípidos, electrolitos, vitaminas y minerales y elementos traza en 1 a 2 litros de preparación. Existen fórmulas de diferente concentración en rango de 1 a 2 calorías/mililitro. Las fórmulas más concentradas son útiles en pacientes que requieren un alto aporte calórico, que reciben nutrición en bolo o durante la noche, ya que se requiere una menor cantidad para alcanzar las necesidades nutricionales.

Fórmulas hidrolizadas: también conocida como fórmula elemental, contienen proteínas en forma de péptidos de cadena corta, aminoácidos, oligosacáridos y triglicéridos de cadena mediana y corta. Son útiles en pacientes con trastornos malabsortivos por requerir una menor digestión para su absorción.

Fórmulas con fibra: útiles en la regulación intestinal. Las fórmulas con fibra hidrosoluble promueven el control de diarrea y las fórmulas con fibra insoluble participan en la prevención de estreñimiento.

Fórmulas específicas: son aquellas fórmulas que se han desarrollado para su uso en enfermedades específicas con variaciones en macronutrientes y micronutrientes para permitir una mejor tolerancia y evitar alteraciones metabólicas. Existen fórmulas específicas para pacientes con diabetes *mellitus*, enfermedad renal, hepática y pulmonar.

GASTROSTOMÍA

La gastrostomía, como su etimología indica, es la colocación de un tubo de alimentación por vía gástrica, los calibres oscilan desde los 10 a los 24 Fr y existen tres vías de abordaje principal.

La primera es la gastrostomía abierta (GA), en la cual se coloca una sonda de alimentación mediante un abordaje quirúrgico vía abdominal y se realiza con anestesia regional. Esta técnica esta asociada a complicaciones como infección y dehiscencia de sitio quirúrgico, sangrado, fuga y disfunción, entre otros.

La segunda es la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), la técnica preferida, la cual se coloca por vía dual; una fase endoscópica y la fase abdominal, mínimamente invasiva. Las ventajas con respecto a la GA son una mayor hermeticidad, una incisión menor en el abdomen, así como en el abordaje anestésico, el cual se realiza con una sedación y anestesia local. Las desventajas son mayormente asociadas al procedimiento anestésico y también se han reportado fugas y disfunción.

La tercer vía de abordaje se conoce como gastrostomía asistida por radiología, la cual se recomienda en pacientes más frágiles y con un equipo multidisciplinario

especializado en radiología intervencionista, poco utilizada en nuestro medio. La vía de abordaje se ha visto en diferentes estudios que no afecta en la supervivencia en el paciente con disfagia oral.

Gastrostomía y ELA

La gastrostomía debe discutirse en una etapa temprana y a intervalos regulares a medida que avanza la ELA, de acuerdo con la evolución de los problemas de seguridad y eficacia de la deglución. La detección de disfagia, larga duración de las comidas (mayor a 45 minutos), pérdida de peso en más del 10%, mala función respiratoria (capacidad vital forzada [CVF] < 30%), riesgo de aspiración y el deseo de los pacientes deben orientar la decisión de colocar la gastrostomía.

Se recomienda realizar la gastrostomía antes de que ocurra una pérdida de peso severa y antes de que la función respiratoria se vea afectada severamente. La decisión de colocar una gastrostomía debe tomarse en colaboración con el paciente luego de discutir sus deseos y los riesgos y beneficios del procedimiento. Se deben explicar los beneficios de la colocación temprana de una gastrostomía, así como los posibles riesgos de una gastrostomía tardía (baja masa corporal crítica, complicaciones respiratorias, diferentes métodos de inserción y una mayor riesgo de mortalidad y complicaciones del procedimiento por bajo peso).

La Academia Americana de Neurología recomienda realizar la gastrostomía con una CVF > 50% de los valores predichos; varios estudios demuestran que la gastrostomía podría realizarse con seguridad en pacientes con peor función respiratoria. La supervivencia en pacientes con GEP no se vio afectada por la gravedad de la insuficiencia respiratoria.

La Academia Estadounidense de Neurología recomienda rechazar la gastrostomía cuando la CVF es inferior al 30% y considerar otras formas de cuidados paliativos. Como crítica para recomendar o rechazar la gastrostomía dependiendo de la CVF debemos considerar que los pacientes con ELA con disfagia, en particular aquellos con afectación bulbar primaria, pueden tener un mal desempeño en la espirometría debido a la debilidad de los músculos orofaciales.

NUTRICIÓN ENTERAL Y PARENTERAL EN ELA

Siempre que sea viable el tubo digestivo debe de utilizarse. Se han evidenciado alteraciones en la inmunidad, en la absorción (atrofia de las microvellosidades), en la traslocación bacteriana con sobrecrecimiento bacteriano, al no utilizar la alimentación enteral como vía de alimentación principal. Cuando no es posible la vía enteral o esté comprometida, el paciente no cumpla con mas del 50% de sus requerimientos nutricionales diarios y se tenga previsto un ayuno mayor a siete días está indicada la NPT.

Se debe preferir la NE (alimentación por sonda) a la NPT en pacientes con ELA que necesitan terapia nutricional. En el contexto agudo, se puede utilizar la NP si la NE está contraindicada o no es factible. La NPT domiciliaria generalmente no está indicada en pacientes con ELA. En caso de que el paciente se niegue o no sea factible la NE, se debe evaluar la relación riesgo-beneficio, la carga financiera y las cuestiones éticas antes de considerar la NP domiciliaria.

ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL Y NUTRICIÓN

Los pacientes con disfagia severa prolongada después de un accidente cerebrovascular que presumiblemente dure más de siete días deben recibir alimentación por sonda

enteral temprana (no más de 72 h), así como los pacientes con accidente cerebrovascular gravemente enfermos con disminución del nivel de consciencia que necesitan ventilación mecánica deben recibir alimentación por sonda enteral temprana (no más de 72 h).

Si no es posible una ingesta suficiente de alimentos por vía oral durante la fase aguda del ictus, la NE debe administrarse preferentemente a través de una SNG. Si es probable que se necesite alimentación enteral por un periodo de tiempo más prolongado (> 28 días), se debe elegir una GEP y colocarla en una fase clínica estable (después de 14 a 28 días).

Los pacientes con ictus ventilados mecánicamente durante más de 48 horas pueden recibir una GEP en una etapa temprana (generalmente dentro de 1 semana). Si el paciente extrae accidentalmente una SNG en repetidas ocasiones y es probable que se necesite NE durante más de 14 días, se puede aplicar un asa/brida nasal para asegurarla. Si una SNG es rechazada o no tolerada (después de varios intentos) por el paciente y probablemente será necesaria nutrición médica por más de 14 días y la aplicación de una brida nasal no es factible o no se tolera, se debe iniciar la alimentación temprana a través de GEP.

La alimentación por SNG no empeora la disfagia y, por lo tanto, no es un obstáculo para la rehabilitación de la disfagia. Por lo tanto, el tratamiento de la disfagia debe comenzar lo antes posible en todos los pacientes con accidente cerebrovascular. Además, si existen síntomas de empeoramiento inexplicable de la disfagia en pacientes alimentados por SNG, la posición de la sonda faríngea debe controlarse mediante endoscopia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. Clin Nutr. 2018;37(1):354-96.
2. Fischer J, Jones DB, Pomposelli FB, Upchurch GR, Klimberg VS, Schwaitzberg SD, et al. Fischer's mastery of surgery. Sixth edition. Lippincott Williams and Wilkins; 2012.
3. Hiebert JM, Brown A, Anderson RG, Halfacre S, Rodeheaver GT, Edlich RF. Comparison of continuous vs intermittent tube feedings in adult burn patients. J Parenter Enteral Nutr. 1981;5(1):73-5.
4. Itkin M, DeLegge MH, Fang JC, McClave SA, Kundu S, d'Othee BJ, et al.; Society of Interventional Radiology; American Gastroenterological Association Institute; Canadian Interventional Radiological Association; Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe. Multidisciplinary practical guidelines for gastrointestinal access for enteral nutrition and decompression from the Society of Interventional Radiology and American Gastroenterological Association (AGA) Institute, with endorsement by Canadian Interventional Radiological Association (CIRA) and Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe (CIRSE). Gastroenterology. 2011;141(2):742-65.
5. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tuve feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2011;2011(1):CD004030.
6. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al.; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009;73(15):1218-26. Erratum in: Neurology. 2009 Dec 15;73(24):2134. Erratum in: Neurology. 2010;74(9):781.
7. Nunes G, Santos CA, Grunho M, Fonseca J. Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients. Nutr Hosp. 2016;33(5):561.
8. Valentine RJ, Turner WW Jr, Borman KR, Weigelt JA. Does nasoenteral feeding afford adequate gastroduodenal stress prophylaxis? Crit Care Med. 1986;14(7):599-601.

Sedación paliativa en pacientes con enfermedades neuropsiquiátricas

Silvia Rosa Allende Pérez, Edith Artemisa Monreal Carrillo, Ana Laura Saldívar Ruiz y Emma L. Verástegui Avilés

RESUMEN

La integración de los cuidados paliativos en pacientes con trastornos neurodegenerativos es importante[1]. Debido al curso prolongado, fluctuante e irreversible que se acompaña de pérdida funcional progresiva de movilidad, capacidad de comunicación y cognición, además del impacto físico conlleva desgaste emocional de los pacientes y sus familias[2]. A medida que el paciente pasa por el proceso desde el diagnóstico hasta las etapas finales de su enfermedad neurológica, surgen desafíos en el manejo médico y en la toma de decisiones.

La sedación es una herramienta importante y útil en los cuidados paliativos para proporcionar un alivio de los síntomas o sufrimientos insoportables y refractarios en pacientes al final de la vida. El objetivo es aliviar los síntomas y no inducir la muerte como en el caso de la eutanasia. La sedación paliativa es una de las opciones terapéuticas más desafiantes en el campo de los cuidados paliativos.

Este capítulo tiene como propósito discutir diferentes aspectos que deben ser considerados en la recomendación de sedación paliativa en pacientes con enfermedades neurodegenerativas al final de la vida.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con enfermedad neurológica enfrentan complejas situaciones físicas, psicológicas, sociales y espirituales que impactan en su calidad de vida y la de sus familiares o cuidadores[3].

La presencia de síntomas refractarios puede hacer necesario el implementar sedación paliativa.

La sedación paliativa es una herramienta importante, lícita y útil en los cuidados paliativos para proporcionar un alivio de los síntomas o sufrimientos insoportables y refractarios en pacientes al final de la vida. Sin embargo, representa una de las opciones terapéuticas más desafiantes en el campo de los cuidados paliativos[1,2].

En 2009, la Asociación Europea de Cuidados Paliativos (EAPC) desarrolló una guía sobre la sedación paliativa, reconociendo esta práctica como una intervención de último

recurso importante y éticamente aceptable para pacientes terminales que experimentan síntomas refractarios. Antes y después de eso, se han desarrollado otras guías sobre sedación paliativa con variaciones en terminología y conceptos[4].

Por ejemplo, la EAPC define la sedación paliativa como «el uso controlado de medicamentos encaminados a inducir la disminución del estado de consciencia para aliviar el sufrimiento que de otra manera sería intratable, bajo preceptos éticos y que sea aceptable para el paciente, familiares y proveedores de atención médica»[5].

La Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) define la sedación paliativa como la «disminución deliberada del nivel de consciencia del enfermo mediante la administración de los fármacos apropiados con el objetivo de evitar un sufrimiento intenso causado por uno o más síntomas refractarios»[6].

En la definición existe consenso en las definiciones de sedación paliativa al señalar que es una intervención para aliviar el sufrimiento intolerable, resultante de uno o la combinación de varios síntomas. Esta es una intervención monitorizada, deliberada, y no una consecuencia de situaciones en las que la sedación es un efecto secundario del tratamiento[5,7,8].

La sedación paliativa puede ser superficial o profunda, así como intermitente o continua hasta la muerte[9]. No se debe olvidar durante todo el proceso las necesidades requeridas de atención e información a la familia del paciente[10].

INDICACIONES

En las enfermedades neuromusculares como la esclerosis lateral amiotrófica, cuando los pacientes rechazan la ventilación invasiva o solicitan la retirada de ventilación asistida, con frecuencia piden ser desconectados del ventilador. Situaciones similares pueden presentarse en el caso de la atrofia multisistémica, las etapas avanzadas de la esclerosis múltiple y distrofia muscular. Otras patologías neurológicas terminales que requieren sedación son la fase avanzada de tumores cerebrales (especialmente si el paciente desarrolla *delirium*) y, en ocasiones las fases avanzadas de demencia y enfermedades degenerativas como los parkinsonismos.

La indicación de sedación paliativa requiere una evaluación que debe ser multiprofesional, en la que esté involucrado un especialista en cuidados paliativos.

La mayoría de las guías reconocen la angustia psicológica o existencial como (parte de) una indicación. Sin embargo, desde el punto de vista ético la decisión suele ser más problemática que la sedación para el sufrimiento físico. Las razones para esto son las siguientes[11]:

- La falta de evaluaciones clínicas y psicológicas estandarizadas para la angustia existencial, particularmente durante el proceso de morir, cuando las pérdidas abrumadoras y desmoralizantes son extremadamente frecuentes.
- Los pacientes con angustia existencial también pueden estar despiertos, alertas y sin síntomas físicos obvios, confundiendo y complicando aún más la decisión de utilizar la sedación paliativa.
- Si la sedación paliativa se considera para el sufrimiento existencial, la depresión no tratada, el *delirium*, la ansiedad y situaciones familiares problemáticas deben distinguirse de la angustia existencial refractaria.

SÍNTOMAS REFRACTARIOS

Un síntoma refractario es aquel que no puede controlarse adecuadamente a pesar de los esfuerzos agresivos llevados a cabo por expertos, sin comprometer el estado de consciencia[12].

ASPECTOS FARMACOLÓGICOS

No existe un manejo estándar para iniciar sedación paliativa, esto dependerá de la experiencia y las especialidades de los médicos. Sin embargo, algunas recomendaciones generales se resumen a continuación:

- Es aconsejable utilizar al menos dos fármacos con actividad sedante y diferentes propiedades adyuvantes porque es difícil hacer que el paciente se sienta cómodo con un solo fármaco, es importante tener en cuenta lo siguiente[12]: se recomienda utilizar una benzodiazepina de acción rápida, con una vida media breve para inducir y mantener la sedación[13].
- El uso de sedación/analgesia «multimodal» permite aliviar los síntomas.
- Es necesario la titulación de fármacos de acuerdo con la respuesta del paciente.
- En pacientes con alteraciones de la consciencia en los que no se pueda descartar la presencia de dolor se sugiere el uso de morfina. Incluso en pacientes inconscientes, el dolor causa una tormenta neurovegetativa. La disnea es un síntoma terminal extremadamente frecuente y es correcto «anticiparlo».
- Se recomienda el apoyo de un equipo experto en cuidados paliativos.

DECISIONES SOBRE HIDRATACIÓN Y NUTRICIÓN

Se propone que estas decisiones sean independientes de las de sedación paliativa, pero no hay un consenso claro sobre el proceso de toma de decisiones[4].

VOLUNTADES ANTICIPADAS

El abordaje de directrices anticipadas debe contener la expresión de deseos de los pacientes favoreciendo el conocimiento de necesidades durante el proceso de enfermedad, así como ante la posibilidad de un deterioro cognitivo, físico o metabólico que pudiera condicionar descontrol sintomático o bien incompetencia para toma de decisiones. Por lo tanto, ante un padecimiento neurológico se debe buscar siempre respetar la autonomía del paciente, lo que implica que actúe libre de coacciones externas, tener información suficiente y capacidad mental para comprender las opciones terapéuticas. No deja de lado la preocupación de cultivar la empatía y la compasión en la medicina actual[14].

SEDACIÓN EN LA LEGISLACIÓN MEXICANA

El Anexo 3 de la Ley Federal en Materia de Cuidados Paliativos, Artículo 166 Bis 16 dice «Los médicos tratantes podrán suministrar fármacos paliativos a un enfermo en situación terminal, aun cuando con ello se pierda estado de alerta o se acorte la vida del paciente, siempre y cuando se suministren dichos fármacos paliativos con el objeto de aliviar el dolor del paciente. Podrán hacer uso, de ser necesario de acuerdo con lo estipulado en la presente Ley de analgésicos del grupo de los opioides. En estos casos será necesario el consentimiento del enfermo. En ningún caso se suministrarán tales fármacos con la finalidad de acortar o terminar la vida del paciente, en tal caso se estará sujeto a las disposiciones penales aplicables»[15,16].

POSICIÓN DE LA ASOCIACIÓN AMERICANA DE NEUROLOGÍA

La Asociación Americana de Neurología sostiene que los principios éticos no cambian, en relación con la legislación sobre suicidio médicamente asistido en diferentes

Tabla 1. Sedación paliativa: último recurso en caso de síntomas refractarios (adaptada de Camartin et al., 2022[19])

Aspectos éticos	Consideraciones prácticas
Respecto a la autonomía *No maleficiencia* *Beneficiencia* *Justicia*	*Indicación: sufrimiento insoportable o síntomas refractarios* *Medicamentos: benzodiazepinas de vida media corta, analgésicos* *Duración: días, en ocasiones semanas*
• La sedación paliativa NO es eutanasia y no acorta la vida • Difiere una de otra en la intención, el procedimiento y el resultado	• Debe basarse en guías de manejo • Debe tener un proceso en la toma de decisiones • Debe documentarse la evaluación y el consentimiento informado

Estados de Norteamérica, establece lo siguiente: «las acciones del médico con la intención principal de causar o acelerar la muerte de un paciente son intrínsecamente incorrectas y éticamente indefendibles». Por lo que corrige su posicionamiento anterior que dejaba al criterio de cada médico la realización de esta práctica y exhorta a sus miembros a reconsiderar esta decisión[17].

OTROS PUNTOS DE DEBATE

Sedación paliativa vs. eutanasia

La sedación paliativa se distingue de la eutanasia en términos de intención, procedimiento y resultado[18]. La intención de la atención en la sedación paliativa es proporcionar alivio del sufrimiento insoportable y/o síntomas refractarios; por el contrario, en la eutanasia, la intención es la muerte del paciente.

El procedimiento en la sedación paliativa implica el uso individualizado, monitoreado y titulado de fármacos sedantes para controlar los síntomas refractarios; en la eutanasia se utilizan las mismas dosis fijas y estándar de medicamentos letales para todos los pacientes, sin individualización. En la sedación paliativa, el resultado «exitoso» del tratamiento es el alivio de los síntomas; en la eutanasia, el resultado es «exitoso» cuando el paciente muere (Tabla. 1)[19].

CONCEPTOS BIOÉTICOS[20]

Hacer reflexionar al equipo que maneja enfermedades neurodegenerativas es una necesidad ética y moral actual, ya que la sedación paliativa tiene el objetivo de disminuir el estado de consciencia del enfermo con síntomas refractarios para salvaguardar su dignidad y procurar una muerte apacible. Sin embargo, aspectos controvertidos en el ámbito clínico, legal, ético y religioso hacen ante los ojos de quienes desconocen las indicaciones y la técnica de la sedación paliativa realizada por los especialistas de medicina paliativa una forma encubierta de eutanasia.

La deontología médica y la ética determinan ante todo el respeto a la vida y la dignidad de todos los enfermos bajo los conocimientos, habilidades y competencias para la atención personalizada y global con profesionalismo y calidad humana.

En la fase terminal los pacientes deben recibir un tratamiento paliativo que alivie el sufrimiento innecesario preservando su integridad y dignidad bajo los preceptos de calidad de vida y calidad de muerte.

Para fundamentar la legitimidad de la sedación paliativa como acto médico bioético se debe tomar en cuenta:

- La inviolabilidad de la vida humana.
- El respeto por la dignidad de los moribundos.
- El principio terapéutico y proporcionalidad en las terapias.
- El principio del doble efecto.
- El respeto por el ejercicio responsable de la libertad (autonomía).
- Los principios de justicia y solidaridad.

Adicionalmente, la definición de la meta terapéutica debe ser realista y conocida por todo el equipo de salud, para evitar tratamiento fútiles o desproporcionados de los que se puede esperar una prolongación de la existencia con una agonía difícil y dolorosa. La decisión de sedación paliativa debe ser entendida por la familia como la estrategia para el control de síntomas refractarios, pero puede ser muy estresante para ellos, por lo que recomendamos:

- Permitir tiempo de la familia con el enfermo.
- Validar con la familia que los medios retirados son inefectivos para el control de sus síntomas.
- Enfatizar el control, confort y alivio del sufrimiento es lo más importante en esta etapa de la enfermedad.
- Apoyar a los familiares durante el proceso de la sedación (preocupaciones, dudas, manejo de duelo anticipatorio y angustia).
- Información continua del proceso de sedación y cambios posibles.

También tomar en cuenta que existe una clara y marcada diferencia entre sedación paliativa y eutanasia desde la ética médica, que es la **«**intención**»** del tratamiento y su resultado. La sedación paliativa busca la disminución del nivel de consciencia para evitar el sufrimiento que producen los síntomas refractarios con dosis de fármacos sedantes óptimos.

La eutanasia proyecta la muerte deliberadamente mediante la aplicación de fármacos a dosis letales para terminar con el sufrimiento y también con el paciente.

Así mismo es importante mencionar que, como todos los procedimientos médicos, la sedación paliativa requiere de la firma del consentimiento informado que cumpla con los siguientes puntos:

- Cada caso es único e irrepetible por lo que se debe particularizar.
- Antes de la sedación se debe revisar el expediente clínico nuevamente.
- Para la firma del consentimiento se deben tener dos testigos relacionados.
- Revisar y explicar de forma sencilla el procedimiento.
- Explicar las consecuencias del tratamiento como incapacidad para comer, beber, hablar y la mejoría de los síntomas.
- Validar el respeto a su autonomía en la toma de la decisión y también la posibilidad de revisarla.

CONCLUSIONES

- Existe evidencia de la necesidad de integrar los cuidados paliativos para pacientes con enfermedades neurodegenerativas.
- La sedación paliativa como opción terapéutica tiene que encontrarse como una posibilidad para proveer no solo el alivio de síntomas refractarios que producen sufrimiento a paciente y familiares, sino también calidad de vida y una muerte digna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. Eur J Neurol. 2016;23(1):30-8.
2. Dallara A, Tolchin DW. Emerging subspecialties in neurology: palliative care. Neurology. 2014;82:640-2.
3. Cherny NI, Portenoy RK. Sedation in the management of refractory symptoms: guidelines for evaluation and treatment. J Palliat Care. 1994;10(2):31-8.
4. Surges SM, Garralda E, Jaspers B, Brunsch H, Rijpstra M, Hasselaar J, et al. Review of European Guidelines on Palliative Sedation: A Foundation for the Updating of the European Association for Palliative Care Framework. J Palliat Med. 2022 Jul 12. doi: 10.1089/jpm.2021.0646. Online ahead of print.
5. Cherny NI, Radbruch L, The Board of the European Association for Palliative Care. European Association for Palliative Care (EAPC) recommended framework for the use of sedation in palliative care. Palliat Med. 2009;23(7):581-93.
6. Organización Médica Colegial (OMC), Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Guía de sedación paliativa [Internet]. Madrid: Organización Médica Colegial (OMC), Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL); 29 de octubre de 2011. Disponible en: https://www.cgcom.es/sites/main/files/mig/guia_sedaccion_paliativa.pdf
7. Cherny NI. ESMO Clinical Practice Guidelines for the management of refractory symptoms at the end of life and the use of palliative sedation. Ann Oncol. 2014;25(Suppl 3):iii143-iii152.
8. Sánchez Correas MA, Cuervo Pinna MA. Guía Clínica de Sedación Paliativa del PRCPEx (Programa regional de Cuidados Paliativos de Extremadura) [Internet]. España: Servicio Extremeño de Salud; 2015 [acceso: agosto 2022). Disponible en: https://saludextremadura.ses.es/filescms/paliex/uploaded_files/guia-de-sedacion.pdf
9. Dean MM, Cellarius V, Henry B, Oneschuk D, Librach Society Of Palliative Care Physicians Taskforce SL. Framework for continuous palliative sedation therapy in Canada. J Palliat Med. 2012;15(8):870-9.
10. Abarshi E, Rietjens J, Robijn L, Caraceni A, Payne S, Deliens L, et al. International variations in clinical practice guidelines for palliative sedation: a systematic review. BMJ Support Palliat Care. 2017;7(3):223-9.
11. Rousseau P. Existential suffering and palliative sedation: a brief commentary with a proposal for clinical guidelines. Am J Hosp Palliat Care. 2001;18:226-8.
12. Broeckaert B, Olarte JMN. Sedation in palliative care: facts and concepts. En: Ten Have H, Clark D, editores. The Ethics of Palliative Care (Facing Death). University Press; 2002. pp.166-180.
13. Zurriaráin RG. Cuidados paliativos: solución ética acorde con la dignidad humana al final de la vida. Pers Bioet. 2019;23(2):180-93.
14. Arantzamendi M, Belar A, Payne S, Rijpstra M, Preston N, Menten J, et al. Clinical aspects of palliative sedation in prospective studies. A systematic review. J Pain Symptom Manage. 2021;61(4):831-844.e10.
15. Anexo 3 Ley Federal en materia de Cuidados Paliativos [Internet]. México: Diario Oficial de la Federación. Disponible en: http://www.calidad.salud.gob.mx/site/calidad/docs/dmp-paliar_00C.pdf
16. Decety J. Empathy in medicine: What it is, and how much we really need it. Am J Med. 2020;133(5):561-6.
17. Masdeu JC, Aksamit AJ, Carver AC, Foley KM, Kass JS, et al. End of life: Expert care and support, not physician-hastened death. Neurology. 2019;93(17):729-34.
18. Materstvedt LJ, Clark D, Ellershaw J, Forde R, Gravgaard AM, Muller-Busch HC, et al. Euthanasia and physician-assisted suicide: A view from an EAPC Ethics Task Force. Palliat. Med. 2003;17:97-101;discussion 2-79.
19. Camartin, C, Björkhem-Berman L. Palliative sedation-the last resort in case of difficult sypmtom control: A narrative review and experiences from palliative care in Switzerland. Life (Basel). 2022;12(2):298.
20. Allende Pérez SR, Verástegui Avilés EL. Aspectos éticos en cuidados paliativos. En: Allende Pérez SR, Verástegui Avilés EL. El ABC en medicina paliativa, 2.ª Edición. Ed. Panamericana; 2020. pp. 351-371.

Manejo de síntomas psiquiátricos en el paciente crónico

Ángel Alberto Ruiz Chow

ANSIEDAD Y ENFERMEDADES CRÓNICO-DEGENERATIVAS

Las enfermedades mentales representan actualmente un tema de suma importancia en la salud pública, su relevancia desmerece cuando se intenta relacionar su comorbilidad con otras enfermedades. Se ha documentado la estrecha relación entre estar enfermo de cualquier causa y tener comorbilidad con ansiedad, por ejemplo, los enfermos hospitalizados por cualquier motivo tienen mayor prevalencia de ansiedad, así como los enfermos con ansiedad tienen mayor riesgo de padecer otro tipo de enfermedades.

Las enfermedades crónico-degenerativas son hoy en día un grupo de patologías cuya relevancia aumenta en el ámbito mundial. Según reportes de la Organización para la Cooperación Económica y Desarrollo (OCDE), la mortalidad de las personas entre 35 y 69 años disminuyó un 38% desde 1955, por lo que el riesgo de morir antes de los 70 años por una enfermedad es de tan solo del 23%. Estas estadísticas varían de país en país, y se complican en los países en vías de desarrollo y en los que no cuentan con un adecuado sistema de primer nivel de atención[1].

Con estas estadísticas, tanto la ansiedad como las enfermedades crónico-degenerativas constituyen más del 70% de las 20 causas de discapacidad en el mundo, lo que las convierte en un importante foco de atención mundial. Es imperativo conocer los tratamientos disponibles para nuestros pacientes, con la finalidad primordial de mejorar su calidad de vida y la de sus familiares[2].

Existe una abundante bibliografía sobre el diagnóstico y fisiopatología de estas enfermedades, sin embargo, cuando se revisa la comorbilidad, relación y tratamiento en conjunto, la literatura se reduce a párrafos o páginas donde poco se habla sobre la importancia de explorar la ansiedad y otras enfermedades mentales, así como los tratamientos más adecuados, con énfasis en la capacitación de los médicos de primer contacto para proporcionar dicha atención.

Este libro se ha enfocado en abordar las patologías no solo en el aspecto primariamente medico, sino como un análisis de los resultados más consistentes de la unión entre enfermedades crónico-degenerativas, los trastornos mentales comórbidos más frecuentes con un gran énfasis en los aspectos paliativos y de soporte. No se pretende afirmar que solo padecer una enfermedad crónica-degenerativa justifique la ansiedad, se pretende abordar los factores neurobiológicos de la enfermedad misma que puedan ser motivo de ansiedad[3].

ENFERMEDAD GASTROINTESTINAL

El incremento del cortisol y las alteraciones del sistema nervioso simpático en la ansiedad se ha reportado que están estrechamente relacionadas con la enfermedad acidopéptica desde hace muchos años, el desarrollo de úlceras gástricas podría estar relacionado con las alteraciones en el recubrimiento y los cambios en la estimulación de ácido gástrico. En EE.UU. se ha observado que los adultos con ansiedad tienen cuatro veces más riesgo que los que no la tienen de sufrir úlceras gástricas y una vez ajustados diversos factores tiene 2.8 veces más riesgo de tener enfermedad ácido péptica, por supuesto el síndrome de colon irritable está asociado con mayor frecuencia a trastorno de ansiedad.

ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR

La ansiedad está altamente asociada a enfermedad cardiaca independientemente de la depresión, un 20% de los hombres estadounidenses con enfermedad cardiaca tienen trastorno de ansiedad generalizada (TAG), el 60% de los pacientes con ataques cardiacos tuvieron como antecedente TAG. La enfermedad cardiovascular y el TAG es el prototipo de correlación entre alteraciones mentales con alteraciones somáticas.

Mecanismos de acción por los cuales la ansiedad actúa como riesgo en la enfermedad cardiovascular

Estos mecanismos se dividen en factores modificables y no modificables. Respecto a los factores modificables, se ha observado que los pacientes con TAG tienen mayores hábitos de tabaquismo, alcoholismo y, por falta de energía vital, pueden presentar malos hábitos en las actividades físicas y alimenticias, lo cual en resumen constituye el llamado síndrome metabólico. Otras condiciones, como la mala adherencia terapéutica en el estrés postraumático de pacientes con infarto agudo de miocardio, contribuyen en conjunto a incrementar el riesgo de sufrir nuevos eventos isquémicos cardiacos y para iniciar cuadros depresivos. El sistema límbico provoca que los pacientes tengan mayor dificultad para modificar estos factores de riesgo y por supuesto no será solo por exigencia o presión de sus familiares como el paciente podrá hacer los cambios necesarios en su estilo de vida: los factores decisivos serán los procesos psicoeducativos y el tratamiento farmacológico con ansiolíticos y/o antidepresivos.

Los pacientes con TAG presentan también alteraciones vinculadas al estrés emocional crónico que sufren, como hiperactividad simpaticoadrenal, que se manifiesta por niveles elevados de catecolaminas en sangre y orina, disminución de la variabilidad de la frecuencia cardiaca, inestabilidad eléctrica ventricular, reacción isquémica al estrés mental, desregulación del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal (hipercortisolemia), respuesta reducida de secreción de hormona adrenocorticotropa ante la infusión del factor liberador del cortisol y alteraciones de marcadores biológicos vinculados a la activación plaquetaria e inflamatoria (niveles elevados de interleucina [IL] 1b y factor de necrosis tumoral alfa, entre otros) y del sistema inmunitario.

La respuesta inflamatoria y el TAG se han considerado de manera independiente predictores adversos de los desenlaces en pacientes con enfermedad coronaria (CHD). Se ha encontrado que la ansiedad y la depresión se asocian a niveles elevados de inflamación en sujetos sin CHD conocida. Sin embargo, los estudios que intentan unir ambas condiciones en pacientes con CHD han producido resultados inconclusos. En 2008, Shiplak et al.[4] condujeron un estudio para examinar la asociación entre depresión mayor

con inflamación en 984 pacientes de consulta externa con CHD conocida. Los pacientes provinieron de los estudios HEART y SOUL, se estableció el diagnóstico mediante la entrevista semiestructurada computarizada y se colectaron muestras de sangre para medir cinco biomarcadores de inflamación (cuenta de células blancas, CD40 ligando, proteína C reactiva, fibrinógeno e IL-6), y obtuvieron que el 22% tenía depresión mayor. No obstante, la depresión no se asoció a ningún marcador de inflamación, por el contrario, los investigadores encontraron niveles bajos de proteína C reactiva, fibrinógeno e IL-6.

INTERVENCIONES

La educación basada en neurociencia de acuerdo con la revisión sistemática efectuada por Louw et al.[5], cuyo objetivo fue evaluar la efectividad de esta intervención en dolor, discapacidad, ansiedad y estrés por el dolor musculoesquelético crónico, les permitió establecer que la educación es neurociencias es eficaz para reducir los índices de dolor, aumentar la funcionalidad, permite el abordaje de las percepciones catastróficas del paciente logrando mejorar el movimiento en quienes tienen dolor crónico musculoesquelético, concluyeron que para este tipo de dolor existe evidencia de que una estrategia educativa que aborde la neurofisiología y la neurobiología del dolor puede tener un efecto positivo sobre este, sobre la discapacidad, la catastrofización y el rendimiento físico. La terapia cognitivo-conductual, por ejemplo en pacientes ancianos, ha demostrado disminuir los síntomas de ansiedad y depresión e incrementar el afecto positivo, existe una diferencia en el tiempo de respuesta, en general es más retardada con estas modalidades de manejo que con las intervenciones con medicamentos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benavides FG, Delclós J, Serra C. Estado del bienestar y salud pública, una relación que debe ser actualizada. Gaceta Sanitaria. 2018;32:193-7.
2. DeJean D, Giacomini M, Vanstone M, et al. Patient experiences of depression and anxiety with chronic disease: a systematic review and qualitative meta-synthesis. Ont Health Technol Assess Ser. 2013;13(16):1-33.
3. Culpepper L. Generalized anxiety disorder and medical illness. J Clin Psychiatry. 2009;70(Suppl 2):20-4.
4. Shlipak MG, Ix JH, Bibbins-Domingo K, et al. Biomarkers to predict recurrent cardiovascular disease: the Heart and Soul Study. Am J Med. 2008;121(1):50-7.
5. Louw A, Diener I, Butler DS, et al. The effect of neuroscience education on pain, disability, anxiety, and stress in chronic musculoskeletal pain. Arch Phys Med Rehabil. 2011;92(12):2041-56.

Depresión en el paciente terminal

David Bernardo Szydlo Kon

La depresión es un trastorno neuropsiquiátrico de causa múltiple que incluye la genética, los aspectos psicológicos, alteraciones biológicas y aspectos medioambientales. No existe evidencia de la supremacía de alguno de ellos sobre los demás y puede manifestarse en cualquier edad, aunque se presenta más en mujeres que en hombres. Puede llegar a ser un padecimiento sumamente serio que impacta a las emociones, los pensamientos y, por ende, la forma en que el individuo actúa. Altera la visión de uno mismo en el contexto social, la visión que el paciente tiene acerca de su vida y relacionado con el futuro.

Hablando de pacientes crónicos o en cuidados paliativos, es la más común de las afecciones mentales, representando un continuo que va de la no depresión a manifestaciones muy severas de los síntomas depresivos. Debido a que frecuentemente la idea popular es que el paciente terminal «probablemente deberá estar deprimido», existe mucha confusión relacionada con su diagnóstico y tratamiento[1].

Evidentemente es importante tener las herramientas para diferenciar entre duelo normal y depresión en el paciente terminal, ya que frecuentemente se sobreponen y se confunden tanto por los familiares como por los médicos tratantes. Algunos estudios demuestran que existe poco entrenamiento a personal médico y de enfermería para identificar y tratar la depresión en pacientes terminales. Además, existen motivaciones individuales, tanto de parte de los pacientes como de los familiares y del personal médico para evitar aproximarse a los aspectos emocionales de diagnósticos terminales, mismos que al no ser reconocidos funcionan como una especie de cómplice en la negación afectiva de lo que está sucediendo[2]. Si bien esta situación ha provocado que el tratamiento de este padecimiento sea insuficiente, las cosas han comenzado a cambiar.

El diagnóstico de depresión en el paciente terminal se confunde al inicio, ya que el temor, la desesperanza, la ansiedad, etc., cobran un precio muy alto a los recursos afectivos de los pacientes. Sin embargo, en el mundo del paciente terminal existen dos criterios básicos para el diagnóstico de la depresión. El primero está basado en los criterios clínicos aceptados por la práctica médica (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition* [DSM-5], *Clasificación Internacional de las Enfermedades versión 11* [ICD-11]) y que define las ponderaciones de este síndrome claramente. De los síntomas mencionados en estos manuales, quizá la pérdida de placer en actividades cotidianas es específicamente importante en los pacientes en cuidados paliativos. Esto se debe a una reorganización de prioridades, al deterioro de funciones corporales, a la anhedonia y a las dificultades sociales y familiares que estos pacientes enfrentan[3,4]. No incluiremos en este capítulo otros posibles diagnósticos que es necesario excluir al considerar el diagnóstico de depresión (depresión menor, distimia, desorden de ajuste con afecto depresivo, etc.).

La entrevista clínica frecuentemente se ha usado para propósitos de investigación y arroja datos muy certeros que coadyuvan en el diagnóstico, algunas de ellas, como la entrevista clínica estructurada (SCID) y otras, permiten al clínico establecer parámetros diagnósticos que son de gran utilidad[5].

Finalmente, las evaluaciones basadas en autorreportes han sido descritas en la literatura paliativa como un auxilio en el diagnóstico[6,7]. Por ejemplo, la escala HADS (*Hospital Anxiety and Depression Scale*)[8] o las escalas de Beck[9] o de Hamilton tienen ventajas, ya que se han probado extensivamente con poblaciones médicas. De esta forma, vemos que el clínico tiene muchas herramientas para poder diagnosticar al paciente terminal y poderle proveer los cuidados en su salud mental adecuados.

La depresión tiene una prevalencia del 24%[10] en pacientes con cáncer terminal, aunque la variación va del 1 al 69%[11]. Landa-Ramirez[12], en una evaluación nacional de la depresión en pacientes con cáncer terminal utilizando dos puntos de corte del instrumento HADS (nacional ≥ 7; internacional ≥ 11), reportó que el 67% de los pacientes presentaron depresión con el punto de corte nacional y el 40% con el punto de corte internacional.

Podemos decir entonces que la depresión es una comorbilidad importante en pacientes terminales y que los clínicos pueden contar con las herramientas necesarias para detectar, en estos pacientes, el grado de afectación y poder así instrumentar los cuidados necesarios que coadyuven a una mejor calidad de vida. Esto es claro cuando entendemos el estrés psicológico que les genera a los pacientes esta situación extrema, afectando su capacidad de percibir el placer, de generar significados y de conexión constante[13], aumentando el dolor, e impidiendo la habilidad que aún puedan tener para despedirse, causando además mayor angustia y preocupación en ellos y sus gentes cercanas.

Para poder definir por lo tanto un curso adecuado de tratamiento, es indispensable poder diferenciar la tensión natural del proceso de muerte de la depresión clínica. Para ello es necesario, además de retirar el estigma que el estrés psicológico acarrea consigo, perder el miedo de causar más confusión y pesadumbre al paciente y a sus familiares si uno explora los aspectos psiquiátricos por los que el paciente está atravesando. Asimismo, para considerar el enfoque adecuado para el tratamiento de la depresión en el paciente terminal, no debemos obviar las diferencias culturales[14] y las creencias religiosas.

Dependiendo de cada caso, los pacientes se beneficiarán de distintos medicamentos que mejorarán su calidad de vida. Evidentemente es importante tomar en cuenta el padecimiento base y los medicamentos que el paciente ya consume para no generar interacciones poco favorables o para evitar efectos secundarios no deseados que lejos de beneficiar la calidad vital del paciente generen un deterioro aún mayor. Los medicamentos que habitualmente se usarán incluyen los psicoestimulantes[15], los inhibidores selectivos de la recaptura de la serotonina y los antidepresivos tricíclicos, fundamentalmente con pacientes que presentan dificultades en el dormir[16]. Es importante antes de iniciar cualquier tratamiento antidepresivo revisar las interacciones medicamentosas con los medicamentos ya incluidos en el plan de tratamiento de los pacientes, así como posibles efectos de su combinación con terapias físicas, eléctricas, inmunológicas, etc. Es de suma importancia iniciar los tratamientos con dosis bajas y subir las dosis lentamente cada 3-4 días para monitorizar adecuadamente la respuesta terapéutica y los efectos no deseados[17].

Conjuntamente al tratamiento psicofarmacológico, existen innumerables estudios que hablan de la efectividad de la combinación de medicamentos con procesos psicoterapéuticos varios[18]. Algunos de estos estudios hablan de recuperaciones significativas en los procesos depresivos y de mejoría en la calidad de vida de los pacientes. Como en muchas otras condiciones médicas, la combinación de fármacos, psicoterapias de apoyo diversas y

psicoeducación han probado ser una extraordinaria combinación para el tratamiento de la depresión en pacientes bajo cuidados paliativos[19].

No podemos terminar sin mencionar el hecho de que algunos pacientes terminales contemplan la idea de quitarse la vida, ya sea para evitar más sufrimiento, para terminar con el dolor físico o emocional o para sentir algún vestigio de control en una situación llena de impotencia y desesperación[20]. Diferenciar un deseo suicida fundamentado en algunos de los elementos recién mencionados y aquellos provocados por la depresión misma es de suma importancia y el clínico debe estar familiarizado con las técnicas para lograr esta diferenciación. Pueden llegar a ser necesarias valoraciones psiquiátricas, lo mismo que evaluaciones del estado cognitivo, el juicio de realidad y la situación de la red de apoyo social del paciente. Nuevamente un adecuado diagnóstico y la implementación de una terapéutica que incluya psicofármacos y psicoterapia obtendrá resultados favorables para el paciente terminal[21].

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilson KG, Lander M, Chochinov HM. Diagnosis and management of depression in palliative care. En: Chochinov HM, Breitbart W. Handbook of psychiatry in palliative medicine. 2nd Edition. Oxford University Press; 2009. pp. 39-68.
2. Nazneen HN, Montagini M. Recognizing depression in palliative care patients. J Palliat Med. 2007;10(2):458-64.
3. Passik SD, Breitbart WS, Depression in patients with pancreatic carcinoma: diagnostic and treatment issues. Cancer. 1996;78(suppl 3):615-26.
4. Lynch ME. The assessment and prevalence of affective disorders in advanced cancer. J Palliat Care. 1995;11:10-8.
5. Chochinov HM, Wilson KG, Enns M, Lander S. Prevalence of depression in the terminally ill: effects of diagnostic criteria and symptom threshold judgements. Am J Psychiatry. 1994;151:537-40.
6. Lloyd-Williams M. Screening for depression in palliative care. En: Lloyd-Williams M, editora. Psychosocial issues in palliative care. Nueva York: Oxford University Press; 2003. pp. 105-118.
7. Noorani NH, Montagnini M. Recognizing depression in palliative care patients. J Palliat Med. 2007;10:458-64.
8. Zigmond AS, Snaith RP. The Hospital Anxiety and Depression Scale. Acta Psychiatr Scand. 1983;67:361-70.
9. Beck AT, Beck RW. Screening depressed patients in family practice: a rapid technic. Postgrad Med. 1972;52:81-5.
10. Hotopf M, Chidgey J, Addington-Hall J, Ly KL. Depression in advanced disease: a systematic review. Part 1. Prevalence and case finding. Palliat Med. 2002;16(2):81-97.
11. Wasteson E, Brenne E, Higginson IJ, Hotopf M, Lloyd-Williams M, Kaasa S, et al.; European Palliative Care Research Collaborative (EPCRC). Depression assessment and classification in palliative cancer patients: a systematic literature review. Palliat Med. 2009;23:739-53.
12. Landa-Ramírez E, Cárdenas-López G, Greer JA, Sánchez-Román S, Riveros-Rosas A. Evaluación de la depresión en pacientes con cáncer terminal y su aplicación en el contexto mexicano: Una revisión. Salud Mental. 2014;37(5):415-22.
13. Block SD. Assessing and managing depression in the terminally ill patient. ACP-ASIM End-of-life Care Consensus Panel. American College of Physicians - American Society of Internal Medicine. Ann Intern Med. 2000;132(3):209-18.
14. Lewis-Fernandez R, Kleinman A. Cultural psychiatry. Theoretical, clinical, and research issues. Psychiatr Clin North Am. 1995;18:433-48.
15. Orr K, Taylor D. Psychostimulants in the treatment of depression. CNS Drugs. 2007;21:239-57.
16. Li M, Fitzgerald P, Rodin G. Evidence-based treatment of depression in patients with cancer. J Clin Oncol. 2012;30(11):1187-96.
17. Lloyd-Williams M. Difficulties in diagnosing and treating depression in the terminally ill cancer patient. Postgrad Med J. 2000;76(899):555-8.
18. Greer S, Moorey S, Baruch JD, Watson M, Robertson BM, Mason A, et al. Adjuvant psychological therapy for patients with cancer: a prospective randomised trial. BMJ. 1992;304:675-80.
19. Spiegel D, Bloom JR, Kraemer HC, Gottheil E. Effect of psychosocial treatment on survival of patients with metastatic breast cancer. Lancet. 1989;2:888-91.
20. Chochinov HM, Wilson KG, Enns M, Lander S. Depression, hopelessness, and suicidal ideation in the terminally ill. Psychosomatics. 1998;39(4):366-70.
21. Kugaya A, Akechi T, Nakano T, Okamura H, Shima Y, Uchitomi Y. Successful antidepressant treatment for five terminally ill cancer patients with major depression, suicidal ideation and a desire for death. Support Care Cancer. 1999;7(6):432-6.

Dolor neuropático

Enrique Roldán Rodríguez,
María del Rocío Guillén Núñez y
Ángel Manuel Juárez Lemus

INTRODUCCIÓN

El dolor neuropático (DN) es aquel ocasionado por lesión o enfermedad del sistema somatosensorial[1] e incluye diversas condiciones crónicas que en conjunto afectan al 8% de la población. Existen diferentes mecanismos asociados a su fisiopatología: actividad aberrante ectópica en los nervios nociceptivos, sensibilización central y periférica, daño en la modulación inhibitoria y activación patológica de la microglía.

La evaluación clínica del DN requiere de una historia clínica y exploración física exhaustivos para poder identificar los signos y síntomas característicos. El tratamiento disponible aporta únicamente alivio sintomático; este incluye técnicas farmacológicas, no farmacológicas y procedimientos intervencionistas. La evidencia más extensa es para el tratamiento farmacológico y los medicamentos recomendados de primera línea como: antidepresivos (tricíclicos) y anticonvulsivantes (gabapentinoides)[2].

La causa primaria del DN es la lesión o enfermedad que conlleva una disfunción del sistema somatosensorial[3]. Existen varias patologías que pueden ocasionar esta lesión y pueden ser clasificadas como anatómicas (central y periférica) o etiológicas (degenerativa, traumática, infecciosa, metabólicas, toxicológicas).

Los síntomas positivos del DN pueden ser espontáneos o evocados y presentar algunos síntomas como parestesias; los síntomas negativos incluyen entumecimiento, debilidad y pérdida o disminución de los reflejos tendinosos profundos. El DN puede ser descrito y clasificado con diferentes escalas[4].

MECANISMOS DE DOLOR NEUROPÁTICO RELEVANTES PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

- Actividad ectópica: posterior a una lesión nerviosa, se produce hiperexcitabilidad que conduce a potenciales de acción ectópicos en las neuronas aferentes primarias y en ocasiones a sus proyecciones centrales, este mecanismo es relevante para las parestesias espontáneas y disestesias[5].
- Sensibilización periférica: se caracteriza por hiperexcitabilidad y disminución del umbral de activación de las neuronas primarias aferentes. Después de una lesión nerviosa, se presentan cambios en el canal iónico TRPV1 y otros miembros de esta familia[7].
- Sensibilización central: se puede definir a la sensibilización central como un aumento prologado, pero reversible en la excitabilidad y eficacia sináptica de las neuronas en las vías nociceptivas centrales. Diferentes publicaciones han demostrado que la lesión nerviosa puede disparar cambios neuroplásticos que se manifiestan como alodinia e hiperalgesia[7].

- Alteración en la inhibición modulatoria: una lesión nerviosa puede generar deterioro de los mecanismos endógenos inhibitorios de la nocicepción. Por ejemplo, puede ocasionar apoptosis de interneuronas inhibitorias[8].
- Activación de la microglía: ocurren varios cambios moleculares secundarios a la activación de las células de la glía, los cuales incluyen la fosforilación de la proteína cinasa activada por mitógeno, regulación al alza de los receptores de quimiocina y liberación de factores de crecimiento[9].

  Es importante señalar que los pacientes que cursan con DN pueden presentar más de uno de estos mecanismos.

EVALUACIÓN DEL DOLOR NEUROPÁTICO

El diagnóstico de DN se basa en la historia clínica, así como en la exploración física. La evaluación clínica se enfoca en descartar condiciones tratables e identificar características que nos ayuden a individualizar el tratamiento. Se debe evaluar la localización, características, intensidad, variación temporal, abuso de sustancias, impacto en la funcionalidad, así como la respuesta a tratamientos previos[3].

No existe un estándar de oro o biomarcadores que nos permitan documentar al DN. De ahí la importancia de una adecuada clasificación de DN. Esta clasificación debe ser validada, confiable y generalizable. El DN puede clasificarse en tres clases: posible, probable y definitivo[6]:

- Posible: historia de lesión neurológica relevante. Distribución neuroanatómica del dolor plausible.
- Probable: a la exploración física, el dolor se encuentra asociado con signos sensoriales en la misma distribución neuroanatómica plausible.
- Definitivo: DN probable con pruebas confirmatorias.

SIGNOS Y SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS DEL DOLOR NEUROPÁTICO

No existen signos ni síntomas patognomónicos de DN, sin embargo, existe un conjunto de estos muy asociados, lo cual nos permite distinguir de otras condiciones. Muchos de estos datos se derivan de la publicación de diferentes escalas y herramientas de tamizaje, entre las cuales se encuentran:

- *Michigan Neuropathy Screening Instrument* (MNSI).
- *Douleur Neurapathique en 4 questions* (DN4).
- *Pain DETECT*.
- *Neuropathic Pain Scale*.
- *Leeds Assessment of Neuropathic Symptoms*.
- *Neuropathic Pain Questionnaire*.
- *Neuropathic Pain Symptom Inventory*.

A pesar de que en la mayoría de estas escalas se describen diferentes características de DN, las tres más constantes son: punzante, quemante y toque eléctrico. Resulta importante señalar que algunas de estas herramientas complementan el interrogatorio con el examen físico[10].

EXAMEN SENSITIVO BÁSICO

Se deben evaluar alteraciones sensoriales como hipoestesias al tacto o al frío, hiperalgesia y alodinia. Las fibras nerviosas que se evalúan durante la exploración física

incluyen las fibras A-beta (hisopo de algodón, cepillado suave), fibras A-delta (alfiler de metal, madera afilada) y las fibras C (objetos calientes a 40 ºC). La detección de hallazgos sensoriales anormales puede ser validada comparando el lado contralateral o sitios anatómicos no afectados. La evaluación debe estar encaminada a explicar cómo estos hallazgos se relacionan con la lesión neurológica sospechada.

OTRAS PRUEBAS

Los exámenes de neurofisiología constituyen herramientas de evaluación para establecer un diagnóstico de DN con afectación de nervios periféricos. Estas pruebas examinan fibras grandes, sin embargo no resultan muy útiles a la hora de evaluar fibras pequeñas. Otras pruebas que pueden resultar útiles en el estudio de DN son las biopsias de piel, biopsia de nervio sural y pruebas de imagen estructural[11].

Dentro de las pruebas funcionales podemos encontrar pruebas de función sudomotoras, variabilidad de la frecuencia cardiaca, potenciales evocados por calor de contacto y potenciales evocados por láser, entre otras. La disfunción de los nervios sudomotores es un cambio neurofisiológico temprano en las neuropatías[12].

CLASIFICACIÓN BASADA EN LA ENFERMEDAD

En la Clasificación Internacional de las Enfermedades versión 11 (ICD-11), el DN se clasifica según su localización en central y periférico; dentro de estas categorías, el DN se clasifica según la enfermedad subyacente[6].

El DN periférico se puede clasificar en:

- Dolor postamputación (dolor del muñón, dolor fantasma).
- Neuralgia del trigémino.
- Radiculopatía dolorosa.
- Neuralgia postherpética.
- Polineuropatía dolorosa.
- Dolor de nervios periféricos.

El DN central se puede clasificar en:

- Dolor central posterior a accidente cerebrovascular.
- DN por lesión de médula espinal.
- DN central en esclerosis múltiple.

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO Y ESTRATEGIAS EN DOLOR NEUROPÁTICO

Los pacientes que cursan con DN requieren una reevaluación constante con la finalidad de valorar y descartar causas tratables. La educación del paciente acerca de la historia natural de la enfermedad permite modificar las expectativas y orientar al paciente acerca de las expectativas del tratamiento; tomando en cuenta que muchas veces la terapéutica no es curativa y requiere de tratamientos prolongados.

El abordaje de un paciente con DN debe ser integral y requiere de un equipo multidisciplinario, por ejemplo, terapia ocupacional, rehabilitación física, psicología, etc. Se deben evaluar comorbilidades preexistentes como depresión, ansiedad y abuso de sustancias, entre otras, para ofrecer un mejor tratamiento a esta condición.

Existen una serie de recomendaciones basadas en el Grupo de Interés del Dolor Neuropático (NeuPSIG) de la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP) para el manejo farmacológico del DN. Los fármacos con una calidad de evidencia

Tabla 1. Número necesario que tratar de diferentes anticonvulsivos en diferentes modelos de DN

Anticonvulsivo	Neuropatía dolorosa	Neuralgia postherpética	Neuralgia del trigémino	DN central
Carbamazepina	3.3	SD	2.6	3.4
Oxcarbazepina	SD	SD	SD	SD
Gabapentina	3.7	3.2	SD	SD
Topiramato	*	SD	SD	SD

SD: sin datos.

*Número necesario que tratar no calculado.

Adaptada de Jensen et al., 2002[15].

moderada-alta son los antidepresivos tricíclicos, gabapentinoides y los inhibidores selectivos de la recaptura de serotonina como duloxetina y venlafaxina. Estos medicamentos están recomendados como fármacos de primera línea[13].

Los fármacos con una recomendación débil incluyen parches de capsaicina, parches de lidocaína e inyecciones subcutáneas de toxina botulínica tipo para DN periférico únicamente. También existe evidencia de algunos opioides como el tramadol[14]. Hay evidencia poco conclusa acerca de los bloqueadores de sodio como carbamazepina y lamotrigina, sin embargo, estos fármacos están recomendados en subgrupos de DN. La carbamazepina y oxcarbazepina están recomendadas como fármacos de primera línea en la neuralgia del trigémino.

A pesar de la eficacia de estos fármacos, se asocian a efectos adversos al llegar a dosis plenas, por lo que la tolerabilidad se ve disminuida[13]. Se recomienda cuando la monoterapia no es lo suficientemente efectiva, que se realicen combinaciones de terapias de primera línea.

En la Tabla 1 se muestra el número necesario que tratar de algunos anticonvulsivos en diferentes modelos de DN[15].

Diferentes tipos de fármacos han sido comparados con placebo para el manejo de DN, entre estos fármacos se encuentran: anticonvulsivos, antidepresivos, anestésicos locales, antagonistas de los receptores NMDA, opioides, cannabinoides, toxina botulínica y capsaicina tópica, entre otros. La gran mayoría de estos fármacos fueron desarrollados para otras indicaciones médicas (Tabla 2)[16].

CONCLUSIÓN

El DN es una condición compleja ocasionada por lesión o enfermedad del sistema nervioso, en la cual se encuentran involucrados diferentes mecanismos etiológicos, por lo que representa un reto terapéutico. Debido a la asociación de DN y otras condiciones clínicas, se requiere de una historia clínica y exploración física minuciosa para poder identificar las comorbilidades que requieran de alguna intervención. Se requiere un abordaje multidisciplinario para obtener los menores riesgos, efectos adversos y costos.

Tabla 2. Recomendaciones GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development, and Evaluation*) actuales para el manejo de DN*

Fármaco	Dosis	Recomendación
Gabapentina	1,200-3,600 mg dividido en 3 dosis	Primera línea
Pregabalina	300-600 mg dividido en 2 dosis	Primera línea
Inhibidores selectivos de la recaptura de serotonina	Duloxetina 60-120 mg una vez al día Venlafaxina LP 150-225 mg una vez al día	Primera línea
Antidepresivos tricíclicos*	25-150 mg una vez al día o dividida en 2 dosis	Primera línea
Parches de capsaicina al 8%	1-4 parches en el sitio doloroso por 30-60 min cada 3 meses	Segunda línea (DN periférico)
Parches de lidocaína	1-3 parches en el sitio doloroso una vez al día por 12 h	
Tramadol	200-400 mg dividido en 3 dosis	Segunda línea
Toxina botulínica tipo A (subcutánea)	50-200 U en el sitio doloroso cada 3 meses	Tercera línea (DN periférico)
Opioides mayores (morfina, oxicodona, tapentadol)	Titulación individual	Tercera línea

*No se recomiendan dosis > 75 mg/día en adultos > 65 años.

Adaptada de Gilron et al., 2015[2].

BIBLIOGRAFÍA

1. Jensen TS, Baron R, Haanpää M. A new definition of neuropathic pain. Pain. 2011;152(10):2204-5.
2. Gilron I, Baron R, Jensen T. Neuropathic pain: principles of diagnosis and treatment. Mayo Clin Proc. 2015;90(4):532-45.
3. Gilron I, Jensen TS, Dickenson AH. Combination pharmacotherapy for management of chronic pain: from bench to bedside. Lancet Neurol. 2013;12(11):1084-95.
4. Haanpää M, Attal N, Backonja M, et al. NeuPSIG guidelines on neuropathic pain assessment. Pain. 2011;152(1):14-27.
5. Amir R, Kocsis JD, Devor M. Multiple interacting sites of ectopic spike electrogenesis in primary sensory neurons. J Neurosci. 2005;25(10):2576-85.
6. Finnerup NB, Kuner R, Jensen TS. Neuropathic pain: From mechanisms to treatment. Physiol Rev. 2021;101(1):259-301.
7. Woolf CJ. Central sensitization: implications for the diagnosis and treatment of pain. Pain. 2011;152(3 suppl):S2-S15.
8. Scholz J, Broom DC, Youn DH, et al. Blocking caspase activity prevents transsynaptic neuronal apoptosis and the loss of inhibition in lamina II of the dorsal horn after peripheral nerve injury. J Neurosci. 2005;25(32):7317-23.
9. Ji RR, Berta T, Nedergaard M. Glia and pain: is chronic pain a gliopathy? Pain. 2013;154(suppl 1):S10-S28.
10. Bennett MI, Attal N, Backonja MM, et al. Using screening tolos to identify neuropathic pain. Pain. 2007;127(3):199-203.
11. Baron R, Binder A, Wasner G. Neuropathic pain: diagnosis, pathophysiological mechanisms, and treatment. Lancet Neurol. 2010;9(8):807-19.
12. Thaisetthawatkul P, Fernandes Filho JA, Herrmann DN. Contribution of QSART to the diagnosis of small fiber neuropathy. Muscle Nerve. 2013;48(6):883-8.
13. Finnerup NB, Attal N, Haroutounian S, et al. Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: a systematic review and meta-analysis. Lancet Neurol. 2015;14:162-73.
14. Finnerup NB. Nonnarcotic methods of pain management. N Engl J Med. 2019;380:2440-8.
15. Jensen TS. Anticonvulsants in neuropathic pain: rationale and clinical evidence. Eur J Pain. 2002;6(Suppl A):61-8.
16. Haanpaa ML, Gourlay GK, Kent JL, et al. Treatment considerations for patients with neuropathic pain and other medical cornorbidities. Mayo Clin Proc. 2010;85(3 suppl):S15-S25.

La crisis de los opioides y su impacto en los cuidados paliativos

María Patricia Gómez

INTRODUCCIÓN

El dolor sigue siendo una consecuencia temida del cáncer y su tratamiento, y aunque el dolor es muy prevalente, a pesar de los avances recientes en su tratamiento, se encuentra en el 30 al 50% de los pacientes que reciben terapias dirigidas contra el cáncer y en más del 70% de los pacientes que tienen etapas avanzadas de la enfermedad[1-3].

El manejo integral del dolor por cáncer y otras enfermedades terminales incluye una evaluación exhaustiva junto con el uso de terapias farmacológicas, no farmacológicas, integradoras e intervencionistas. El acceso a muchas de estas terapias es limitado, en particular para técnicas no farmacológicas como el asesoramiento de la salud mental, la terapia física u ocupacional, los masajes y la medicina integradora. Como resultado, el manejo del dolor a menudo se restringe a las terapias farmacológicas[2].

No todos los episodios de dolor requieren manejo con opioides, sin embargo, serán necesarios en casi todos los pacientes en algún momento, motivo por el cual siguen siendo el pilar del tratamiento debido a su rápida eficacia en el manejo dolor moderado a intenso y la falta de efecto techo[3,4].

Desafortunadamente, el acceso a los opioides se ha visto obstaculizado por intervenciones diseñadas para contener otro grave problema de salud pública: la epidemia del uso indebido de opioides. Esta epidemia y los esfuerzos para controlar la crisis de abuso están creando barreras significativas para la provisión de alivio del dolor a los pacientes con cáncer y otras enfermedades terminales[2].

De todas maneras, es importante tener presente que hay un riesgo potencial de abuso debido al aumento en la supervivencia de este tipo de pacientes gracias al progreso en el tratamiento de las diferentes patologías, con blancos terapéuticos más específicos[1,3].

Es por lo tanto de vital importancia que los médicos asuman la responsabilidad de la gestión de riesgo[3]. Los profesionales de la salud necesitarán nuevos conocimientos y herramientas para proporcionar un control del dolor seguro y eficaz al tiempo que previenen casos adicionales de trastornos por abuso de opioides[2-5].

La identificación oportuna y el manejo adecuado, incluida la detección de pacientes en riesgo, permitirá a los médicos optimizar la relación riesgo-beneficio y respaldar el uso seguro de opioides para pacientes con cáncer y enfermedades terminales[2].

ACCESO A LOS OPIOIDES

Desde 1986, el enfoque del tratamiento del dolor del cáncer ha sido el uso de opioides fuertes según la escalera analgésica de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Sin embargo, la OMS estima que alrededor de 6 millones de estos pacientes tienen un acceso inadecuado o nulo a los opioides fuertes, en gran parte porque no ha habido un aumento en la disponibilidad de opioides durante décadas en los países más pobres, pero más poblados del mundo, ya que el 84% de la población mundial vive en países de ingreso bajo y mediano[2,4].

Aproximadamente el 80% de las personas que mueren de enfermedades crónicas terminales en los países en desarrollo no tienen acceso a medicamentos controlados para el manejo del dolor; incluso en los países desarrollados en los que hay un buen acceso a los opioides, al menos el 32% de los pacientes con cáncer reciben tratamiento insuficiente para su dolor[6-8].

En 2019, los profesionales de la medicina de África Occidental y Central tenían acceso diario a cuatro dosis de analgésicos sujetos a fiscalización por cada millón de habitantes. En América del Norte esa cifra era de unas 32.000 dosis. En algunas partes de Asia, Oceanía, Centroamérica, América del Sur y el Caribe también se ha notificado una disponibilidad inferior al 1% con respecto a la de América del Norte[9].

En América Latina el acceso y disponibilidad de opioides aún es limitado y se encuentra por debajo de las 100 dosis diarias definidas estadísticamente (DDE). Los países de Latinoamérica con el consumo más bajo incluyen a Guatemala, Ecuador y Bolivia. En Chile, Argentina, Colombia, Brasil y Uruguay el consumo de opioides se ha elevado con éxito a 200 DDE. Sin embargo, esta cifra aún no es suficiente para un manejo adecuado del dolor[6-8].

CRISIS DE ABUSO DE OPIOIDES

La epidemia de uso indebido y abuso de los opioides de prescripción se ha destacado como un fenómeno particular en América del Norte y Australia. Sin embargo, el crecimiento de las prescripciones de opioides difiere notablemente entre países. Los países europeos, incluidos Alemania y el Reino Unido, parecen verse menos afectados[6,10,11].

El uso no médico de opioides en EE.UU. comenzó a aumentar a partir de 1997, al mismo tiempo que se daba un número cada vez mayor de recetas de opioides para el tratamiento del dolor, en particular, para el tratamiento del dolor crónico no relacionado con el cáncer. Durante el periodo 1997-2005 hubo un aumento de más del 500% en el número de recetas de opioides, lo que resultó en un fácil acceso para pacientes y familiares y su uso estaba menos estigmatizado que el de la heroína[9,10].

A partir del 2006 se observó un aumento gradual en el consumo de heroína, lo que se atribuyó principalmente a la restricción en las formulaciones, medida asumida por el gobierno para contener la crisis y entonces la heroína estaba más disponible en las calles y se conseguía a mejor precio[9].

Entre los años 2010 y 2020 el número de personas que consumió drogas aumentó en un 22%. Casi 50,000 personas murieron como consecuencia de sobredosis atribuidas a opioides en los EE.UU. en 2019, más del doble de la cifra registrada en 2010. En comparación, en la Unión Europea la cifra de las muertes por sobredosis relacionada con las drogas (en su mayoría relacionadas con el consumo de opioides) fue de 8,300 en 2018, a pesar de que la población es mayor. En el año 2020, aproximadamente 275 millones de personas en todo el mundo consumieron drogas[9].

No obstante, la crisis de los opioides de América del Norte está cambiando. El número de muertes que se atribuyen a la heroína y al uso no médico de fármacos opioides como la oxicodona o la hidrocodona se ha reducido en los últimos cinco años[9]. El problema está cambiando por la aparición del fentanilo y sus derivados y ha sido quizás el factor más importante de la crisis actual de sobredosis.

De 2017 a 2018 los *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) informaron una disminución en las sobredosis fatales debido a los opioides recetados (13.5%) y la heroína (4.1%), pero un aumento del 10% en las sobredosis fatales relacionadas con los opioides sintéticos, incluido el fentanilo y sus derivados[12].

Entre las razones del elevado número de muertes por sobredosis atribuidas a los fentanilos figura el hecho de que las dosis letales de esas sustancias son a menudo pequeñas en comparación con las de otros opioides. El fentanilo es hasta 100 veces más potente que la morfina. Los opioides sintéticos también contribuyen en gran medida al incremento del número de muertes por sobredosis atribuidas a la cocaína y otros psicoestimulantes, como las metanfetaminas[9].

USO INADECUADO DE LOS OPIOIDES

La mayoría de los pacientes con cáncer a los que se les prescriben analgésicos opioides adecuadamente no abusan de ellos. Sin embargo, la identificación de pacientes en riesgo de uso indebido de opioides sigue siendo un desafío. Este problema se ve agravado por el hecho de que los factores de riesgo cambian con el tiempo y las situaciones[3,5,13].

El uso inadecuado de los opioides o las conductas aberrantes incluirían en sí mismas diferentes situaciones, definidas en inglés como: *misuse* (mal uso), *abuse* (abuso), *addiction* (adicción), *diversion* (desvío) y *chemical copying* (afrontamiento químico).

Merece especial atención la conducta de afrontamiento químico, que puede o no formar parte de una adicción y que se define como el consumo por encima de los límites aconsejados con finalidad ansiolítica y está acompañado de conductas compulsivas y destructivas. En el caso de los pacientes con cáncer dicha conducta de afrontamiento químico podría tener como objetivo manejar la ansiedad que implica la enfermedad y el dolor[14].

La OMS reemplazó el término adicción a los opiáceos por dependencia de los opiáceos y la definió como un grupo de fenómenos conductuales, cognitivos y fisiológicos que se desarrollan después del uso repetido de sustancias y que típicamente incluyen un fuerte deseo de tomar la droga, dificultades para controlar su uso, persistir en su uso a pesar de las consecuencias dañinas, una mayor prioridad dada al uso de drogas que a otras actividades y obligaciones, mayor tolerancia y, a veces, un estado físico de abstinencia. De acuerdo con el Manual Diagnóstico y Estadístico de Trastornos Mentales, 5.ª edición (DSM-5), el trastorno por uso de opioides también incluye tomar el opioide en cantidades mayores o por más tiempo de lo previsto, no poder reducirlo o dejarlo, y pasar mucho tiempo obteniendo, usando o recuperándose del uso del opioide[15,16].

Es importante diferenciar entre adicción y pseudoadicción, las cuales pueden provocar comportamientos aberrantes relacionados con las drogas. La pseudoadicción ocurre cuando el paciente tiene analgesia inadecuada y busca un mayor alivio del dolor[17].

¿CÓMO CONTRIBUYE LA FARMACOLOGÍA DE LOS OPIOIDES AL ABUSO?

La dependencia a los opiáceos se ha producido en todos los lugares y siempre que se han utilizado. La farmacología de los opioides juega un papel importante y el dolor crónico puede preparar el escenario para que un paciente tenga más probabilidades de

percibir a los opioides como gratificantes y, por lo tanto, adictivos. El circuito mesolímbico de la dopamina influye en la respuesta de un individuo a los opioides y a los antidepresivos. Para una persona que sufre dolor, el alivio del dolor en sí mismo es gratificante y lo interpreta como una experiencia positiva y placentera. Esta recompensa puede provocar una adaptación neuronal que anima al paciente a seguir tomando opioides[13].

ANTECEDENTES DE ANGUSTIA PSICOLÓGICA Y TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS

La ansiedad y la depresión son síntomas comunes en pacientes con dolor relacionado con el cáncer y enfermedades terminales. Si estos síntomas no se detectan ni se tratan, pueden amplificar la expresión del dolor y desencadenar un círculo vicioso de aumento de la expresión del dolor, ansiedad y aumento del uso de opioides y benzodiazepinas[3].

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS CON EL DESARROLLO DE DEPENDENCIA A LOS OPIÁCEOS

Los médicos deben evaluar el dolor, evaluar el riesgo y luego considerar las opciones de tratamiento, incluyendo tratamientos con medicamentos no opioides y manejo no farmacológico.

Las precauciones universales para prescribir analgésicos opioides incluyen evaluación de riesgo, consentimiento informado, acuerdos de tratamiento (detallando por escrito las expectativas del médico y clínica), y reevaluaciones periódicas tanto del dolor como de los comportamientos aberrantes de consumo de drogas[15,18].

Existen factores de riesgo asociados con el desarrollo de dependencia a opiáceos entre pacientes con cáncer avanzado. Entre estos, el factor de riesgo más común es historia de alcoholismo. Una posible explicación es que el alcohol es un factor etiológico de muchos tipos de cáncer[3,4,17,19].

Otros factores de riesgo conocidos que se asocian con el uso inapropiado de opioides son: antecedentes de abuso de otras sustancias (benzodiazepinas, cocaína, marihuana, otras sustancias ilícitas), historia familiar de abuso de sustancias, trastornos de salud mental y alteraciones del ánimo como trastornos disociativos, enfermedad bipolar, depresión, esquizofrenia, estrés postraumático y otros; adicción al juego, problemas legales tales como conducir bajo efecto del alcohol, historia de accidentes de tráfico, condenas por drogas, traumas previos (ser víctima de crimen o abuso sexual) y ser joven[15,16].

Se han desarrollado diversas herramientas de evaluación que se podrían dividir en dos grandes grupos: los dirigidos a la estimación del riesgo de incumplir la prescripción médica de opioides, siendo los más utilizados el CAGE-AID (modificación del cuestionario CAGE), el *Opioid Risk Tool* (ORT) y el *Screener and Opioid Assessment for Patients with Pain* (SOAPP), y los centrados en la detección y monitorización del uso inadecuado ya establecido, donde destacaría el *Current Opioid Misuse Measure*[14].

Varios estudios sugieren que las entrevistas por el clínico y el SOAPP en su forma extensa son los más efectivos en predecir pacientes que desarrollarán conductas aberrantes en el futuro. Los exámenes en orina son muy útiles en la detección de sustancias actualmente consumidas por el sujeto y, más importante aún, el descubrimiento de interacciones letales con otras drogas tanto prescritas como ilícitas[20].

La encuesta CAGE original tiene cuatro preguntas relacionados con el consumo de alcohol y fue adaptada para incluir el consumo de fármacos en el instrumento compuesto CAGE-AID (Tabla 1)[4]. Los pacientes con 1 punto positivo deben ser vigilados de cerca, con 2 o más hallazgos positivos tienen aproximadamente un 80% de riesgo de sufrir un trastorno por consumo de alcohol o drogas, pueden requerir mayor duración y dosis

Tabla 1. Cuestionario CAGE-AID	
1.	*Cutting down*: ¿Alguna vez ha sentido que debe reducir su consumo de alcohol (o drogas)?
2.	*Annoyance*: ¿Alguna vez le ha molestado que la gente critique su bebida (o drogas)?
3.	*Guilty*: ¿Alguna vez se ha sentido mal o culpable por su forma de beber (o usar drogas)?
4.	*Eye-opener*: ¿Alguna vez ha tomado un trago a primera hora de la mañana o una bebida (o drogas) para deshacerse de la resaca?

Tabla 2. Cuestionario SOAPP breve, SF	
Califique de 0 a 4 así:	
0: nunca, 1: rara vez, 2: algunas veces, 3: frecuentemente, 4: muy frecuentemente	
1.	¿Que tan a menudo ha tenido cambios de humor?
2.	¿Que tan frecuente fuma un cigarrillo en la primera hora después de levantarse?
3.	¿Que tan frecuentemente se toma la medicación en forma diferente a la que fue formulada?
4.	¿Que tan frecuentemente ha usado drogas ilegales (marihuana, cocaína, etc.) en los últimos 5 años?
5.	¿Que tan frecuente ha tenido problemas legales o ha sido arrestado durante su vida?
Traducida de Koyyalagunta et al., 2013[21].	

más altas de opioides, sufrir de conductas aberrantes de uso de opioides y pruebas anormales de drogas en orina[3,4,15].

El análisis factorial para el SOAPP de 14 ítems mostró cinco factores importantes y sobre la base de este análisis se creó un cuestionario SOAPP breve, forma corta (SF) de cinco ítems (Tabla 2). Una puntuación de 4 o más alerta sobre alto riesgo, con una sensibilidad de 0.86 y una especificidad de 0.67.

Una vez iniciados los opioides, se debe aprender a detectar los comportamientos que sugieren el uso no médico de opioides como: visitas clínicas frecuentes no programadas o llamadas telefónicas para reformulación de opioides, aumento de la dosis sin indicación del grupo tratante, varias consultas a la sala de emergencias buscando opioides, escala de evaluación de intensidad del dolor 10/10 con todos los demás síntomas en 0/10, solicitud de opioides específicos, informes de opioides robados o perdidos, familiar que expresa preocupación por el uso de opioides del paciente, obtener opioides de fuentes no médicas, robar, vender, solicitar opioides para el insomnio o la ansiedad, examen anormal de drogas en orina, discrepancia en el recuento de pastillas[2,3].

Para valorar la respuesta clínica al tratamiento, la presencia o ausencia de conductas aberrantes en el consumo de opioides prescritos es un punto fundamental y forma parte de las llamadas 4 A que definen el éxito del tratamiento con opioides:

1. **Analgesia** obtenida.
2. Posibilidad de realizar las **actividades** de la vida diaria.
3. Ausencia de efectos **adversos**.
4. Ausencia de comportamientos **aberrantes** en la toma de opioides[14].

MITIGACIÓN DE RIESGOS

Desde el principio, los pacientes y sus familias deben entender que los opioides no son el único objetivo de la terapia y se combinarán con otros agentes farmacológicos, así como con modalidades no farmacológicas.

El control de la adherencia debe incluir el uso de un acuerdo de sustancias controladas, la revisión de los datos de los programas de control de medicamentos recetados, las pruebas periódicas de drogas, el conteo de pastillas y la educación[18,19,22].

Se debe proporcionar documentación estandarizada, incluidos los acuerdos de tratamiento del dolor junto con el consentimiento informado que detalla la información sobre los posibles riesgos y beneficios asociados con la terapia con opioides, los posibles efectos adversos y la educación sobre la seguridad de los opioides y las estrategias de almacenamiento y eliminación[1-4].

CONSIDERACIONES PARA LA PRESCRIPCIÓN DE OPIOIDES

La dosificación de opioides y la duración de la terapia deben individualizarse de acuerdo con las circunstancias clínicas del paciente (p. ej., sin experiencia con opioides vs. tolerante a opioides, y el síndrome de dolor). A los pacientes que inician el tratamiento con opioides se les debe recetar la dosis inicial más baja de opioides de liberación inmediata según sea necesario. Si se espera que el paciente necesite un tratamiento a largo plazo, se deben considerar los opioides de liberación prolongada[3,4].

Aproximadamente el 70% de las personas que abusan de los opioides recetados en los EE.UU. los obtiene de amigos o familiares y solo el 5% los obtiene de traficantes de drogas o extraños. Por lo tanto, al prescribir opioides, los médicos no deben prescribir más de lo necesario para el síndrome de dolor.

Se ha demostrado que la oxicodona tiene un mayor potencial de abuso que los opioides comúnmente prescritos (p. ej., morfina e hidrocodona), mientras que la buprenorfina y el tapentadol tienen propiedades de potencial de abuso relativamente más bajo[3].

CONSIDERACIONES ÉTICAS

La creciente preocupación en todo el mundo con respecto al abuso/uso excesivo de opioides, especialmente en pacientes con enfermedades no malignas, ha llevado a un cambio hacia evaluaciones de riesgo de opioides más estrictas, uso restringido de opioides y monitoreo más estrecho, y esto plantea consideraciones éticas en el contexto de tratar a los pacientes con cáncer y enfermedades terminales[1,22].

Retener los opioides de los pacientes con dolor por cáncer avanzado y otras enfermedades terminales tiene implicaciones éticas significativas[1,22].

En los pacientes con dolor intenso por enfermedad progresiva avanzada, el objetivo principal del tratamiento con opioides debe ser controlar el dolor, y las preocupaciones sobre la posibilidad de adicción se vuelven menos relevantes[1-4].

CONCLUSIONES

El manejo del dolor con opioides fuertes requiere la consideración de muchos factores y la participación de los pacientes, sus familiares y todo el equipo de atención médica. Estos factores incluyen la fisiología y la genética del paciente, las comorbilidades, la demografía y también la consideración de una variedad de características biopsicosociales del dolor crónico[23].

Durante décadas las comunidades de cuidados paliativos, hospicios y dolor en cáncer trabajaron arduamente para superar los estigmas relacionados con el uso de morfina para ponerla a disposición de aquellos que realmente y desesperadamente la necesitaban como un analgésico altamente efectivo. Su cruzada fue impulsada por la experiencia de que, en particular en pacientes que sufrían de dolor oncológico intenso, los opioides se

infrautilizaron masivamente debido a la ignorancia del médico, la experiencia insuficiente o la falta de recomendación de este tratamiento.

Se destacan, por ejemplo, la campaña de «Dolor como quinto signo vital», de la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP) y la escalera analgésica de la OMS[23].

A pesar de las campañas y esfuerzos para combatir la opiofobia y tratar a los pacientes teniendo en cuenta su dolor como un derecho humano fundamental, la preocupación sobre la crisis de abuso de opioides ha tenido un impacto en la formulación de opioides en pacientes con cáncer y enfermedades terminales por parte de los profesionales de la salud y ha aumentado nuevamente la opiofobia en países en vías de desarrollo e incluso en países desarrollados, generando mal tratamiento y sufrimiento a los pacientes y sus familias[1-9].

Las crisis de los opioides son entonces en realidad dos crisis que pueden verse como epidemias duales. La primera crisis es la del abuso, la segunda crisis es la del dolor descontrolado asociado con el dolor y sufrimiento de los pacientes con cáncer y enfermedades terminales[13].

Es fundamental conocer que los factores que afectan los beneficios y riesgos del uso de opioides en pacientes con cáncer y la población sin cáncer son bastante diferentes. De hecho, las muertes asociadas con los opioides son 10 veces menos probables en los pacientes con cáncer[23].

La prescripción cautelosa con límites en la cantidad de opioides prescritos, el seguimiento estrecho y la provisión constante y frecuente de educación sobre opioides son imprescindibles. La evidencia apunta al impacto de la educación del paciente en la promoción de la seguridad en torno al uso de opioides[3,4].

Es de gran importancia que se puedan diseñar e implementar programas de intervención específica destinados a la formación de los profesionales y a la educación de los pacientes y su familia para lograr así minimizar el riesgo y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes y de la sociedad en general[14].

BIBLIOGRAFÍA

1. Pinkerton R, Hardy JR Opioid addiction and misuse in adult and adolescent patients with cancer. Intern Med J. 2017;47(6):632-6.
2. Paice JA. Cancer pain management and the opioid crisis in America: How to preserve hard-earned gains in improving the quality of cancer pain management. Cancer. 2018;124(12):2491-7.
3. Bruera E, del Fabbro E. Pain management in the era of the opioid crisis. Am Soc Clin Oncol. 2018;38:807-12.
4. Jones GH, Bruera E, Abdi S, Kantarjian HM. The opioid epidemic in the United States-Overview, origins, and potential solutions. Cancer. 2018;124:4279-86.
5. Shipton EA, Shipton EE, Shipton AJ. A review of the opioid epidemic: What do we do about it? Pain Ther. 2018;7:23-36.
6. Knaul FM, Farmer PE, Krakauer E, De Lima L, Bhadelia A, Kwete XJ, et al. Alleviating the access abyss in palliative care and pain relief-an imperative of universal health coverage: the Lancet Commission report. Lancet. 2018;391:1391-454.
7. Garcia JB, Gómez MP, Barros G, Muñiz A, Molina HG, Ahumada M, et al. Latin American Pain Federation position paper on appropriate opioid use in pain management. Pain Rep. 2019;4(3):e730.
8. Bonilla P, de Lima I, Díaz P, León MX, González M. Uso de opioides en el tratamiento del dolor. Manual para Latinoamérica. Primera edición. Caracas; Gráficas Lauki; 2011.
9. United Nations Office on Drug and Crime. World Drug Report 2021 [Internet]. United Nations Office on Drug and Crime. Disponible en: http://wdr.unodc.org
10. National Academy of Medicine. First do no harm: Marshaling clinician leadership to counter the opioid epidemic. Washington, DC: National Academy of Medicine; 2017.
11. Manchikanti L, Singh A. Therapeutic opioids: a ten-year perspective on the complexities and complications of the escalating use, abuse, and nonmedical use of opioids. Pain Physician. 2008;11(2 Suppl):S63-88.
12. Foglia R, Kline A, Cooperman NA. New and emerging opioid overdose risk factors. Curr Addict Rep. 2021; 8(2):319-29.
13. Pergolizzi JV, LeQuang JA, Berger GK, Raffa RB. The basic pharmacology of opioids informs the opioid discourse about misuse and abuse: A review. Pain Ther. 2017;6:1-16.
14. Labori Trias M, Hernández-Ribas R, Porta-Sales J. Uso inadecuado de opioides en pacientes con dolor oncológico: revisión sistemática integradora de la literatura. Rev Soc Esp Dolor. 2020;27(5):306-15.

15. Guía de consulta de los Criterios Diagnósticos del DSM-5 [Internet]. Asociación Americana de Psiquiatría; 2014. Disponible en: https://www.eafit.edu.co/ninos/reddelaspreguntas/Documents/dsm-v-guia-consulta-manual-diagnostico-estadistico-trastornos-mentales.pdf
16. Gomezese OF, Seija D, Vivas SM, Gutiérrez AJ. Recomendaciones para la prescripción segura de opioides en pacientes con historia o riesgo de abuso. Rev Soc Esp Dolor. 2021;28(6):343-9.
17. Pergolizzi JV, Zampogna G, Taylor R, Gonima E, Posada J, Raffa RB. A guide for pain management in low and middle income communities. Managing the risk of opioid abuse in patients with cancer pain. Front Pharmacol. 2016;7:42.
18. Cragg A, Hau JP, Woo SA, Liu C, Doyle-Waters MM, Hohl CM. Risk factors for addiction among patients receiving prescribed opioids: a systematic review protocol Syst Rev. 2017;6(1):265.
19. Bennett M, Paice JA, Wallace M. Pain and opioids in cancer care: Benefits, risks, and alternatives. Am Soc Clin Oncol Educ Book. 2017;37:705-13.
20. Cojulún N. Detección de conductas aberrantes en el paciente bajo terapia opioide [Internet]. Instituto nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zurbirán. Journal club. Disponible en: http://www.dolorypaliativos.org/jc103.asp
21. Koyyalagunta D, Bruera E, Aigner C, Nusrat H, Driver L, Novy D. Risk stratification of opioid misuse among patients with cancer pain using the SOAPP-SF. Dolor Med. 2013;14:667-75.
22. Paice J. Risk assessment and monitoring of patients with cancer receiving opioid therapy. Oncologist. 2019;24(10):1294-8.
23. Wong SSC, Cheung CW. Optimization of opioid utility in cancer pain populations. Ann Palliat Med. 2020;9(2):558-65.

Cefalea cónica diaria y neuralgias craneales

Maria Karina Vélez Jiménez

INTRODUCCIÓN

El hecho de que la cefalea sea un síntoma no visible, frecuente y además sea parte en la mayoría de las ocasiones de una enfermedad no mortal hace que el paciente minimice este síntoma y piense que es parte de su vida. Cuántas veces escuchamos decir al paciente «mi dolor de cabeza normal». Por lo que nosotros, como médicos, debemos de apoyar a nuestros pacientes explicándoles que el dolor no es normal y que puede ser parte una enfermedad tratable y no esperar años para acudir al médico como ocurre en nuestro medio.

A diferencia, las neuralgias no son frecuentes, son de duración más breve, intensas, frecuentemente refieren que el dolor es como una descarga eléctrica, tienen una localización más precisa y en algunas ocasiones se acompañan de síntomas disautonómicos, esto hace que el paciente acuda en forma temprana al médico.

En la tercera Clasificación Internacional de Trastornos de Cefalea (ICDH), publicada en el 2018, se describen más de 300 tipos diferentes de cefaleas y para su estudio están divididas en tres grandes grupos: en el primer grupo se describen las cefaleas primarias, el segundo grupo las cefaleas secundarias y en el tercer grupo se describen las neuralgias craneales. Iniciaremos describiendo las cefaleas primarias.

CEFALEA CRÓNICA DIARIA

La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes, aproximadamente el 90% de la población ha sufrido en algún momento de su vida algún tipo de cefalea a la cual muchas veces el mismo paciente no le da importancia debido a que no hay marcador de laboratorio o imagen que nos diga qué tipo de cefalea tiene el paciente. Cuando valoramos a nuestro paciente tenemos que explicar que la cefalea es un síntoma que puede tener múltiples causas, de acuerdo con la ICDH, por lo que describir sus características, localización, los síntomas que la acompañan (los cuales son muy variables y que no solo varían de un paciente a otro, sino también en el mismo paciente) hace que sea un reto realizar el diagnóstico específico. Esto hace que sea de suma importancia describir y anotar todos los síntomas con los que se acompaña la cefalea, como serían:

- Molestia a la luz (fotofobia).
- Ruido (sonofobia).
- Olores (osmofobia).
- Al movimiento (kinesiofobia).

Si además presenta lagrimeo (epífora) o escurrimiento nasal (rinorrea), se debe anotar la frecuencia y duración de esta, y que se le realice una exploración general y neurológica que permitan el médico realizar el diagnóstico adecuado.

Y como en este capítulo vamos a referirnos a las cefaleas crónicas diarias, estas son cuando los episodios tienen una duración de más de 15 días al mes durante los últimos tres meses. Dentro de estas cefaleas se encuentran:

- Migraña crónica.
- Cefalea tipo tensional crónica.
- Hemicránea continua.
- Nueva cefalea persistente diaria.

Siendo la mas incapacitante la migraña crónica, la cual hasta en un 70% va acompañada de abuso de analgésicos, por lo que en los siguientes párrafos describiremos algunas características y cuidados de esta.

Aunque la migraña no causa la muerte, actualmente se considera la primera causa de discapacidad en gente joven ajustada a los años perdidos, además en la mayoría de las veces suelen aparecer los episodios de migraña de manera inesperada.

La migraña se considera desde el 2016 como una enfermedad neurológica y por lo tanto debemos proporcionar atención y tratamiento individualizado a cada uno de nuestros pacientes.

RECOMENDACIONES CUANDO EL PACIENTE TIENE UN EPISODIO MIGRAÑOSO

1. Preguntar si ya tomó el analgésico prescrito por su médico, frecuentemente lo evitan hasta que el dolor es intolerable y esto hace que el fármaco no sea tan efectivo, ya que la clave para que un analgésico funcione adecuadamente es que se ingiera de manera oportuna (Fig. 1).
2. Si el paciente tiene náuseas, dar medicamentos que las disminuyan o evitar los analgésicos vía oral y administrar estos por vía intramuscular.
3. Que el paciente esté en un cuarto oscuro, en reposo durante el episodio de migraña.
4. Ingerir alimentos y líquidos si no hay náuseas, recordarle que un ayuno mayor de cuatro horas es un detonante frecuente.
5. Puede aplicar compresas frías.
6. Evitar después de la crisis los colores blanco, rojo, y en su lugar preferir el color verde, en especial si el paciente persiste con fotofobia.
7. Evitar en lo posible los aromas intensos, ya que en algunos pacientes los olores son detonantes.
8. Debe aprender a controlar su migraña con el apoyo de su médico.

MEDIDAS PREVENTIVAS NO FARMACOLÓGICAS EN EL PACIENTE MIGRAÑOSO DE GRAN UTILIDAD

Describiremos algunas de ellas:

- Traer siempre su analgésico específico para su migraña e ingerirlo de acuerdo con la intensidad del dolor y los síntomas asociados.
- Realizar ejercicio de manera rutinaria 3 veces por semana.
- Evitar el ayuno prolongado.
- Evitar tomar más de dos tazas de café al día.
- Tener buenos hábitos de sueño, el dormir poco o en exceso favorecen su migraña.

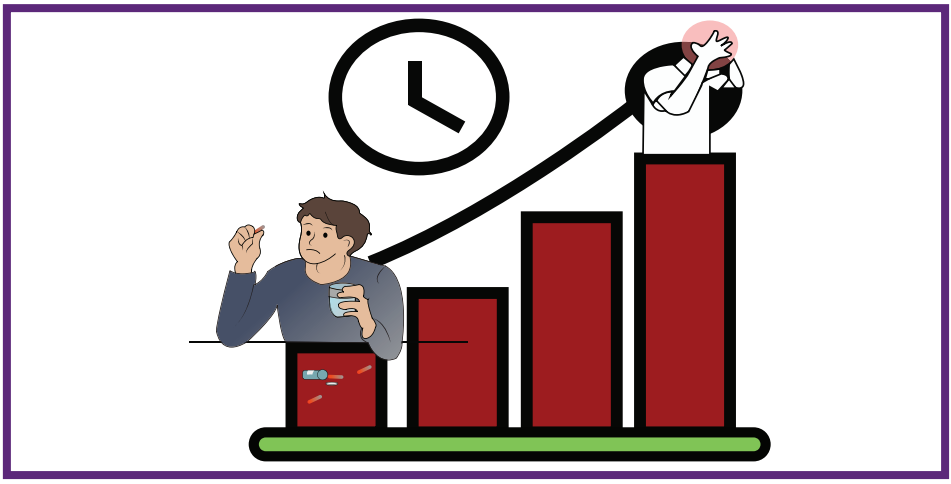


Figura 1. El retraso en la ingesta del analgésico favorece la poca efectividad del mismo.

- Manejo de su estrés, además del ejercicio utilizar terapia de relajación o *biofeedback*.
- Acudir a la consulta con el calendario de sus crisis de migraña o de los medicamentos que ingiere.
- Limitar la ingesta de analgésicos, no mas de dos días a la semana para evitar la cefalea secundaria a abuso de analgésicos.
- En la receta escribir el analgésico que debe de ingerir de acuerdo con la intensidad y los síntomas acompañantes, es decir, dar un tratamiento estratificado para evitar que el paciente tome varios analgésicos.

LAS NEURALGIAS CRANEALES

El dolor en las neuralgias es un dolor intenso, se describe generalmente como descargas eléctricas, es paroxístico, unilateral, incapacitante; a diferencia de la migraña este es súbito, de corta duración y pueden presentarse varios episodios al día.

El nervio más afectado es el nervio trigémino. Esta neuralgia generalmente inicia después de los 50 años, es más frecuente en mujeres, con una distribución de una o más ramas del trigémino afectándose con mayor frecuencia la rama maxilar o mandibular. Es importante realizar una exploración general y neurológica, así como una resonancia magnética para descartar causas secundarias.

Qué hacer cuando el paciente presenta un episodio de neuralgia:

- Evitar tocarse la cara, en especial las zonas que desencadenan o disparan el dolor.
- Disminuir la apertura bucal.
- Evitar hablar demasiado.
- Evitar comer cosas duras.
- Evitar los cambios bruscos de temperatura.
- Ingerir el analgésico prescrito por su médico.

Estas medidas que se describen para el manejo de la migraña y neuralgia del trigémino son de gran ayuda para el tratamiento exitoso de nuestros pacientes, además de que nosotros como médicos debemos tener el tiempo y la empatía de explicarle de manera didáctica su padecimiento.

BIBLIOGRAFÍA

Alcántara Miranda P. Migraña. Guía para pacientes [Internet]. Asociación Española de Migraña y Cefalea, Asociación Madrileña de Neurología; 2020. Disponible en: https://www.amn-web.com/wp-content/uploads/2021/04/guia-migrana-ok.pdf

Aldrete JA. Cefalea, migraña y algias cefalocervicales. 2nd ed. México: Alfil; 2005.

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018;38:1-211.

Ishii R, Schwedt TJ, Dumkrieger G, Lalvani N, Craven A, Goadsby PJ, et al. Chronic versus episodic migraine: The 15-day threshold does not adequately reflect substantial differences in disability across the full spectrum of headache frequency. Headache. 2021;61:992-1003.

Noseda R, Copenhagen D, Burstein R. Current understanding of photophobia, visual networks and headaches. Vephalagia. 2019;39:1623-34.

Diagnóstico diferencial entre dolor de origen somático y dolor psicógeno. Consecuencias psiquiátricas del dolor crónico

Francisco J. Schnaas Arrieta

INTRODUCCIÓN

La razón para el desarrollo y éxito de las clínicas de dolor multidisciplinarias es fácilmente ilustrada si se toman en cuenta las tres clasificaciones más comunes del dolor.

Primera clasificación

El dolor es visto como un simple paso en la progresión de un estímulo: nocicepción o percepción = dolor = sufrimiento = conducta ante el dolor.

- Nocicepción: definida como la respuesta neuronal ante un estímulo nocivo.
- Sufrimiento: la suma de respuestas afectivas negativas asociadas al dolor.
- Comportamiento o conducta dolorosa: formas comunes de comportamiento que se puedan expresar o manifestar ante experiencias dolorosas.

Segunda clasificación

- Dolor nociceptivo: definido como el dolor debido a eventos externos o internos (somáticos o viscerales).
- Dolor neuropático: originado por lesiones dentro del sistema nervioso (central o periférico).
- Dolor idiopático: asociado con factores psicológicos, sociales y ambientales.

Tercera clasificación

- Dolor agudo: debido a un evento precipitante, usualmente identificado, que promueve la percepción desde el tejido dañado.

- Dolor canceroso: debido a la acción directa del tumor o por la acción distante de este.
- Dolor crónico: la terapia no ha logrado limitar su duración y lleva más de seis meses.

DOLOR CRÓNICO

Este dolor se caracteriza por las múltiples terapias fallidas a que han sido sometidos los pacientes, orientadas hacia la búsqueda de una etiología.

Cuando interpretamos el dolor crónico como una enfermedad incurable, pero tratable como la diabetes, implementando un tratamiento sintomático continuo se puede apreciar una reducción significativa de la intensidad de este, mejorando así la calidad de vida de los pacientes.

ASPECTOS PSIQUIÁTRICOS

- Las respuestas afectivas negativas más comunes asociadas con dolor son la ansiedad y la depresión. La primera está relacionada más al dolor agudo y la segunda a estados de dolor crónico.
- La depresión y los desordenes de adaptación son los disturbios afectivos que se observan con más frecuencia en los pacientes con cáncer (44%).
- Pacientes con historia anterior de desórdenes de la personalidad o enfermedad psiquiátrica muestran un incremento de la posibilidad de exagerar la respuesta al dolor de origen canceroso.

Aspectos psiquiátricos durante la pandemia por COVID

Un estudio realizado en Alemania en junio de este año mostró que el 90% de los pacientes entre 5 y 18 años había sufrido de algún tipo de dolor durante la pandemia.

Los dolores más frecuentes son cefalea, dolores de cuello, dolores de espalada a nivel torácico y dolor lumbar.

Se vio que existe una alta correlación entre el estrés al que está sometido el paciente y la aparición del dolor.

De igual forma, largas horas sentados frente a la computadora ocasionó dolores posturales.

Las modalidades terapéuticas de modificación de conducta van encaminadas a que el paciente:

- Obtenga una perspectiva diferente de su sufrimiento.
- Aprenda estrategias de autocooperación que puedan aliviar o disminuir su dolor y permitir que los otros tratamientos sean más efectivos.
- Haga ejercicios, cambios posturales y ejercicios de relajación.

CLASIFICACIÓN DE LOS ANALGÉSICOS

- Opioides: débiles (propoxifeno), moderados (codeína) y potentes (morfina).
- No opioides: antiinflamatorios no esteroideos.
- Coadyuvantes: incrementan los efectos de los analgésicos, contrarrestan los efectos secundarios de otros medicamentos y disminuyen la respuesta afectiva negativa.

CLASIFICACIÓN DE LOS MEDICAMENTOS PSICOTRÓPICOS

- Tranquilizantes menores o ansiolíticos.
- Tranquilizantes mayores o antipsicóticos.
- Antidepresivos.
- Anticonvulsivantes.
- Reguladores afectivos.

Tranquilizantes menores

- Las benzodiazepinas son los fármacos ansiolíticos utilizados con más frecuencia.
- No tienen la actividad analgésica propia.
- Aumentan el umbral del dolor disminuyendo la ansiedad, la agitación y la depresión.
- El clonazepam y el diazepam son utilizados también como relajantes musculares.
- El flurazepam y el triazolam como hipnóticos.
- Las benzodiazepinas se cree que actúan incrementando la liberación y la consecuente actividad inhibitoria sobre los receptores del ácido gamma-aminobutírico a nivel central.
- Poseen además efectos inhibitorios sobre la liberación de serotonina y noradrenalina.
- Pueden producir fenómenos de tolerancia y dependencia física.

Anticonvulsivantes

- Empleados originalmente en la terapia anticonvulsiva, han demostrado poseer efectos analgésicos en pacientes que sufren dolor crónico de origen neuropático.
- Incluyen a la fenitoína-difenilhidantoína, la carbamazepina, el ácido valproico, el clonazepam, la gabapentina y la pregabalina.
- La gabapentina y la pregabalina son los agentes mejor tolerados y con menos efectos adversos.

Antidepresivos

- Los primeros agentes fueron los denominados antidepresivos tricíclicos, nombre relacionado con la composición de tres anillos en su estructura química. De acuerdo con la cadena terminal se clasifican en:
  - Aminas terciarias: amitriptilina, clomipramina, imipramina y doxepina.
  - Aminas secundarias: amoxapina, desipramina, nortriptilina y protriptilina.

Los antidepresivos tricíclicos no son solamente efectivos en el tratamiento de la depresión clínica.

Cuando estos son suministrados a bajas dosis, pueden potenciar el efecto analgésico de los opioides y poseer efectos analgésicos independientes o propios.

Resultan eficaces en la disminución del dolor de la disestesia por denervación.

Los antidepresivos tricíclicos continúan siendo las medicinas coadyuvantes utilizadas con más frecuencia en el tratamiento del dolor crónico.

- Otro grupo lo forman los bloqueadores selectivos de la recaptura de serotonina, que incluyen:
  - Citalopram y escitalopram.
  - Fluoxetina.

  - Fluvoxamina.
  - Paroxetina.
  - Sertralina.
  - Venlafaxina.
- Los antidepresivos atípicos son:
  - Bupropión.
  - Nefazodona.
  - Trazodona.
- Inhibidores de la monoaminooxidasa:
  - Fenelzina.
  - Tranilcipromina.

Hay dos antidepresivos de reciente aparición: la mirtazapina y la duloxetina. Son de efecto sobre noradrenalina y serotonina.

En particular la duloxetina ha resultado ser muy eficaz en el tratamiento del dolor neuropático de nervio periférico.

Ambos tienen efectos ansiolíticos, hipnóticos y antidepresivos.

Los antidepresivos tricíclicos inhiben la recaptura de serotonina y noradrenalina a nivel presináptico. Esto trae como consecuencia el aumento de la disponibilidad de los neurotransmisores a nivel sináptico.

Se cree que el efecto a nivel de sistema nervioso autónomo sea por la inhibición del transporte de noradrenalina y el antagonismo de la respuesta colinérgica.

Se ha visto que la maprotilina, un antidepresivo noradrenérgico, disminuye el dolor crónico de espalda baja, mientras que la paroxetina no lo hace.

La amitriptilina, la desipramina y la imipramina han resultado útiles para el dolor crónico de origen neuropático.

FIBROMIALGIA

Numerosos estudios encuentran que los pacientes con fibromialgia tienen un mayor riesgo de presentar un episodio depresivo mayor o síntomas depresivos a lo largo de sus vidas. Existen tres hipótesis que compiten entre sí para explicar esta comorbilidad.

- La fibromialgia es parte del «espectro afectivo». La fibromialgia es una forma de depresión enmascarada.
- Los aspectos cognoscitivos y conductuales de vivir con dolor crónico lo ponen a uno en riesgo de desarrollar un trastorno depresivo.
- La comorbilidad es un artefacto del estudio de poblaciones no representativas. Los que buscan ayuda tienden a ser los deprimidos.

La presencia de depresión en pacientes con fibromialgia va del 29 al 71%. El tipo de depresión parece ser diferente en el sentido de que hay menor incidencia de suicidios, mientras que los sentimientos de desesperanza y angustia son muy comunes. La culpa y la autoacusación son menos frecuentes.

Tienden a culpar a otros de sus males, especialmente en forma de resentimiento contra el personal médico y también mantienen una buena autoestima. La depresión se experimenta como mal humor, poco placer en la vida, pobre motivación y concentración, y un aumento en síntomas somáticos. Rara vez van al psiquiatra.

BIBLIOGRAFÍA

Bonica JJ. Multidisciplinary/interdisciplinary pain progress. En: Bonica JJ, editor. The management of pain. Philadelphia: Lea & Febiger; 1990. pp. 197-208.
Cassem NH, Bouckoms A, Hackett TP, Gastfriend DR, Renner JA. The Pain Patient: Evaluation and Treatment . En: Cassem NH, editor. Massachusetts General Hospital: Handbook of General Hospital Psychiatry, 3rd Ed. Saint Louis: C. V. Mosby Co., 1991. pp. 39-68.
Castro VM, Gunning FM, McCoy TH, et al. Mood disorders and outcomes of COVID-19 hospitalizations. Am J Psychiatry. 2021;178(6):541-7.
Fordyce WE, Roberts AH, Sternbach RA. The behavorial management of chronic pain. A response to critics. Pain. 1985;22:113-5.
Holmes VF, Rafuls WA, Bouckoms AJ, et al. Covert psychopatology in chronic pain. Clin J Pain. 1986;1:6.
IASP Subcommittee on Taxonomy: Pain terms: a list with definitions and notes on usage. Pain. 1979;6:249-52.
Kalin NH. COVID-19 and stress-related disorders. Am J Psychiatry. 2021;178(6):471-4.
Li He, Wei D, Yang F, et al. Functional connectome prediction of anxiety related to the COVID-19 pandemic. Am J Psychiatry. 2021;178(6):530-40.
Reich J, Tupin J, Abramowitz S. Psychiatric diagnosis of chronic pain patients. Am J Psychiatry. 1983;140:1495-8.
Treede RD, Kenshalo DR, Gracely RH, et al. The cortical representation of pain. Pain. 1999;79(2-3):105-11.

Esclerosis lateral amiotrófica

Ildefonso Rodríguez Leyva

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como la «enfermedad de motoneurona» y como la «enfermedad de Lou Gehrig», es un desorden neurodegenerativo que comienza generalmente en la edad adulta y está precisamente caracterizado por la degeneración de las neuronas motoras de corteza motora (motoneurona superior [MNS]), bulbo y médula espinal (motoneurona inferior [MNI]), manifestándose con una debilidad progresiva y finalmente la muerte.

Es una enfermedad única y cuyas características clínicas son muy particulares, sin embargo en cada individuo afectado puede mostrar ciertas peculiaridades y raramente se presenta como una enfermedad de manera semejante. La disfunción de la MNS y la MNI iniciando: bulbar (33%), cervical (33%) torácica (rara), lumbosacra (33%) o respiratoria (rara). El síndrome de pérdida de la continencia de las emociones (pseudobulbar) y el deterioro cognitivo mayor (demencia frontotemporal) pueden asociarse y hacer aún más dramática la situación adversa que enfrenta el paciente y su familia.

Aunque el diagnóstico hasta ahora es predominantemente clínico, algunos estudios paraclínicos como la velocidad de conducción nerviosa, la EMG (electromiografía) y la imagen por resonancia magnética pueden facilitar el diagnóstico.

RESEÑA HISTÓRICA

Es en 1824 cuando Charles Bell escribe el primer reporte sobre la ELA, el mismo médico que describió la famosa parálisis facial periférica (también conocida como parálisis de Bell). En 1850 Augustus Waller describe la aparición de fibras nerviosas degeneradas, asociadas a los cambios patológicos observados a nivel periférico. En 1853 Cruveilhier describe la franca atrofia de raíces anteriores asociada a la pérdida de las neuronas de las astas anteriores de la médula espinal (mielopatía). Pero es el padre de la neurología contemporánea, el Dr. Jean-Martin Charcot, quien describe en 1869 por primera vez en literatura científica la correlación clínica con la neuropatología distintiva de esta enfermedad. Hubo otras contribuciones importantes, como la observación de la pérdida de las células gigantes de Betz en la corteza cerebral hecha por Brodmann en 1909 y la descripción de los cuerpos de Bunina (marcador celular característico) como inclusiones citoplásmicas en 1962 y unos años más tarde (en 1988) se describe que en su contenido está la ubiquitina[1]. Esta enfermedad realmente se hace prominente y más conocida por haber afectado a un famoso beisbolista de los Yankees de Nueva York, Lou Gehrig, quien en 1939 es diagnosticado con ELA, muriendo dos años después[2]. Fueron los doctores Wilhelm Erb y Pierre Marie quienes asociaron la variante de debilidad progresiva de la MNS, denominada esclerosis lateral primaria y la atrofia muscular progresiva, a este mismo padecimiento y son Vries et al. quienes demostraron que podría haber deterioro cognitivo y conductual dentro

del espectro inherente a la ELA[3]. Al hacerlo de forma tan clara, con grandes grupos bien caracterizados, se suman a un conjunto de pruebas que deberían poner fin al confuso léxico de términos fenotípicos que frecuenta la penumbra de la ELA[4]. Otros hechos históricos relacionados con la ELA se presentan en 1947, cuando se describe la epidemia en la población de Chamorro, en Guam, y de la que inicialmente se pensó que estaba relacionada con el virus de la influenza, aunque tiempo después se vio que posiblemente eran las hojas de cica que ingerían los indios de estas latitudes las causantes del problema[5]. En la década de los noventa en el siglo pasado se asocia al cromosoma 21 con la ELA familiar y es el grupo del Dr. Robert H. Brown Jr. quienes en 1993 describen la asociación de la enzima superóxido dismutasa 1 (SOD1) del cromosoma 21 como causal en la ELA familiar[6]. Finalmente comentar que en 1994 se aprobó el uso del riluzol para la ELA por la FDA (*Food and Drug Administration*, EE.UU.).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Esta enfermedad es muy interesante y nos ayuda a entender muy bien el funcionamiento del sistema motor eferente de nuestro organismo, ya que afecta predominantemente a la motoneurona, tanto a las MNS (neuronas que se originan en las láminas III y V de la corteza motora, incluyendo a las gigantes de Betz y que conforman la vía corticoespinal) como a las MNI (neuronas que se originan de los núcleos motores de los nervios craneales y de la lámina IX de Rexed de la médula espinal).

AFECTACIÓN DE LA MOTONEURONA SUPERIOR

Las manifestaciones clínicas características son la presencia de hiperreflexia (generalmente asimétrica), asociada a Hoffman (signo caracterizado por una flexión de los dedos de la mano cuando se roza al dedo medio de arriba hacia abajo) y Tromner (misma respuesta, pero al golpetear el dedo medio de abajo hacia arriba). La hiperreflexia puede hacerse máxima y encontrar una respuesta denominada *clonus*, además de una espasticidad o hipertonía de los extensores, con dificultad para la flexión (signo de la «navaja de muelle» positivo). También puede afectarse el lenguaje por daño de la vía corticobulbar con una disartria espástica, con una marcha también espástica (tijera) cuando aún es posible realizarla y desde luego una respuesta plantar extensora que con el tiempo se hará bilateral (Babinski)[7].

AFECTACIÓN DE LA MOTONEURONA INFERIOR

Las manifestaciones características de la pérdida progresiva de las MNI, cuyo cuerpo neuronal se encuentra en los núcleos motores de los nervios craneales afectados y en los localizados en la lámina IX de la médula espinal, ocasiona una atrofia progresiva de los músculos inervados por ellas, con debilidad secundaria y progresiva, la presencia de fasciculaciones, parestesias tipo calambre y cambios que pueden interesantemente ser registrados electromiográficamente[7]. Las fasciculaciones son descargas de la unidad motora y manifiestan la denervación que está ocurriendo que hace que el músculo se contracture de manera autónoma ante la pérdida de la regulación, no solo son visibles clínicamente, sino que pueden ser registradas por EMG y por ultrasonido.

FACTORES AMBIENTALES

La exposición al plomo, el tabaquismo, la alimentación con alto contenido de glutamato y grasa, la exposición a pesticidas, el trauma craneal, se han planteado como

factores ambientales que pueden ser favorecedores de la ELA[8]. Un evento notable fue que la participación en la guerra del Golfo pudo ser un factor de riesgo implicado en la patogenia de la enfermedad[9].

En un estudio la participación en deportes universitarios aumentó el riesgo de sufrir posteriormente una ELA, pero no hay datos concluyentes de dicha asociación. Y no pudo confirmarse en otro estudio de características similares.

Deportes como el *soccer*, *football* americano, *basketball*, ciclismo, maratón, triatlón, patinaje y otros se han asociado, especialmente cuando existe trauma craneal o cervical[10], aunque la mayoría de los estudios terminan sin tener datos que concluyan positivamente con esta relación, que siempre ha sido sospechada.

EPIDEMIOLOGIA

La enfermedad se observa en todo el mundo con la misma prevalencia aproximadamente, con excepción de la que se encontró en la Isla de Guam con una prevalencia 50 veces superior y con asociación a parkinsonismo y demencia, actualmente misma prevalencia que la mundial, posiblemente asociada al consumo de hojas de cica. Sin embargo, aún no se puede establecer una etiología ambiental para explicar la enfermedad de la motoneurona.

La enfermedad se presenta en la mitad de la vida o más adelante, lo que hace variable la edad de inicio (20-80 años), sin embargo solamente el 10% de los casos inicia antes de los 40 años y el 5% antes de los 30 años. Se ha observado aumento de la incidencia en paralelo con la edad, con reducción de la incidencia a partir de los 80 años. Es más prevalente en hombres (2:1) que en mujeres. Del 5 al 10% de los casos son familiares; inicialmente se identificó el gen de la SOD1, luego otros genes y su vinculación a por lo menos cuatro *loci* génicos adicionales que llevan a la ELA (ALSI-ALS6) o causan una neurodegeneración multisistémica con la enfermedad de la motoneurona como manifestación ocasional (tauopatías, complejo ELA-demencia). Se ha propuesto una clasificación tentativa de los «principales» genes de la ELA y de los genes de «susceptibilidad» a la ELA, que pueden actuar como factores de facilitación a la neurodegeneración en interacción con otros factores de riesgo ambientales. Teniendo en cuenta que las mutaciones en los genes de la ELA explican aproximadamente el 10% de la ELA familiar y esporádica, se considera que la mayoría son el resultado de la interacción de genes y factores ambientales[11].

La sobrevida media de la ELA suele ser de tres años posterior al diagnóstico y la causa de la muerte es la insuficiencia respiratoria, la neumonía o alteraciones cardiacas. Se ha intentado explicar las formas mendelianas de la ELA y otras enfermedades de la neurona motora, pero resulta una enfermedad genéticamente compleja. El avance más significativo ha sido la identificación de los genes que causan algunas formas de ELA familiar, las atrofias musculares espinales y la demencia frontotemporal, que pueden estar relacionadas a genes específicos. Sin embargo, todavía se desconocen las causas ambientales de la ELA esporádica (no familiar), y el porqué de la selectividad para afectar a las neuronas motoras sigue sin comprenderse[12]. Se considera que la incidencia de la enfermedad esta entre 2.1 y 3.8 x 100,000 personas/año y la prevalencia está entre 4.1 y 8.4 por 100,000 habitantes, con un predominio de 2.9 del hombre sobre la mujer, una edad de inicio entre los 51 a 66 años predominantemente, un retraso en el diagnóstico entre 9 y 24 meses. Como primera manifestación se presenta generalmente espinal, entre el 58 a 82%, y el inicio bulbar entre el 8 y el 23%, con una sobrevida entre 24 a 50 meses (extendiéndose si se da apoyo ventilatorio)[13].

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la ELA parecería sencillo clínicamente, afectación de la MNS y la MNI en diferentes niveles tanto bulbares como de la médula espinal. Los criterios diagnósticos de la ELA de El Escorial fueron publicados inicialmente en 1994 por Brooks[14] y revisados en el 2000 por el mismo autor y colaboradores[15]. Los criterios se establecieron respecto a la variabilidad de la presentación. Los criterios iniciales describían cuatro categorías de enfermedad: definitiva, probable, posible y sospechosa de ELA. Sin embargo, la experiencia clínica posterior hizo que las categorías no definitivas cobijaran a los pacientes que morirían finalmente de ELA por tener un alto grado de manifestaciones clínicas. Los Criterios Diagnósticos del Escorial revisados incluyeron una categoría titulada «ELA probable apoyada por el laboratorio» que utiliza los datos de la EMG para reforzar los hallazgos clínicos, y la categoría de «sospecha de ELA» fue eliminada. Mientras que las restantes categorías identificaban a los pacientes. Para evitar errores electromiográficos que se detectaron con este sistema nacieron los criterios de Awaji[16]; estos modificaron los criterios del Escorial integrando los clínicos a los electrofisiológicos, añadiendo las fasciculaciones como signo de MNI sustituyendo a los potenciales de fibrilación (ondas agudas positivas en los músculos con cambios neurogénicos). Los criterios de Awaji usan a la MNS como criterio clínico y a la MNI con criterios clínicos y cambios electromiográficos. Una ELA definida sería: MNS+MNI: con afectación bulbar más dos regiones espinales, o bien afectación de MNS y MNI en tres regiones espinales. Una ELA sería probable: si la afectación es de MNS y MNI en dos regiones espinales con la afectación de la MNS rostral a la manifestación de la MNI. Es posible: si la afectación de la MNS o de la MNI abarca solamente una región o hay afectación de MNS en dos regiones, o existe la combinación de afectación de la MNS más MNI con afectación de esta más rostral a la MNS. Recientemente Shefner et al. propusieron unos nuevos criterios diagnósticos de la ELA: 1) deterioro progresivo motor sustentado en la historia y por evaluaciones clínicas repetidas, precedida de una función motora normal; 2) presencia de una disfunción de la MNS y la MNI en al menos una región del cuerpo (con disfunción tanto de la MNS como de la MNI en la misma región del cuerpo afectada) o disfunción de la MNI en al menos dos regiones del cuerpo, y 3) investigaciones que excluyan otros procesos mórbidos[17].

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO ESPECÍFICO

La expectativa de vida para esta enfermedad es de tres años (al menos el 90% mueren en los primeros 5 años), aunque la forma bulbar suele ser más agresiva y aproximadamente la expectativa de vida queda en un año. Los fármacos aceptados por la FDA para el manejo de la enfermedad son el riluzol (Rilutek): 50 mg dos veces al día, con evidencia clase 1, pero que desafortunadamente extiende la vida entre 2 a 3 meses, lo que hace cuestionable su utilización considerando costo-beneficio[18] y el edaravone (Radicava): 60 mg IV, aprobado además de la FDA por el gobierno de Canadá, y del que aún no se conoce su beneficio real, pero que desafortunadamente no parece ser superior al riluzol[19].

Otras posibilidades terapéuticas se siguen proponiendo y quienes tenemos que enfrentar el reto de querer ayudar a estos pacientes, seguimos manteniendo la esperanza de un tratamiento que resulte milagroso; los oligonucleótidos antisentido (ASO) son pequeñas secuencias de ADN que reducen la expresión de un gen blanco a nivel postranscripcional. Las posibilidades de uso de los ASO para la ELA se han desarrollado rápidamente y se dirigen a SOD1, C9orf72, FUS y ATXN2; se encuentran en ensayos clínicos para las formas tanto familiares como esporádicas de la ELA[20].

MANEJO MULTIDISCIPLINARIO

Este padecimiento obliga a intervención adecuada, porque puede mejorar la calidad de vida e incluso, prolongar la sobrevida. Como es una enfermedad que tiene impacto es la salud física, social, psicológica y espiritual, el tratamiento es multidisciplinario; el diagnóstico es generalmente hecho por un neurólogo, pero en el tratamiento participan: terapista del lenguaje, nutriólogo, neumólogo, terapista ocupacional, psicoterapeuta, enfermería, grupos de apoyo y finalmente incluso medicina paliativa.

Otra situación es el manejo sintomático. Los calambres (contracturas dolorosas, prolongadas en ocasiones debidas a la hiperexcitabilidad del nervio) podemos manejarlos con diazepam y/o baclofeno, al igual que la espasticidad (incremento del tono muscular por pérdida del efecto regulatorio que ejerce la MNS sobre la MNI. Esto ocasiona incremento del tono muscular, aumento de la extensión y disminución de la flexión. La contracción involuntaria de extremidades y del tronco lo manejamos con: tizanidina 2-8 mg/día, baclofeno 5-20 mg/día, diazepam 5-10 mg dos a cuatro veces al día e incluso toxina botulínica que también podría ser utilizada para la sialorrea que algunos pacientes pudieran presentar, aunque también la escopolamina, la amitriptilina e incluso las gotas de atropina se han usado. Para el dolores los antiinflamatorios no esteroideos siguen siendo útiles. Y para las alteraciones cognitivas no parece ser útil algún anticolinesterásico y el uso de la memantina es controvertido. Para la pérdida del control de las emociones (llanto y risa inmotivados alternantes y precipitados ante una situación no esperada, dando una manifestación no congruente con lo que sucede y que se presenta en uno de cada cuatro o uno de cada dos pacientes con ELA (más frecuente en la ELA bulbar) se maneja con antidepresivos tricíclicos (amitriptilina), inhibidores de la recaptura de serotonina y con la combinación de dextrometorfano con sulfato de quinidina. Un problema difícil es la decisión relacionada con la aceptación de la colocación de tubo de gastrotomía, soporte ventilatorio e incluso uso de soluciones intravenosas[21].

Entre el 20 y el 60% de los pacientes con ELA se desnutre y presenta una pérdida de peso (más en la forma bulbar). La presencia de las fasciculaciones y la espasticidad incrementan el gasto energético y se requiere de manera especial un manejo adecuado de la nutrición, mantener el índice de masa corporal (IMC), la ingesta calórica, la calidad y número de alimentos que se han de administrar. La ELA es considerada una enfermedad catabólica, incrementa los requerimientos basales, lo que aunado a la disfagia provoca ingesta inadecuada de calorías y culmina en un aporte calórico negativo y pérdida de peso, masa muscular y emaciación.

Al depletarse las reservas de carbohidratos y grasas, el catabolismo de proteínas sumado a la denervación muscular concluye en destrucción del músculo. Además la debilidad altera la salivación, modificando la absorción de alimentos. Como manejo conviene mantener un IMC entre 25 a 35, pues tiene una influencia significativa en el aumento de la mortalidad de los pacientes con ELA[22].

Está justificado desde luego colocar gastrostomía percutánea, más aún cuando la función respiratoria disminuye al 50% debería colocarse gastrostomía percutánea, independientemente de la coexistencia de disfagia, aunque este es un punto que negociar con el paciente, su familia y sus deseos.

La falla en la musculatura respiratoria, por lo regular, es el evento final en la historia natural de la ELA, frecuente la hipercapnia nocturna, los síntomas respiratorios (disnea en posición supina, cefalea matutina) aparecen cuando la capacidad vital forzada (CVF) es menor del 50%, la insuficiencia respiratoria es inminente cuando la CVF es menor al 30%. Se ha propuesto la ventilación no invasiva como una forma de manejo seguro e

incluso de mejor pronóstico para los pacientes con ELA[23]. Las pruebas de función respiratoria deben realizarse cada tres a seis meses. Al momento que la CVF disminuye a niveles críticos el paciente debe ser referido a un neumólogo.

El tratamiento no invasivo consiste en broncodilatadores y ventilación no invasiva con presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BIPAP).

La hipercapnia nocturna con despertares frecuentes, sueños vívidos y cefalea matutina debe manejarse sintomáticamente. Cuando el paciente ya se encuentra en BIPAP, debe cuestionarse al paciente si desea ser intubado o bien realizarse una traqueostomía y conectarse a ventilación mecánica asistida (VMA). Debe hacerse hincapié en que la VMA no frenará el curso de la enfermedad y no dar falsas esperanzas al respecto. Además en esta situación es obligado el apoyo psicológico y tanatológico al paciente y a la familia.

MANEJO PALIATIVO

Cuando la CVF es menor al 30% y el paciente está con disnea en reposo, enfrentamos la necesidad de decidir con el paciente el continuar con intubación o no hacerlo. Sabiendo que la intubación implica un aumento en el riesgo de infecciones. La traqueostomía puede ser una decisión sumamente difícil.

Cuando el paciente y su familia han decidido dar un manejo de la disnea terminal, sabiendo que esta se asocia a malestar general, insomnio, dolor y ansiedad, se ha propuesto utilizar: morfina 5 a 30 mg VO cada 4 h, oxígeno solamente como soporte a razón de 1 a 2 l/minuto, lorazepam 0.5 a 2 mg IV cada 4 a 6 horas y clorpromazina 25 mg VO cada 4 a 12 h, sabiendo que estos fármacos pueden incrementar la insuficiencia respiratoria. En una revisión reciente de medicina paliativa se dan diez consejos que debemos conocer los médicos que atendemos a estos pacientes:

1. Solamente existen dos fármacos aprobados por la FDA con un beneficio modesto sobre la enfermedad.
2. Dada la naturaleza heterogénea de la enfermedad, el pronóstico debe ser siempre individualizado.
3. Conversar tempranamente con el paciente y su familia sobre los cuidados para los pacientes con ELA.
4. La ventilación no invasiva puede mejorar la calidad y cantidad de vida del paciente con ELA, pero el oxígeno solo no debe ser usado para mejorar la disnea.
5. No todos los pacientes se benefician de la colocación de un tubo de gastrostomía (siempre evaluar riesgos y beneficios).
6. La traqueostomía es la decisión más difícil en el paciente con ELA.
7. Hay muchas causas de dolor y malestar en el paciente con ELA y debemos ser abiertos a las diferentes opciones terapéuticas.
8. Los síntomas no motores como la fatiga, las secreciones excesivas y los cambios cognitivos son comunes y pueden ser tratables.
9. El paciente y su familia tienen una serie de necesidades psicosociales específicas en este padecimiento.
10. Aunque el paciente teme a la muerte por asfixia, la mayoría pueden morir pacíficamente en el lugar de su preferencia.

CONCLUSIONES

La ELA es una enfermedad que, aunque por fortuna infrecuente, nos enfrenta a lo que más tememos los médicos: la muerte. Su presentación clínica es sumamente interesante, pues nos muestra la importancia de la funcionalidad (en este caso la falla) de

la MNS y de la MNI. No existe una prueba diagnóstica específica, aunque los criterios diagnósticos actuales facilitan el tener una certeza alta. La principal dificultad es, cuando se asocia a alteraciones cognitivas iniciales, el poder diferenciarla de otras enfermedades neurodegenerativas, especialmente la demencia frontotemporal. Lo más importante del tratamiento para ELA es que debe ser multidisciplinario, individualizado, no hacer predicciones que pueden estar erradas, pero intentar apoyar, orientar y consolar en la medida de nuestras posibilidades. Considerando que hasta el momento solo la FDA ha aprobado dos fármacos para el manejo específico, con una modesta y transitoria respuesta: el riluzol (1995) y el edaravone, el manejo sintomático dependerá de las manifestaciones que el paciente presente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saberi S, Stauffer JE, Schulte DJ, et al. Neuropathology of amyotrophic lateral sclerosis and its variants. Neurol Clin. 2015;33(4):855-76.
2. Brennan F. The 70th anniversary of the death of Lou Gehrig. Am J Hosp Palliat Med. 2012;29(7):512-4.
3. De Vries BS, Rustemeijer LM, Bakker LA, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA: challenging the concept of restricted phenotypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2019;90(2):141-7.
4. Turner MR. The reunification of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2019;90(2):122-3.
5. Sacks OW. Guam ALS-PDC: possible causes. Science. 1993;262(5135):826.
6. Rosen DR, Siddique T, Patterson D, et al. Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. Nature. 1993;362(6415):59-62.
7. Corcia P, Bede P, Pradat PF, et al. Split-hand and split-limb phenomena in amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, electrophysiology and clinical manifestations. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2021;92(10):1126-30.
8. Ingre C, Roos PM, Piehl F, et al. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. Clin Epidemiol. 2015;7:181.
9. Horner RD, Kamins K, Feussner J, et al. Occurrence of amyotrophic lateral sclerosis among Gulf War veterans. Neurology. 2003;61(6):742-9.
10. Lacorte E, Ferrigno L, Leoncini E, et al. Physical activity, and physical activity related to sports, leisure and occupational activity as risk factors for ALS: A systematic review. Neurosci Biobehav Rev. 2016;66:61-79.
11. Majoor-Krakauer D, Willems P, Hofman A. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. Clin Genet. 2003;63(2):83-101.
12. McGuire V, Nelson LM. Epidemiology of ALS. Neurol Dis Ther. 2006;78:17.
13. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. Curr Opin Neurol. 2019;32(5):771.
14. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci. 1994;124:96-107.
15. Brooks BR, Miller RG, Swash M, et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2000;1(5):293-9.
16. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. Clin Neurophysiol. 2008;119(3):497-503.
17. Shefner JM, Al-Chalabi A, Baker MR, et al. A proposal for new diagnostic criteria for ALS. Clin Neurophysiol. 2020;131(8):1975-8.
18. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009;73(15):1218-26.
19. Cruz MP. Edaravone (Radicava): a novel neuroprotective agent for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. Pharm Ther. 2018;43(1):25.
20. Boros BD, Schoch KM, Kreple CJ, et al. Antisense oligonucleotides for the study and treatment of ALS. Neurotherapeutics. 2022 Jun 2. doi: 10.1007/s13311-022-01247-2. Online ahead of print.
21. Dorst J, Ludolph AC, Huebers A. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. Ther Adv Neurol Disord. 2018;11:1756285617734734.
22. D'Amico E, Grosso G, Nieves JW, et al. Metabolic abnormalities, dietary risk factors and nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis. Nutrients. 2021;13(7):2273.
23. Ackrivo J, Hsu JY, Hansen-Flaschen J, et al. Noninvasive ventilation use is associated with better survival in amyotrophic lateral sclerosis. Ann Am Thorac Soc. 2021;18(3):486-94.

Demencias (Alzheimer, cuerpos de Lewy, frontotemporal, vasculares, metabólicas, asociadas a Huntington, asociadas a Parkinson e inespecíficas)

Guillermo Albert Meza y
Michelle Carolina Bolaños Morales

INTRODUCCIÓN

El crecimiento mundial de la población geriátrica es un hecho ineludible que por décadas se ha pronosticado y actualmente estamos viviendo. Con el envejecimiento masivo de la población, las enfermedades propias de la edad avanzada toman cada vez más peso en nuestros sistemas de salud y obligan a los médicos a estar familiarizados con enfermedades de inicio en la edad avanzada, así como padecimientos crónicos que evolucionan a etapas terminales.

Se considera que la población actual en el 2022 es de 7.9 mil millones de personas a nivel mundial de acuerdo con estadísticas mundiales en tiempo real: https://www.worldometers.info/es/. En el año 2019 las personas mayores de 65 años en el mundo superaron por primera vez en la historia al de niños menores de cinco años conforme la Organización de las Naciones Unidas (ONU) (Fig. 1). En el mundo existen alrededor de 1,000 millones de personas que tienen más de 60 años, se espera que en 2030 pasen de los 962 millones actuales a los 1,400 millones, un aumento del 46% según el Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI) (Fig. 2).

Como vemos se ha logrado un importante avance en la longevidad, sin embargo por desgracia no así en la salud. Existe una divergencia de opinión en este punto de las llamadas enfermedades del viejo, si son inherentes a la edad o si se deben a que

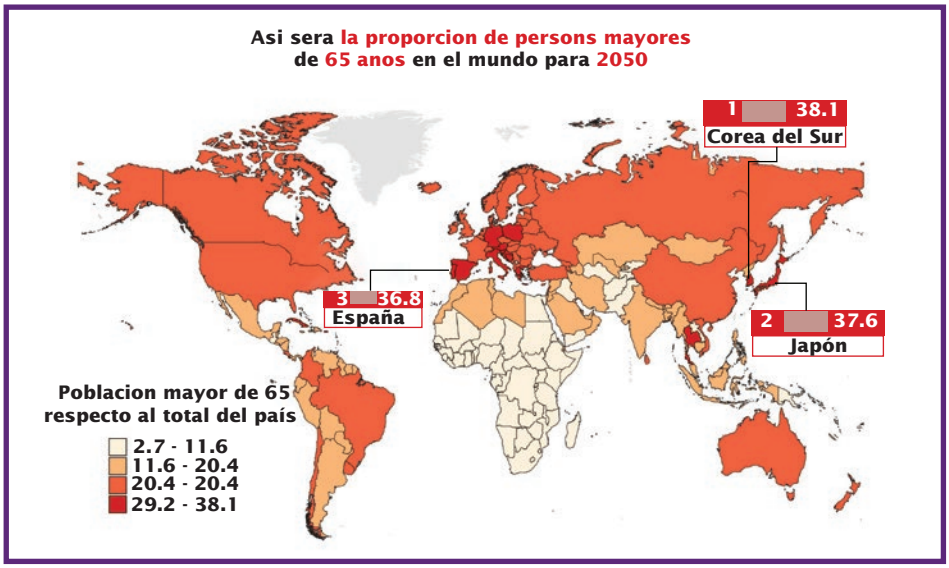


Figura 1. Estimado mundial de población mayor de 65 años para 2050.

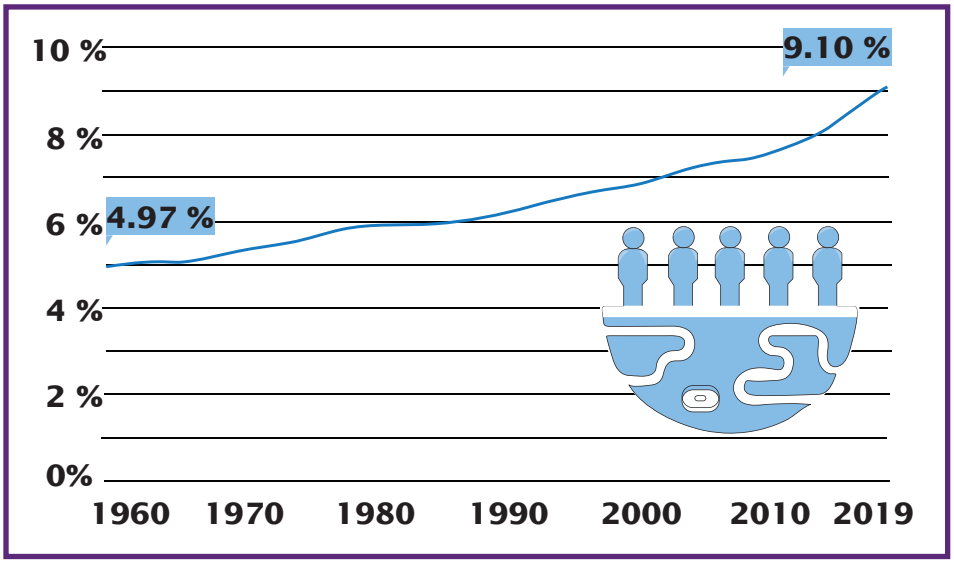


Figura 2. Proporción mundial de adultos mayores a través de los años.

nuestro organismo no está preparado para llegar a esta edad. Dentro de estos padecimientos están las enfermedades degenerativas y dentro de estas los síndromes demenciales.

Tenemos lo que en términos de geriatría se le denomina el envejecimiento exitoso, que es aquel individuo que supera cronológicamente a su grupo etario con una mínima afectación de sus sistemas y con una cognición normal. Esta persona tendrá una muerte digna cuando exista el momento de su destino generalmente por una disfunción

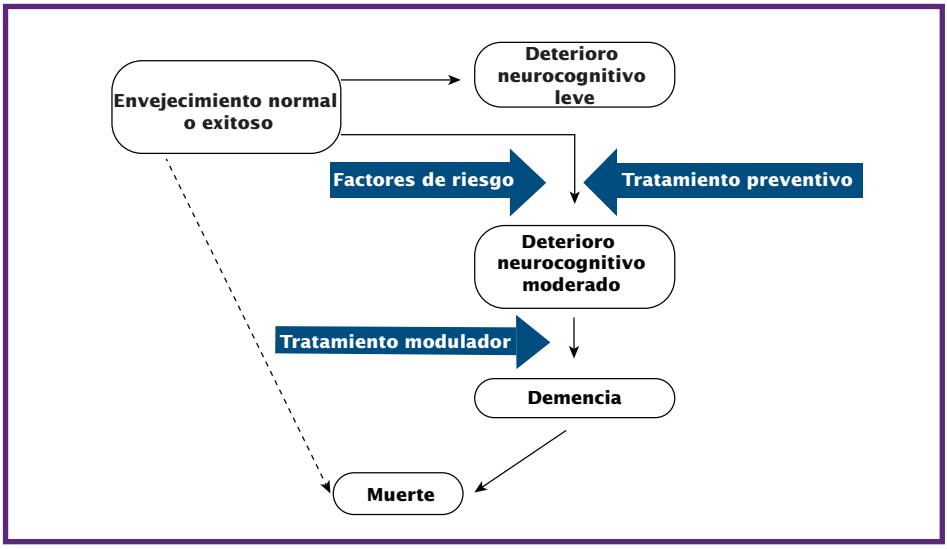


Figura 3. Modelo de envejecimiento exitoso *(por cortesía del Dr. Guillermo Albert Meza).*

paulatina de distintos órganos. Es esta persona quien se queda dormido para amanecer en un destino distinto al nuestro, incluso hemos tenido de los llamados viejos más viejos, los que superan los 95 años, que nos comunican su deseo de morir. Hay quienes incluso presumen que la persona deseó y escogió el día de su fallecimiento. Dichoso aquel que goza de esta muerte. Por otro lado, tenemos a la persona a la cual su enfermedad le ha ganado en su vida y envejecimiento. A esta persona, así como a su familia, habrá que acompañar durante todo su padecer explicando y orientando cuál es su diagnóstico y pronóstico a la vez de ofrecer los llamados cuidados paliativos (Fig. 3).

Históricamente, el concepto de cuidados paliativos se ha centrado en el paciente con cáncer, sin embargo hoy estas estrategias se usan con más frecuencia en padecimientos como enfermedad renal crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia cardiaca y demencia. Si bien el deterioro neurocognitivo representa un reto en el tratamiento y una carga en los servicios de salud públicos y privados, no se compara a la demanda emocional y física que estos enfermos representan para familia y cuidadores si no se atienden adecuadamente.

DETERIORO NEUROCOGNITIVO Y MUERTE

El deterioro neurocognitivo mayor o demencia implica por definición que el paciente está imposibilitado en atender por sí mismo sus necesidades básicas. En términos de etiología del deterioro, es de poca utilidad su especificación, ya que su evolución, retos y características principales se comparten. Si bien es imposible modificar el desenlace, sí podemos modificar la manera en que se vive la etapa final de la vida para el paciente y las personas que lo rodean. Dependiendo del tipo demencia que esté afectando a nuestro paciente será la evolución de las distintas etapas. Antes de llegar a la etapa final hay un momento crucial en donde si el paciente tiene la suficiente cognición para integrar una decisión se podrá dialogar con él y desde luego con la familia respecto a que es lo que desea en la etapa final de su enfermedad. Desde

luego siendo muy cuidadosos al responder a las preguntas difíciles, incluso capciosas como: «cuántos años me quedan de vida» y «cómo me voy a morir». Qué difícil es contestar estas preguntas, sobre todo si quien las pregunta en ocasiones no es el paciente sino un familiar. De ahí la importancia de orientar a todos nuestros pacientes y seres queridos de realizar el trámite de la «voluntad anticipada». También habrá que considerar que, de acuerdo con el padecimiento, habrá mayor afectación en la esfera cognitiva o en otras ocasiones en la esfera conductual, lo que acarrea la necesidad de realizar una orientación oportuna si es posible.

EL ENFERMO TERMINAL

Al enfrentarnos a un paciente en etapas avanzadas de cualquier enfermedad crónica, es importante mantener la objetividad y determinar el momento en que cumple criterios de terminalidad. Esto con el fin de mantener una dirección en cuanto a las estrategias de tratamiento y no perderse en manejos futiles.

Los criterios de terminalidad son los siguientes:

- Presencia de una enfermedad avanzada, progresiva e incurable.
- Falta de posibilidades razonables de respuesta a tratamiento específico.
- Presencia de numerosos problemas o síntomas intensos, múltiples, multifactoriales y cambiantes.
- Gran impacto emocional en el paciente, la familia y el equipo terapéutico, en estrecha relación con la presencia explícita o no de la muerte.
- Pronóstico de vida inferior a seis meses.

Específicamente al tratar con pacientes con demencia, los criterios de terminalidad se enlistan a continuación:

- Trastorno neurocognitivo mayor (puntaje < 6 en el *Mini Mental State Examination* o que el propio deterioro impida realizar la valoración).
- Pérdida de la posibilidad razonable de beneficiarse del tratamiento farmacológico específico.
- Comorbilidad múltiple con síntomas graves, multifactoriales y cambiantes (neumonía por broncoaspiración, disnea, infecciones de vías urinarias, sepsis, úlceras por presión, dolor, trastorno alimentario grave).
- Dificultad grave en la ingestión de alimento, ya sea por disfagia o por rechazo con pérdida de peso > 10% en los 6 meses previos y albúmina sérica < 2.5 mg/dl.
- Incapacidad para realizar alguna actividad voluntaria con un propósito determinado.
- Falta de habilidad para reconocer a sus cuidadores.
- Gran impacto emocional en el paciente, familia y equipo profesional que le atiende, relacionado en parte con la proximidad de la muerte.
- Pronóstico vital relativamente corto, dependiente de la edad y comorbilidad (oscila entre pocos meses y dos años, aunque puede ser mayor).
- Persona que solicite medias paliativas.

Una vez definido el estado terminal del paciente, el objetivo de la atención médica se centrará en otorgar confort y mejorar la calidad de vida de la familia y cuidadores por medio del manejo de síntomas, control del dolor, apoyo emocional y comunicación efectiva.

Es importante puntualizar que el paciente con demencia se encuentra imposibilitado para comunicar o procesar la sensación subjetiva de calidad de vida debido a su déficit neurocognitivo. Por lo anterior no podemos hablar de calidad de vida en el paciente con demencia, más bien se busca que los gestos se centren en mantener el confort del paciente. Algunas muecas, sonidos, patrones respiratorios o movimientos inespecíficos

pueden traducir incomodidad, disnea o dolor. En estos escenarios, la estrategia será el manejo sintomático para preservar la comodidad del paciente.

FUNDAMENTOS DEL TRATAMIENTO

Con mucha frecuencia los cuidados paliativos son ignorados o postergados sin una clara justificación. La medicina convencional busca en gran medida el tratamiento o erradicación de enfermedades, en caso de ser padecimientos crónico-degenerativos, el enfoque se dirige al control estrecho de estos. Sin embargo, los cuidados paliativos parten del reconocimiento de que un padecimiento está fuera de tratamiento o control y pasar a otorgar medidas de confort.

Esto podría interpretarse por algunos médicos como fracaso o darse por vencido, sin embargo hay que recordar que la labor del médico no se limita solamente al tratamiento de enfermedades, sino a aliviar síntomas cuando sea preciso y acompañar en la enfermedad cuando la situación lo amerita.

Por lo anterior, es importante permear hacia todas las especialidades la sensibilidad de detectar cuándo un paciente es candidato a iniciar cuidados paliativos y familiarizarse con la plática entre médico y familiares que este tema exige.

En términos generales los cuidados paliativos están orientados a lograr los siguientes objetivos:

- Mantener al paciente cómodo y tan libre de síntomas como sea posible, aun cuando no pueda expresarlo.
- Establecer metas realistas de tratamiento, las cuales dependerán de la causa del síntoma y su posibilidad de reversión.
- Proporcionar el cuidado médico como parte de un todo que va desde la curación en un extremo al cuidado terminal, de modo que el paciente y la familia no sientan una ruptura en esta continuidad.
- Ofrecer a los pacientes o sus familiares una oportunidad para dialogar, si lo desean, sobre su enfermedad y ser informados en su diagnóstico, tratamiento, pronósticos alternativos e implicaciones de la familia, inmediatas y futuras, incluso costos, en términos que puedan comprender.
- Satisfacer en la medida posible las necesidades espirituales, emocionales y psicológicas de los pacientes y aceptar su respuesta sin reaccionar ante esta de una forma que se interprete como rechazo.
- Hacer más agradable el tiempo presente mediante la programación de actividades de entretenimiento apropiadas para satisfacer las necesidades del paciente.
- Apoyar a la familia del paciente y a sus seres queridos para que mejoren su relación entre sí y que esto reduzca la sobrecarga que representa la enfermedad.

PRONÓSTICO

Unos de los grandes retos para el médico que se enfrenta a un paciente con demencia terminal es establecer el pronóstico para estos enfermos. Si bien el curso inevitablemente es hacia el fallecimiento, la evolución puede variar mucho de paciente a paciente. Los factores que determina el pronóstico pueden ser: relacionados con el paciente, relacionados con la red de apoyo o relacionados con condiciones médicas concomitantes.

Situaciones propias del paciente que afectan su pronóstico incluyen estado físico basal, presencia de malnutrición, personalidad premórbida, limitaciones funcionales previas y existencia de enfermedades neurológicas previas, entre otras. Es importante mencionar aquí que algunos pacientes expresan verbalmente e incluso por escrito

cuáles son sus deseos de atención al final de la vida. En caso de que ellos decidan limitar manejos invasivos o incluso alimentación forzada cuando no sean capaces de comer, sus deseos deberán ser respetados. Esto también puede variar de paciente a paciente y contribuye a la dificultad de establecer un pronóstico certero.

La red de apoyo también juega un papel importante en el pronóstico. Si bien el estado socioeconómico familiar podría suponerse como un gran determinante de la calidad de la atención al final de la vida, esto no es regla. El colapso del cuidador primario es un fenómeno muy común en pacientes con demencia y esto genera pérdida sustancial en la calidad de la atención, sin mencionar la carga emocional que se transmite a otros miembros de la familia. Las ideas religiosas también influyen en la toma de decisiones respecto a la atención médica y de manera indirecta pueden afectar el pronóstico del paciente.

Por último, el estado neurocognitivo se acompaña de trastornos para la deglución, limitación de movimiento, rigidez y otras situaciones que exponen al paciente a procesos neumónicos por aspiración, úlceras por presión, caídas o infección de tejidos blandos. Es difícil predecir en qué grado la aparición de estas complicaciones puedan deteriorar al paciente. Un evento infeccioso o metabólico agudo bien podría ser causante de muerte, pero esta no es siempre la regla, muchos pacientes fallecen por progresión de su enfermedad degenerativa, en estado de relativa estabilidad.

De manera general se considera que la demencia en estado terminal tiene una sobrevida aproximada de cinco años, sin embargo, como se menciona anteriormente, muchos factores pueden modificar esta cifra. De ahí que la evaluación debe ser dinámica, con buena comunicación entre médico y familiares que permita tener nociones actuales del pronóstico a corto plazo.

BIBLIOGRAFÍA

Durepos P, Wickson-Griffiths A, Hazzan AA, et al. Assessing palliative care content in dementia care guidelines: a systematic review. J Pain Symptom Manage. 2017;53(4):804-13.

Hanson LC, Kistler CE, Lavin K, et al. Triggered palliative care for late-stage dementia: a pilot randomized trial. J Pain Symptom Manage. 2019;57(1):10-9.

Hashimie J, Schultz SK, Stewart JT. Palliative care for dementia: 2020 update. Clin Geriatr Med. 2020;36(2):329-39.

Kydd A, Sharp B. Palliative care and dementia-A time and place? Maturitas. 2016;84:5-10.

Lloyd-Williams M, Mogan C, Dening KH. Identifying palliative care needs in people with dementia. Curr Opin Support Palliat Care. 2017;11(4):328-33.

Mahin-Babaei F, Hilal J, Hughes JC. The basis, ethics and provision of palliative care for dementia: A review. Maturitas. 2016;83:3-8.

Mataqi M, Aslanpour Z. Factors influencing palliative care in advanced dementia: a systematic review. BMJ Support Palliat Care. 2020;10(2):145-56.

Murphy E, Froggatt K, Connolly S, et al. Palliative care interventions in advanced dementia. Cochrane Database Syst Rev. 2016;12(12):CD011513.

Ramírez PS. Enfermedad de Alzheimer presente y futuro. PyDESA; 2017.

Slachevsky CA, Abusleme M, Arenas Massa A. Cuidados paliativos en personas con demencia severa: reflexiones y desafíos. Rev Med Chile. 2016;144(1):94-101.

Stewart JT, Schultz SK. Palliative care for dementia. Psychiatr Clin North Am. 2018;41(1):141-51.

Enfermedad de Huntington

Damaris Vázquez-Guevara e Ildefonso Rodríguez Leyva

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de enfermedad de Huntington (EH) en Asia es 0.046 a 0.16 casos por 100,000 personas al año, mientras que en Europa, Australia y América del Norte es de 0.11 a 0.8 por cada 100,000 personas al año[1].

La prevalencia mundial de EH es de 2.71 casos por cada 100 mil personas (IC95%: 1.55-4.72; I2 *V*4 98.7%; $p < 0.0001$)[1], sin embargo, una revisión sistemática reportó que la prevalencia de EH en América es de 13.73 por cada 100 mil personas (basado en un estudio de Fisher et al. en Canadá), en cambio en Asia se reporta la prevalencia más baja, de 0.5 casos por cada 100,000 personas[2]. La prevalencia reportada en México es de 4 casos por cada 100,000 personas, mientras que la de Venezuela es de 0.5 casos por cada 100,000 personas en todo el país, la cual incrementaba hasta 700 casos por año solo en Maracaibo[3].

ETIOLOGÍA Y GENÉTICA

El gen *HTT* está localizado en el cromosoma 4p.16.3, el cual codifica a la proteína huntingtina, compuesto por 67 exones, en el exón 1 están los tripletes CAG. La huntingtina es una proteína que se localiza en niveles altos en cerebelo, hipocampo, corteza cerebral, sustancia *nigra* en su *pars* compacta y en niveles intermedios en el globo pálido[4].

La función completa de la huntingtina continua en investigación, pero se ha evidenciado que está involucrada en:

- El desarrollo del cerebro, ya que es crucial en la formación de las sinapsis excitatorias corticales y estriatales[5].
- Biogénesis y vigilancia de la función mitocondrial[5].
- Transporte de los organelos axonales por los microtúbulos[5].
- Autofagia[5].

La EH es un trastorno hereditario de transmisión autosómico por la expansión de tripletes CAG en el exón 1 del gen *HTT*. Esta expansión de tripletes induce un tracto largo anormal de poliglutamina, el cual forma agregados anormales de huntingtina mutada[6]. Los mecanismos fisiopatológicos en la EH son disfunción de la transcripción, disfunción mitocondrial, degradación anormal de proteínas, transporte anormal y señalización glutamatérgica desregulada[5].

PATOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

Las neuronas espinosas medianas del estriado son selectivamente más vulnerables a los efectos de la huntingtina mutada. La patología a nivel estriatal tiene un curso bifásico con la pérdida inicial de las neuronas espinosas de la vía indirecta, lo que conlleva un predominio del fenotipo hipercinético seguido de la pérdida de las neuronas medianas de la vía directa dando como resultado un fenotipo hipocinético[6].

Las repeticiones de CAG son inestables particularmente en los espermatozoides, durante la meiosis es cuando son inestables, lo cual provoca un aumento de las repeticiones CAG, con mayor frecuencia en la transmisión paterna, siendo esta la causa del fenómeno de anticipación, es decir el tamaño de las expansiones es particularmente inestable en los espermatozoides, y probablemente la meiosis repercute en gran medida en su inestabilidad, provocando aumento del número de repeticiones CAG, lo que explica que la transmisión paterna sea la que con mayor frecuencia provoca el fenómeno de la anticipación, es decir un inicio más temprano de los síntomas en comparación con lo observado en el padre[7].

El número de repeticiones CAG solo representa el 60% de la variación en la edad de inicio, el resto corresponde a los genes modificadores y el ambiente[8].

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la EH constituyen una tríada de manifestaciones motoras, cognitivas y conductuales o neuropsiquiátricas. La edad media de inicio de la enfermedad es de 30 a 50 años, con un rango entre los 2 a 85 años.

Las manifestaciones motoras se caracterizan por la presencia de corea, la cual se define como movimiento involuntario, irregular, brusco, rápido, breve y no sostenido que fluye aleatoriamente de una parte del cuerpo a otra. Inicialmente los pacientes presentan corea en las región distal de las extremidades como dedos y pies, los cuales pueden ser tan sutiles como tocar el piano. Gradualmente los movimientos coreiformes progresan de distal a proximal y a axial hasta ser generalizados. La impersistencia motora es otra característica cardinal, la cual consiste en la incapacidad para mantener una contracción continua, esto se observa al pedirle al paciente que mantenga la lengua fuera de la boca, la cual es incapaz de mantener y otro ejemplo es el signo del ordenador[9,10].

Durante la progresión de la enfermedad desarrollan distonía y parkinsonismo. Otras manifestaciones motoras que pueden presentar son los tics, y en menor medida mioclonías[10].

Las alteraciones oculomotoras se caracterizan por latencia prolongada de las antisacadas en etapas tempranas, posterior velocidad incrementada de las sacadas en etapa moderada e impersistencia de la mirada en etapas avanzadas[11].

Las manifestaciones cognitivas tienen un perfil de demencia subcortical, en etapas tempranas presentan alteración en la integración visual motora, en la velocidad psicomotora, en leve disfunción ejecutiva y alteración en el reconocimiento de emociones, en etapas moderada a avanzada existe alteraciones moderadas a severas de la función ejecutiva, atención, memoria de trabajo y aprendizaje[12].

Las manifestaciones neuropsiquiátricas en etapas tempranas se caracterizan por irritabilidad, apatía, sin embargo, en la etapa sintomática de la EH hasta el 98% van a presentar manifestaciones neuropsiquiátricas, las cuales se caracterizan en apatía (34-76%), depresión (50-90%), irritabilidad y agresión, ansiedad (13-71%), psicosis (9-17%), manía (5-10%) y suicidio[13]. Se ha identificado que los pacientes con EH tienen 5 a 10 veces más riesgo de suicidio que la población general[14].

DIAGNÓSTICO

La EH es la causa de hereditaria más común de corea con alteraciones neuropsiquiátricas y cognitivas. El primer paso es investigar número de repetidos en *HTT*.

El diagnóstico molecular consiste en la cuantificación del número de repeticiones del triplete CAG en el gen de la huntingtina por reacción en cadena de la polimerasa. Menos de 27 repeticiones del triplete CAG se considera normal, entre 27 y 35 repeticiones se considera no penetrante; 36 a 39 repeticiones corresponde a penetrancia reducida y más de 39 repeticiones es diagnóstico de EH[15].

Para la realización de la prueba genética en pacientes asintomáticos o en riesgo, el grupo de estudio de la Academia Mexicana de Neurología recomienda:

1. Explicar al paciente las ventajas que puede tener la realización de la prueba genética tanto en su vida personal como en su descendencia.
2. Una vez explicado lo anterior, entender que el paciente tiene plena libertad de elegir si se realiza o no la prueba genética dentro de un margen de derecho.
3. El médico cumple en absoluto con informar y la resolución del paciente respecto a la realización de la prueba genética debe de ser acatada y respetada por el médico basándose en el respeto a la autonomía y libertad de elección[16].

NEUROIMAGEN

En la resonancia magnética y tomografía de cráneo ordinaria en un paciente en etapas moderas a severas se observa una evidente pérdida del volumen estriatal y un incremento del tamaño de los cuernos frontales de los ventrículos laterales. Inicialmente se observa la atrofia del caudado, que es evidente hasta 11 años antes del inicio de la enfermedad, y la atrofia del putamen es evidente hasta 9 años antes[16].

TRATAMIENTO

Actualmente no se cuenta con tratamiento modificador de la enfermedad, solo sintomático.

La corea es uno de los síntomas más prominentes. En la revisión basada en evidencia de la *movement disorders society* en el tratamiento de EH del 2022 recomiendan como posiblemente eficaz el uso de tetrabenazina y deutetrabenazina, ambas inhibidores del trasportador vesicular de monoaminas tipo 2[17]. La tetrabenazina con vida media de sus metabolitos alfa de 2 a 8 horas y beta de 2 a 5 horas, metabolismo hepático y eliminación renal; se recomienda iniciar con 12.5 mg por la mañana e incrementar semanalmente 12.5 mg hasta tres veces al día. Los efectos secundarios de la tetrabenazina son somnolencia, akatisia, insomnio, fatiga, depresión, diarrea y parkinsonismo[18].

En cambio, la deutetrabenazina es una forma deuterada (mejorada) de la tetrabenazina. Su metabolismo es por el citocromo CYP2D6 y eliminación renal con vida media de 9 a 10 horas. La dosis recomendada es de 6 mg, la cual se puede incrementar 6 mg semanalmente hasta mejorar la corea o alcanzar la dosis máxima de 96 mg (48 mg dos veces al día). Sus efectos secundarios son somnolencia, boca seca y diarrea[19].

En el caso de los pacientes que presentan síntomas neuropsiquiátricos como psicosis, depresión y agresividad se recomienda no indicar tetrabenazina, e iniciar manejo con antipsicóticos, los que tienen evidencia de mayor porcentaje de respuesta son risperidona, olanzapina y/o haloperidol.

Con respecto al tratamiento del trastorno de depresión, la guía internacional en el tratamiento de EH recomienda con nivel de evidencia B: inhibidores selectivos de la

recaptura de serotonina, inhibidores de la recaptura de serotonina y noradrenalina como mirtazapina en caso de insomnio. En el caso del tratamiento de psicosis recomiendan antipsicóticos de segunda generación y clozapina en casos de un severo parkinsonismo[20].

MANEJO PALIATIVO Y TANATOLÓGICO

Muchas enfermedades neurológicas conllevan una pérdida progresiva de las funciones cognitivas y físicas que van deteriorando paulatinamente la calidad de vida de los pacientes con este tipo de padecimientos. Uno de los más dramáticos es indudablemente la EH, es por ello por lo que para la familia es obligado el tener conocimientos tanatológicos básicos que faciliten este proceso, especialmente en la etapa final de la vida. A pesar de que los médicos luchamos por mantener la vida el mayor tiempo posible y evitar las complicaciones comórbidas que pueden facilitar la muerte, en este padecimiento nos enfrentamos a una historia que el paciente posiblemente ya vivió en algún otro familiar afectado, lo que hace sumamente doloroso y complicado el manejo. El miedo, las manifestaciones motoras, las alteraciones cognitivas en el paciente aunado a la angustia, ignorancia, costos, hace sumamente difícil el momento en que la muerte se acerca y cuáles son las medidas paliativas que se deben tomar en estos pacientes. Un verdadero reto es aplicar los principios de equidad en un paciente en el que sabemos no podemos resolver su situación y hemos aplicado solamente medidas sintomáticas que hace menos dramático su cuadro, el tener empatía con el paciente y su familia no es tan sencillo cuando sabemos que nuestra batalla por mantener la vida y la calidad de esta prácticamente está perdida desde que hicimos el diagnóstico y es posible que en este padecimiento el que lo sufre sepa lo que le espera aun antes de haber sido diagnosticado por nosotros[21].

Sabiendo que es una enfermedad que se manifestará en la mitad de la descendencia, las personas en riesgo y afectadas manifiestan una serie de preocupaciones que ayudan no solo a manejar, sino especialmente a prevenir el problema. La planificación familiar es un punto clave si alguien se sabe portador de la mutación de la huntingtina y como médicos nos es obligado conversar con la familia de quien ha sido diagnosticado, hacer un adecuado árbol genealógico y favorecer con ello una serie de toma de decisiones que podrían modificar favorablemente el futuro del paciente y su familia, especialmente donde hay posibilidades de un número creciente de afectados y de que su descendencia también pudiera estar afectada.

Además, debe hacerse una adecuada planeación de recursos para todas las etapas de la enfermedad, desde que esta es presintomática hasta que está claramente manifestada. Hay una serie de escalas que podrían aplicarse para evaluar la calidad de vida del paciente con EH, no todas desarrolladas para este padecimiento, pero sí útiles para él: *Hospice Quality of Life Index* (Indice de Calidad de Vida de Hospice), questionario de calidad de vida de McGill, índice de calidad de vida Missoula-VITAS, *Palliative Patients' Dignity Scale*, *Patient Needs Assessment in Palliative Care, Valuation of Life* y escala de 25 ítems para medir calidad de vida (QUAL-E) entre otras, nos podrían ser útiles.

Aplicar estas escalas no es tan sencillo en esta población, especialmente en los hijos de los pacientes, pues no sabríamos incluso cuando aplicar una prueba genética si no tiene aún manifestaciones y el sujeto teme ser portador y desarrollarlas en un futuro cercano. Un estudio interesante realizado por Carlozzi et al. intentó abordar estos temores en una población portadora de EH. Reclutó sujetos al menos de 18 años, que leyeran inglés y que tuvieran una prueba positiva de expansión de repeticiones CAG y con capacidad de dar su consentimiento informado. La prueba de expansión de repeticiones de CAG, se les aplicó a 507 individuos con EH prodrómica (196 no tenían aún la

enfermedad clínica, pero sí más de 35 repeticiones de CAG) o ya manifestada, 193 con una enfermedad inicial y 117 con el problema ya avanzado, uno inclasificable. Encontraron lógicamente una población más joven en la etapa prodrómica (promedio de 42 años), EH temprana (promedio 52 años), avanzada (55 años), sin encontrar diferencia entre los grupos en cuanto a sexo, la mayoría de los participantes eran caucásicos (96.4%) y la educación fue mayor en la población prodrómica[22]. Este artículo resulta especialmente interesante porque evalúa las preocupaciones de los participantes en relación con el final de la vida en la EH; significado y propósito, así como preocupación por la muerte y agonía, en este interesante trabajo se intenta ayudar a iniciar las conversaciones entre el paciente y su médico que potencialmente miden la situación del afectado para intentar brindar los cuidados paliativos adecuados e identificar a las personas angustiadas que podrían beneficiarse de la tanatología, servicios de salud mental o apoyo espiritual. La negación, la estigmatización existente, la percepción equivocada e incluso contradictoria dentro de la misma familia del o de los afectados, hace muy complejo el abordaje adecuado de estos pacientes. El problema, que tiene un carácter genético autosómico dominante, inicia con un funcionamiento del individuo prácticamente normal, pero con algunas discretas manifestaciones sutiles para tener un deterioro paulatino en las siguientes dos a tres décadas, con problemas cognitivos y motores crecientes que obligan a que el paciente reciba medidas paliativas y que tome decisiones bien sustentadas y anticipadas cuando aún puede hacerlo y que sea adecuadamente asesorado, receptivo a las intervenciones que potencialmente pueden aplicarse[23].

Un estudio europeo liderado por Brogueira Rodrigues bajo el título de REGISTRY y que se realizó del 2001 al 2013, incluyó a 5,164 participantes. La edad al diagnóstico fue de 49 años, y la edad media al morir fue de 58 años. Al terminar la investigación, hubo 533 muertes (10.3%). La mediana de supervivencia fue de 24 años desde el diagnóstico y de 35 años desde el inicio de las manifestaciones. Las causas de muerte más frecuentes fueron la neumonía (19.5%), otras infecciones (6.9%) y el suicidio (6.6%). Los lugares de fallecimiento más frecuentes fueron el hospital (29.8%), el domicilio (23.9%) y las residencias de ancianos (19.8%)[24].

Los cuidados paliativos intentan dar apoyo psicológico, social y espiritual al paciente, su familia y los cuidadores, ante la imposibilidad de curación. Los médicos tratantes de la EH deberían sentirse tranquilos y cómodos al aplicar estos cuidados paliativos primarios. A media que la enfermedad avanza, el médico tratante intentará mitigar los trastornos del movimiento, pero puede llegar el momento en que la progresión de la enfermedad obligue a un manejo interdisciplinario que incluya un neurólogo, una trabajadora social y una enfermera.

Posteriormente, a medida que el problema progrese el equipo deberá crecer idealmente e incluirá un neuropsiquiatra, un dietista, un especialista en lenguaje, fisioterapeuta y especialmente un experto en cuidados paliativos, pues aunque lo que puede hacer está limitado, es obligada la prevención y manejo de las infecciones (especialmente urinarias y respiratorias), incapacidad progresiva del paciente para vestirse, presentar incontinencia urinaria y fecal, y la imposibilidad progresiva para comunicarse verbalmente. Los pacientes presentan neumonía por aspiración, pielonefritis, septicemia, úlceras de decúbito, fiebre, ataque al estado general, manejo inadecuado de líquidos y calorías, lo que hace realmente su manejo un reto. Estos pacientes mueren totalmente demenciados, con incapacidad para hablar y deglutir, con alteraciones del movimiento que les postran en cama con las complicaciones relacionadas con ello, lo que obliga a cada vez necesiten más cuidados en un padecimiento que es crónico y degenerativo, que requiere un manejo de equipo que inició con el médico que diagnostica y que termina con la participación multidisciplinaria[25].

Desafortunadamente no podemos estandarizar el manejo del paciente con EH. No es el neurólogo ni el geriatra el responsable único de una situación creciente y compleja, por lo que idealmente debería no solamente de contarse con un grupo multidisciplinario para el manejo final de estos pacientes, sino de un lugar de confinamiento en donde muera con respeto y dignidad, en donde la familia se sintiera cómoda y tranquila de dejar a su paciente, en donde se les dé información clara sobre un problema que tendrá un curso impredecible, salvo por el final ya sabido, pero estableciendo objetivos y expectativas realistas sobre la enfermedad y el final de la vida, manteniendo los gustos, preferencias y sobre todo la calidad de vida del paciente terminal con EH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pringsheim T, Wiltshire K, Day L, et al. The incidence and prevalence of Huntington's disease: a systematic review and meta-analysis. Mov Disord. 2012;27(9):1083-91.
2. Baig SS, Strong M, Quarrell OW. The global prevalence of Huntington's disease: a systematic review and discussion. Neurodegener Dis Manag. 2016;6(4):331-43.
3. Castilhos RM, Augustin MC, Santos JA, et al.; Rede Neurogenética. Genetic aspects of Huntington's disease in Latin America. A systematic review. Clin Genet. 2016;89(3):295-303..
4. Déglon N. From Huntington gene to Huntington Disease. En: Baekelandt V, Lobbestael E. Disease-modifying targets in neurodegenerative disorders. Elsevier; 2017. pp. 251-276.
5. Gatto EM, Rojas NG, Persi G, et al. Huntington disease: Advances in the understanding of its mechanisms. Clin Park Relat Disord. 2020;3:100056.
6. McColgan P, Tabrizi SJ. Huntington's disease: a clinical review. Eur J Neurol. 2018;25:24-34.
7. Duyao M, Ambrose C, Myers R, et al. Trinucleotide repeat length instability and age of onset in Huntington's disease. Nat Genet. 1993;4(4):387-92.
8. Ciosi M, Maxwell A, Cumming SA, et al. A genetic association study of glutamine-encoding DNA sequence structures, somatic CAG expansion, and DNA repair gene variants, with Huntington disease clinical outcomes. EBioMedicine. 2019;48:568-80.
9. Ross R. Huntington's disease: a clinical review. Orphanet J Rare Dis. 2010;5:40.
10. Stoker TB, Mason SL, Greenland JC, et al. Huntington's disease: diagnosis and management. Pract Neurol. 2022;22(1):32-41.
11. Kirkwood SC, Su JL, Conneally PM, et al. Progression of symptoms in the early and middle stages of Huntington disease. Arch Neurol. 2001;58(2):273-8.
12. Vinther-Jensen T, Larsen IU, Hjermind LE, et al. A clinical classification acknowledging neuropsychiatric and cognitive impairment in Huntington's disease. Orphanet J Rare Dis. 2014;9:114.
13. Martinez-Horta S, Perez-Perez J, van Duijn E, et al.; Spanish REGISTRY investigators of the European Huntington's Disease Network. Neuropsychiatric symptoms are very common in premanifest and early stage Huntington's Disease. Parkinsonism Relat Disord. 2016;25:58-64. Erratum in: Parkinsonism Relat Disord. 2016;31:161.
14. Van Duijn E, Fernandes AR, Abreu D, et al. Incidence of completed suicide and suicide attempts in a global prospective study of Huntington's disease. BJPsych Open. 2021;7(5):e158.
15. Neri-Nani G, López-Ruiz M, Estrada-Bellmann I, et al. Consenso Mexicano sobre el diagnóstico de la enfermedad de Huntington. Arch Neurocien. 2016;21:64-72.
16. Walker FO. Huntington's disease. Lancet. 2007;369(9557):218-28.
17. Ferreira JJ, Rodrigues FB, Duarte GS, et al. An MDS evidence-based review on treatments for Huntington's disease. Mov Disord. 2022;37:25-35.
18. Kaur N, Kumar P, Jamwal S, et al. Tetrabenazine: Spotlight on drug review. Ann Neurosci. 2016;23(3):176-85.
19. Dean M, Sung VW. Review of deutetrabenazine: a novel treatment for chorea associated with Huntington's disease. Drug Des Devel Ther. 2018;12:313-9.
20. Reilmann R. Pharmacological treatment of chorea in Huntington's disease-good clinical practice versus evidence-based guideline. Mov Disord. 2013;28(8):1030-3.
21. Bachoud-Lévi AC, Ferreira J, Massart R, et al. International Guidelines for the Treatment of Huntington's Disease. Front Neurol. 2019;10:710.
22. Ochoa-Morales A, Alonso Vilatela ME. Importance of thanatology in patients with neurological diseases. Arch Neurocien. 2011;16(2):86-9.
23. Carlozzi NE, Downing NR, McCormack MK, et al. New measures to capture end of life concerns in Huntington disease: Meaning and purpose and concern with death and dying from HDQLIFE (a patient-reported outcomes measurement system). Qual Life Res. 2016;25(10):2403-15.
24. Brogueira Rodrigues F, Abreu D, Damásio J, et al. Survival, mortality, causes and places of death in a European Huntington's disease prospective cohort. Mov Disord Clin Pract. 2017;4(5):737-42.
25. Tarolli CG, Chesire AM, Biglan KM. Palliative care in Huntington disease: personal reflections and a review of the literature. Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y). 2017;7:454.

Parkinson y parkinsonismos, degeneración hepatolenticular, parálisis supranuclear progresiva y otros trastornos del movimiento

Mayela de Jesús Rodríguez-Violante,
Ana Jimena Hernández-Medrano y
Gregorio Amin Cervantes-Arriaga

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Parkinson (EP) es la segunda enfermedad crónica neurodegenerativa más común[1]. Este padecimiento es crónico, progresivo, incurable y tiene afectación multisistémica. Aunque los síntomas motores son fundamentales, su espectro clínico es amplio, pues conlleva una heterogeneidad de síntomas motores y no motores[2]. Aún queda mucho por conocer para conducir y desarrollar estrategias de prevención, detección y tratamiento más eficaces, que permitan desarrollar un modelo de cuidado integral y centrado en el paciente[3], incluyendo los cuidados paliativos (CP) desde etapas tempranas, para impactar positivamente en la calidad de vida de las personas que viven y mueren con EP, así como de sus seres queridos, familiares, amigos, cuidadores y comunidades.

El enfoque de CP en enfermedades neurodegenerativas es relativamente reciente, y aunque se han hecho esfuerzos por incluir a todas las personas que viven con ellas, existe poca evidencia sobre su aplicación en otras enfermedades específicas como la degeneración hepatolenticular (mejor conocida como enfermedad de Wilson), los parkinsonismos atípicos y otros trastornos del movimiento, incluyendo la parálisis supranuclear progresiva (PSP) y la atrofia de múltiples sistemas (AMS).

Por ello, este capítulo se enfocará en las necesidades de personas que viven con EP y sus familiares, esperando que pueda servir de guía para orientar las estrategias e intervenciones de CP para tener un impacto positivo en la calidad de vida del resto de personas que viven con otras enfermedades neurodegenerativas.

PROGRESIÓN E IMPACTO

En la etapa inicial de la EP hay una excelente respuesta a los tratamientos dopaminérgicos, sin observarse cambios a lo largo del día. Sin embargo, después de entre 2 y 5 años, y conforme progresa la EP, la mayoría de las personas experimentarán complicaciones relacionadas con la terapia dopaminérgica, con menor respuesta a las dosis de levodopa, fluctuaciones motoras y no motoras, movimiento involuntarios y discinesias[4]. Al final, quienes viven con EP no mueren por la misma enfermedad, sino con ella; es decir, las principales causas de muerte en EP son neumonía, eventos cardiovasculares, infartos cerebrales y cáncer[5].

Al tratarse de una enfermedad crónica y discapacitante, y considerando que afecta en etapas productivas de la vida, la EP tiene un alto impacto en la calidad de vida a medida que aumentan los síntomas motores y no motores[6]. Este padecimiento puede llegar a limitar su independencia en actividades de la vida diaria, y provocar sobrecarga y problemas psicológicos y emocionales en quienes viven con ella[7]. Una persona con EP avanzada puede experimentar sufrimiento de forma considerable, incluso comparable con cáncer en etapa terminal[8], y los tratamientos actuales continúan siendo insuficientes[9]. Familiares y cuidadores de quienes viven con EP resienten el impacto negativo en su propia calidad de vida con el paso de los años.

LA BRECHA TERAPÉUTICA: ¿CUÁL ES EL ROL DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN LA TRAYECTORIA DE QUIENES VIVEN CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SUS SERES QUERIDOS?

La importancia de los cuidados paliativos en la enfermedad de Parkinson

Aunque tradicionalmente se consideraba a la EP como un trastorno motor, se ha hecho evidente la alta carga por los síntomas no motores, la sobrecarga de las y los cuidadores, y la gran demanda de servicios asociados a la salud, especialmente en los últimos años de vida[10]. Similar a las personas que viven con cáncer, aunque por más tiempo, aquellas con EP tienen un vasta constelación de necesidades físicas, psicosociales y espirituales no cubiertas[11]. De estas necesidades no satisfechas surge el imperativo de reestructurar el enfoque terapéutico y desarrollar un modelo de cuidado integral, donde los CP jueguen un papel fundamental, y siempre individualizándose para cada persona. Únicamente el 20-30% de los pacientes con enfermedades crónicas no oncológicas son referidos a CP[12].

Este enfoque es relativamente nuevo, aunque las enfermedades neurodegenerativas afectan a millones de personas en todo el mundo. El incremento de expectativa de vida hace más evidente el hecho de que la sobrecarga se asocia con mayor duración de la enfermedad y estadios avanzados de la EP[13].

Por otra parte, independientemente del estadio y la progresión de la EP, la integración de los CP mejora la calidad de vida y disminuye la gravedad y la carga de los síntomas[14]. Existe cada vez más evidencia de sus beneficios potenciales en enfermedades neurológicas crónicas cuando no hay tratamientos modificadores de la enfermedad disponibles, y que afectan la autonomía y la calidad de vida de quienes viven con ellas y quienes los rodean[11].



Figura 1. Evolución natural del camino y la vida de una persona que vive con enfermedad de Parkinson.
ADL: actividades de la vida diaria; MOR: movimientos oculares rápidos.

Los niveles de cuidados paliativos en la enfermedad de Parkinson

El modelo de cuidado integral de una persona que vive con EP debe ser dinámico, contemplando los cambios propios de cada persona, que vive y experimenta los síntomas de forma única, y cambiando de acuerdo con las necesidades para el momento específico en el que se encuentra dentro de su trayectoria de vida en relación con la evolución de la enfermedad[15]. De tal forma que, aunque los CP son útiles en cualquier estadio de la enfermedad después del diagnóstico[14], en personas que viven con condiciones neurológicas crónicas está recomendado involucrarlos en etapas tempranas de la enfermedad[16].

Por otro lado, es importante que todas y todos los profesionales de la salud, y en específico las y los residentes de neurología, reciban educación continua sobre CP y cuidados al final de la vida[17]. Asimismo, estos servicios se pueden proveer en el hospital, en clínicas de consulta externa, en casa o por telemedicina[18].

De este modo, se pueden distinguir tres niveles del abordaje y la incorporación de los CP en el cuidado de las personas que viven con EP, considerados dependiendo de la etapa de la enfermedad y la carga de los síntomas que se presenten. En estos niveles puede y debe participar todo el personal de salud, y se describen brevemente en la figura 1.

Necesidades e intervenciones de cuidados paliativos de una persona que vive con enfermedad de Parkinson

Los CP contemplan a la persona como un todo, considerando las fuentes físicas, espirituales, emocionales y funcionales de malestar. Estos ayudan a las personas a entender cómo su diagnóstico puede afectarles ahora y en el futuro, así como a clarificar sus valores para que sus decisiones de salud sean consistentes con sus objetivos de vida, haciendo que sus deseos se conozcan, en el caso de que haya dificultades para la



Figura 2. Necesidades e intervenciones de cuidados paliativos de una persona que vive con enfermedad de Parkinson (EP).
ADL: actividades de la vida diaria.

comunicación en el futuro[19]. Adicionalmente, los CP atienden los síntomas físicos, los desafíos psicológicos (duelo, preocupación), la preparación para el futuro (planeación de cuidados avanzados), el apoyo espiritual (fe y significado) y la educación sobre el diagnóstico (progresión)[20].

Por lo anterior, el equipo de CP y el/la especialista en neurología deben trabajar juntos[21], por medio de un equipo interdisciplinario que pueda abarcar de manera holística las necesidades de los dominios físico, espiritual y psicosocial de cada persona. Este equipo puede incluir personal de farmacia, enfermería, psicología, nutriología, terapistas, capellán o guía espiritual y trabajo social, entre otros[22]. El apoyo es primariamente para la persona con EP, pero también es importante ayudar a los miembros de su familia[23]. En la figura 2 se incorporan las intervenciones de CP del equipo interdisciplinario para el abordaje de las necesidades de una persona que vive con EP[24].

Al mismo tiempo, el equipo de CP debe brindar asistencia en la planeación de cuidados avanzados al menos anualmente[25]. Estas sesiones ayudan a aclarar qué significa «calidad de vida» en el presente y cómo podría reconceptualizarse en el futuro, y a que definan cuáles son sus objetivos de cuidado, tomando en consideración sus valores, objetivos y preferencias de la atención en salud más allá de la enfermedad[26]. En dicha planeación se involucran la asignación de un poder legal sobre los servicios de salud, la educación sobre su diagnóstico y pronóstico, y los trámites pertinentes. Estas actividades son cruciales, pues otorgan paz a las personas que viven con EP y a sus seres queridos, mientras que trabajan en su resiliencia y afrontamiento de la enfermedad[27]. Además, la planeación de cuidados avanzados asegura que los deseos de una persona le sean honrados en caso de que no sea capaz de hablar sobre decisiones médicas en el futuro.

En personas con EP avanzada cuyo pronóstico de sobrevida es menor de seis meses, los CP pueden incluir un asilo, que se enfoca en maximizar su comodidad y calidad de vida. Esto podría ser un servicio útil para aquellos que prefieran no ir al hospital[28].

Consideraciones especiales para personas que viven con otros parkinsonismos: el caso de la parálisis supranuclear progresiva y la atrofia de múltiples sistemas

En los casos de otras enfermedades neurodegenerativas, es igual de elemental la integración de los CP en el modelo de cuidado integral centrado en la persona y su familia, siempre sin olvidar que cada persona es extraordinaria y tendrá necesidades y deseos diferentes del resto de las personas: siempre estaremos frente a una de entre miles de millones. Hay que tratarlas como tal.

CONCLUSIONES

La EP conlleva una heterogeneidad de síntomas motores y no motores, por lo que actualmente existe la necesidad de desarrollar un modelo de cuidado integral que incluya a los CP desde etapas tempranas. Dicho modelo holístico debe ser dinámico, cambiando de acuerdo con las necesidades físicas, espirituales y psicosociales de cada persona. Un equipo interdisciplinario puede colaborar en tres niveles del abordaje. En los casos de otras enfermedades neurodegenerativas, es igual de elemental este enfoque centrado en la persona y su familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tysnes OB, Storstein A. Epidemiology of Parkinson's disease. J Neural Transm. 2017;124(8):901-5.
2. Ygland-Rödström E, Puschmann A. Clinical classification systems and long-term outcome in mild- and late-stage Parkinson's disease. NPJ Parkinsons Dis. 2021;7(1):66.
3. Bloem BR, Henderson EJ, Dorsey ER, et al. Integrated and patient centred management of Parkinson's disease: a network model for reshaping chronic neurological care. Lancet Neurol. 2020;19:623-34.
4. Rodriguez-Blazquez C, Schrag A, Rizos A, et al. Prevalence of non-motor symptoms and non-motor fluctuations in Parkinson's disease using the MDS-NMS. Mov Disord Clin Pract. 2020;8(2):231-9.
5. Sleeman KE, Ho YK, Verne J, et al. Place of death, and its relation with underlying cause of death, in Parkinson's disease, motor neurone disease, and multiple sclerosis: a population- based study. Palliat Med. 2013;27(9):840-6.
6. Rukavina K, Batzu L, Boogers A, et al. Non-motor complications in late stage Parkinson's disease: recognition, management and unmet needs. Expert Rev Neurother. 2021;21(3):335-52.
7. Fabbri M, Coelho M, Garon M, et al; on Behalf Of iCARE-Pd Consortium. Personalized care in late-stage Parkinson's disease: Challenges and opportunities. J Pers Med. 2022;12(5):813.
8. Miyasaki JM, Long J, Mancini D, et al. Palliative care for advanced Parkinson disease: an interdisciplinary clinic and new scale, the ESAS-PD. Parkinsonism Relat Disord. 2012;18(Suppl 3):S6-9.
9. Schrag A, Hommel ALAJ, Lorenzl S, et al.; CLaSP consortium. The late stage of Parkinson's-results of a large multinational study on motor and non-motor complications. Parkinsonism Relat Disord. 2020;75:91-6.
10. Kruse C, Kretschmer S, Lipinski A, et al. Resource utilization of patients with Parkinson's disease in the late stages of the disease in Germany: Data from the CLaSP Study. Pharmacoeconomics. 2021;39(5):601-15.
11. Bouça-Machado R, Lennaerts-Kats H, Bloem B, et al. Why palliative care applies to Parkinson's disease. Mov Disord. 2018;33(5):750-3.
12. Senderovich H, Jimenez-Lopez B. Integration of palliative care in Parkinson's disease management. Curr Med Res Opin. 2021;37(10):1745-59.
13. Titova N, Chaudhuri KR. Palliative care and nonmotor symptoms in Parkinson's disease and parkinsonism. Int Rev Neurobiol. 2017;134:1239-55.
14. Kluger BM, Miyasaki J, Katz M, et al. Comparison of integrated outpatient palliative care with standard care in patients with Parkinson disease and related disorders: a randomized clinical trial. JAMA Neurol. 2020;77:551-60.
15. Rosqvist K, Hagell P, Iwarsson S, et al. Satisfaction with care in late stage Parkinson's disease. Parkinsons Dis. 2019;2019:2593547.
16. Rosqvist K, Kylberg M, Löfqvist C, et al. Perspectives on care for late-stage Parkinson's disease. Parkinsons Dis. 2021;2021:9475026.
17. Gatsios D, Antonini A, Gentile G, et al. Education on palliative care for Parkinson patients: development of the "Best care for people with late-stage Parkinson's disease" curriculum toolkit. BMC Med Educ. 2021;21(1):538.
18. Katz M. Telehealth increases access to palliative care for people with Parkinson's disease and related disorders. Ann Palliat Med. 2020;9(S1):S75-79.
19. Bouça-Machado R, Titova N, Chaudhuri KR, et al. Palliative care for patients and families with Parkinson's disease. Int Rev Neurobiol. 2017;132:475-509.
20. Rosqvist K, Odin P, Lorenzl S, et al.; Care of Late Stage Parkinsonism (CLaSP) Consortium. Factors associated with health-related quality of life in late-stage Parkinson's disease. Mov Disord Clin Pract. 2021;8(4):563-70.

21. Hommel ALAJ, Meinders MJ, Weerkamp NJ, et al.; CLaSP consortium. Optimizing treatment in undertreated late-stage Parkinsonism: A pragmatic randomized trial. J Parkinsons Dis. 2020;10(3):1171-84.
22. Ching-Ng JS. Palliative care for Parkinson's disease. Ann Palliat Med. 2018;7(3):296-303.
23. Rosqvist K, Schrag A, Odin P; The CLaSP Consortium. Caregiver burden and quality of life in late-stage Parkinson's disease. Brain Sci. 2022;12(1):111.
24. Fabbri M, Kauppila L, Ferreira J, et al. Challenges and perspectives in the management of late-stage Parkinson's disease. J Parkinsons Dis. 2020;10(s1):S75-83.
25. Nimmons D, Hatter L, Davies N, et al. Experiences of advance care planning in Parkinson's disease and atypical parkinsonian disorders: a mixed methods systematic review. Eur J Neurol. 2020;27(10):1971-87.
26. Oliver D, Veronese S. Specialist palliative care for Parkinson's disease. Ann Palliat Med. 2020;9(1):S52-S62.
27. Lex KM, Larkin P, Osterbrink J, et al. A Pilgrim's journey-when Parkinson's disease comes to an end in nursing homes. Front Neurol. 2018;9:1068.
28. Hosking A, Hommel AALJ, Lorenzl S, et al.; Care of Late-Stage Parkinsonism (CLaSP) Consortium. Characteristics of patients with late-stage parkinsonism who are nursing home residents compared with those living at home. J Am Med Dir Assoc. 2021;22(2):440-445.e2.

Tumores del sistema nervioso central en fase terminal (intracraneales primarios, metastásicos y en canal raquídeo)

Marco Antonio Alegría Loyola y
Florencia Martínez Mendoza

Introducción

El curso de la enfermedad de los pacientes con tumores del sistema nervioso central es diferente al de otras neoplasias malignas, estos pacientes no solo tienen cáncer, sino también una enfermedad neurológica progresiva. La atención consiste principalmente en el tratamiento de los síntomas y complicaciones, que tienen un profundo impacto en la calidad de vida. La mayoría de las veces los pacientes presentan síntomas como cefalea, edema cerebral, convulsiones, tromboembolia venosa, disfunción cognitiva, disfunción motora e incontinencia. Cada una de estas complicaciones puede ocurrir en pacientes que tienen tumores cerebrales primarios, metastásicos y en canal raquídeo. La morbilidad y mortalidad aumenta en el desarrollo de cualquiera de estas complicaciones asociadas con los tumores cerebrales. Sin embargo es posible un tratamiento eficaz que pueda resultar en una mejor calidad de vida y supervivencia para los pacientes.

EDEMA CEREBRAL

El edema cerebral se define como un aumento del volumen cerebral causado por un aumento local del contenido de agua y sodio[1-3]. El edema asociado con los tumores cerebrales es de origen vasogénico y tiene características de un exudado de plasma con un contenido aumentado de sodio y proteína. El edema vasogénico se asocia con un aumento del volumen del espacio de líquido extracelular[2,3] y cuando se relaciona con tumores, ocurre principalmente dentro de estos y se disemina secundariamente al tejido cerebral circundante[4-6]. La sobreexpresión tumoral de la proteína del canal de agua de la membrana acuaporina 4, que regula el movimiento de agua transcelular y la resorción de líquido extracelular, también se ha identificado como un posible mecanismo[7]. El

edema cerebral puede causar o exacerbar una disfunción cerebral focal o generalizada[8]. Cuando los tumores crecen a un tamaño mayor a 1 o 2 mm, promueven la formación de nuevos vasos sanguíneos que carecen de una barrera hematoencefálica (BHE) normal. La interrupción de la BHE y el subsiguiente desarrollo de edema vasogénico conducen a un aumento de la presión intracraneal (PIC), la cual se distribuye de manera desigual dentro del compartimiento intracraneal y puede resultar en una hernia cerebral y compromiso del suministro de sangre local[9].

La PIC elevada puede provocar cefalea, la cual es un síntoma a menudo reportado en los pacientes con glioma, que varía del 23 al 62%[10-12]. Las náuseas y los vómitos se informaron con menos frecuencia, con prevalencias que oscilaron entre el 6 y el 33%[10,12,13], al igual que los déficits visuales (21%)[13]. La somnolencia o pérdida del conocimiento, por otro lado, estuvo presente en el 81-94% de los pacientes con tumores cerebrales[10,14,15].

La cefalea y las náuseas debidas a la PIC elevada se pueden tratar mediante la administración de analgésicos y antieméticos. Los corticosteroides se prescriben para aliviar los síntomas de la PIC elevada mediante la reducción del edema vasogénico[16]. Aproximadamente del 70 al 80% de los pacientes que tiene tumores cerebrales experimenta una mejoría de los síntomas con dexametasona[17,18]. Una respuesta clínica rápida a la administración de esteroides indica que los síntomas pueden deberse principalmente al edema asociado al tumor más que a la masa tumoral real[19]. La mejoría sintomática generalmente comienza a las pocas horas de la administración intravenosa de los esteroides. La tomografía por emisión de positrones de pacientes con tumores cerebrales demuestra un efecto sobre la BHE dentro de las primeras seis horas después del bolo intravenoso[20]. La mejoría clínica máxima generalmente ocurre dentro de las 24 a 72 horas.

CONVULSIONES

Las convulsiones ocurren como una de las manifestaciones iniciales de los tumores cerebrales en un 20 a 40% de los pacientes. Un 20 a 45% adicional de los pacientes con tumores cerebrales finalmente desarrolla convulsiones durante el curso de su enfermedad[21]. Los mecanismos de epilepsia relacionada con el tumor dependen de la epileptogenicidad intrínseca (variaciones en el equilibrio de los neurotransmisores) y la alteración del entorno peritumoral (alteración de la BHE y proteínas de comunicación transmembrana de la unión del espacio glial), especialmente en tumores de bajo grado[22]. Los gliomas de alto grado determinan las crisis epilépticas por medio de la necrosis[22]. La incidencia de epilepsia relacionada con el tumor procede de variables relacionadas con el tumor, como el histotipo, el perfil molecular y la ubicación, la cual juega un papel importante para conferir un mayor riesgo de convulsiones. La asociación con convulsiones es mayor en tumores corticales y yuxtacorticales que en neoplasias profundas[23,24]. El lóbulo frontal, especialmente el área premotora[23], la región témporo-mesial y la ínsula, se consideran lugares con mayor riesgo de convulsiones[25]. El volumen del glioma también podría aumentar el riesgo de convulsiones. La mayoría de las convulsiones en pacientes que tienen tumores cerebrales son focales (79%) y en una proporción menor son generalizadas (18%). El estado epiléptico es raro en pacientes que tienen tumores cerebrales (3%), pero puede ocurrir y tiene una mortalidad asociada del 6 al 35%[17].

Los oligodendrogliomas tienden a conferir un mayor riesgo, probablemente debido a una mayor localización cortical[26]. Se ha encontrado que los pacientes con gliomas con mutación de isocitrato deshidrogenasa 1 (IDH1) tienen más probabilidades de desarrollar convulsiones preoperatorias que la IDH1 de tipo salvaje[27]; esto podría atribuirse al

efecto excitatorio del producto d-2-hidroxiglutarato de la IDH1 mutante en receptores del ácido *N*-metil-D-aspártico[28].

Para la selección adecuada de fármaco anticonvulsivo se debe individualizar al paciente, tomando en cuenta factores farmacológicos y otros tipos de tratamiento que el paciente esté recibiendo. Algunos anticonvulsivos comúnmente utilizados (fenitoína, carbamazepina, oxcarbamazepina, fenobarbital) inducen enzimas del CYP450 (CYP3A4, CYP2C8 y CYP2C9), las cuales causan interacciones farmacológicas significativas. El levetiracetam se elige a menudo como la primera opción y se emplea como monoterapia por su rápida titulación y ausencia de interacciones, con buena eficacia y tolerabilidad[29,30].

No hay evidencia que favorezca la prescripción de fármacos antiepilépticos (FAE) profilácticos en pacientes con tumores cerebrales que nunca han tenido convulsiones, debido a los posibles efectos secundarios de los FAE y la interacción con otros medicamentos[31].

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

La tromboembolia venosa (TEV) sintomática ocurre en hasta el 11% de los pacientes que tienen cáncer y es la segunda causa principal de muerte en pacientes con alguna neoplasia. Entre los factores de riesgo relacionados con el paciente, se ha informado el deterioro motor de las piernas, con un riesgo relativo de TEV de entre 2.6 y 3.6[32-34]. Otros factores independientes relacionados con el paciente incluyen la edad mayor de 75 años[33], niveles elevados de índice de masa corporal y tipo de sangre A o AB[35]. Los factores asociados al tumor incluyen el grado del tumor (alto grado frente a bajo grado) y un tamaño del tumor superior a 5 cm[36,37], resección quirúrgica subtotal en comparación con la resección total[38], trombosis intraluminal en el tejido quirúrgico[39], enfermedad recurrente y glioma de tipo salvaje IDH1[40].

Recientemente se han descrito biomarcadores adecuados para evaluar el riesgo de TEV en pacientes con gliomas de alto grado: recuento de plaquetas, dímero D, niveles de selectina sP, actividad del factor VIII, fragmento de protrombina 1 + 2 y recuento de leucocitos[41]. El mayor riesgo de TEV se observa en pacientes que tienen gliomas malignos, linfoma primario del sistema nervioso central y metástasis cerebrales. La principal complicación tromboembólica es la trombosis venosa profunda, que puede causar embolia pulmonar o un síndrome posflebítico[42]. El objetivo principal en el tratamiento de la TEV es prevenir la embolia pulmonar mortal. Los objetivos secundarios incluyen el restablecimiento de la circulación de las extremidades inferiores y resolución del edema de miembros inferiores[42].

En la población general con cáncer, se recomienda la tromboprofilaxis farmacológica con heparina de bajo peso molecular en pacientes hospitalizados y en el perioperatorio[43].

Aunque los pacientes pueden presentar hemorragias subdurales o subaracnoideas (causadas por aneurismas neoplásicos o diseminación meníngea), la mayoría de los casos de hemorragia intracerebral en pacientes con gliomas son hemorragias intratumorales[44,45]. Ciertos tumores metastásicos, como el melanoma, el carcinoma de células renales, el carcinoma de tiroides y el coriocarcinoma, tienen propensión a la conversión hemorrágica y puede haber un mayor riesgo de sangrado en anticoagulación de estos pacientes[39].

EFECTOS COGNITIVOS

Las alteraciones cognitivas, incluido el *delirium*, son una de las características de los tumores cerebrales. Los factores predisponentes más frecuentes son las metástasis

cerebrales y los fármacos. El fármaco más utilizado para tratar el *delirium* es el haloperidol[46]. Otra causa de alteración del estado mental en pacientes con cáncer es el estado epiléptico no convulsivo[47].

La combinación de diversos factores como el crecimiento del tumor, las convulsiones relacionadas con este y el tratamiento (incluida la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia y el uso de antiepilépticos y corticosteroides) puede ser la causa de las alteraciones cognitivas o emocionales como la depresión[12]. En los pacientes con gliomas, las disfunciones cognitivas generalmente son de carácter global y no se limitan al área del cerebro donde se localiza el tumor. Esto puede explicarse por el crecimiento infiltrativo difuso de las células tumorales en el tejido cerebral normal[12].

Varios estudios han informado de que las lesiones del hipocampo son una causa importante de deterioro cognitivo[14,48], la disfunción y la neurogénesis del hipocampo[49] pueden ser inhibidas por radiación[50,51] y corticosteroides[52]. La vulnerabilidad de estas células precursoras neurales en proliferación puede explicar los efectos cognitivos nocivos de la radiación[51,53].

La agitación y la confusión pueden controlarse mediante el uso de fármacos psicofarmacológicos (neurolépticos) o sedantes[54].

DISFUNCIÓN MOTORA, INMOVILIDAD E INCONTINENCIA

Además de las alteraciones cognitivas, el tumor cerebral en sí, así como su localización y su tratamiento, pueden causar disfunción motora e inmovilidad. La hemiparesia causada por la localización del tumor, la debilidad proximal de las piernas debido al uso de corticosteroides y también las fallas en la coordinación o sistema sensoriales pueden resultar en inmovilidad, creando un impacto negativo en la calidad de vida del paciente[55]. Además, la inmovilidad puede resultar en la incapacidad del cuidado personal y puede conducir a dolor corporal.

La incidencia de disfunción del tracto urinario inferior en estos pacientes oscila entre el 14 y el 53%, en su mayoría con vejiga hiperactiva, y es mayor cuando la corteza frontal está involucrada. Esto refleja el daño en la corteza prefrontal, la corteza cingulada y otras áreas que regulan (inhiben) el reflejo miccional[56].

No todos los síntomas causados por la disfunción motora pueden ser tratados. En caso de que la disfunción motora sea causada por el edema que rodea el tumor cerebral, la dexametasona podría aliviar eficazmente los síntomas, pero este medicamento puede conducir involuntariamente a la debilidad proximal de la pierna. Además, el posicionamiento adecuado del paciente y la fisioterapia pueden ser importantes para el alivio del dolor causado por la inmovilidad o la espasticidad.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de un tumor cerebral, metástasis a sistema nervioso o tumores en canal raquídeo en fase terminal, es un evento que cambia la vida de los pacientes y sus familias. Ayudarlos a resolver la sintomatología en todas las etapas de la enfermedad es un objetivo importante para el equipo de atención interdisciplinaria, con el fin de influir positivamente en la supervivencia y la calidad de vida del paciente. Un manejo médico apropiado puede prevenir ingresos hospitalarios evitables, determinando menores costos en la atención médica[11]. Los pacientes neurooncológicos necesitan un seguimiento regular al terminar el tratamiento médico para abordar importantes necesidades sociales y médicas. Este resultado se puede lograr mediante un enfoque integrado en equipos multiprofesionales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maestro RFD, Megyesi JF, Farrell CL. Mechanisms of tumor-associated edema: a review. Can J Neurol Sci. 1990;17(2):177-83.
2. Klatzo I. Presidental address. Neuropathological aspects of brain edema. J Neuropathol Exp Neurol. 1967;26(1): 1-14.
3. Papadopoulos MC, Saadoun S, Binder DK, Manley GT, Krishna S, Verkman AS. Molecular mechanisms of brain tumor edema. Neuroscience. 2004;129(4):1009-18.
4. Reichman HR, Farrell CL, Del Maestro RF. Effects of steroids and nonsteroid anti-inflammatory agents on vascular permeability in a rat glioma model. J Neurosurg. 1986;65(2):233-7.
5. Shivers RR, Edmonds CL, Del Maestro RF. Microvascular permeability in induced astrocytomas and peritumor neuropil of rat brain. A high-voltage electron microscope-protein tracer study. Acta Neuropathol. 1984;64(3):192-202.
6. Yamada K, Ushio Y, Hayakawa T, Arita N, Yamada N, Mogami H. Effects of methylprednisolone on peritumoral brain edema. A quantitative autoradiographic study. J Neurosurg. 1983;59(4):612-9.
7. Maugeri R, Schiera G, di Liegro CM, Fricano A, Iacopino DG, Di Liegro I. Aquaporins and Brain Tumors. Int J Mol Sci. 2016;17(7).
8. Lu S, Ahn D, Johnson G, Law M, Zagzag D, Grossman RI. Diffusion-tensor MR imaging of intracranial neoplasia and associated peritumoral edema: Introduction of the tumor infiltration index. Radiology. 2004;232(1):221-8.
9. Weaver DD, Winn HR, Jane JA. Differential intracranial pressure in patients with unilateral mass lesions. J Neurosurg. 1982;56(5):660-5.
10. Sizoo EM, Braam L, Postma TJ, Pasman HRW, Heimans JJ, Klein M, et al. Symptoms and problems in the end-of-life phase of high-grade glioma patients. Neuro Oncol. 2010;12(11):1162.
11. Dirven L, Sizoo EM, Taphoorn MJB. Anaplastic gliomas: end-of-life care recommendations. CNS Oncol. 2015;4(5):357.
12. Oberndorfer S, Lindeck-Pozza E, Lahrmann H, Struhal W, Hitzenberger P, Grisold W. The end-of-life hospital setting in patients with glioblastoma. J Palliat Med. 2008;11(1):26-30.
13. Faithfull S, Cook K, Lucas C. Palliative care of patients with a primary malignant brain tumour: case review of service use and support provided. Palliat Med. 2005;19(7):545-50.
14. Flechl B, Ackerl M, Sax C, Oberndorfer S, Calabek B, Sizoo E, et al. The caregivers' perspective on the end-of-life phase of glioblastoma patients. J Neurooncol. 2013;112(3):403-11.
15. Bausewein C, Hau P, Borasio GD, Voltz R. How do patients with primary brain tumours die? Palliat Med. 2003;17(6):558-9.
16. Förster C, Waschke J, Burek M, Leers J, Drenckhahn D. Glucocorticoid effects on mouse microvascular endothelial barrier permeability are brain specific. J Physiol. 2006;573(Pt 2):413.
17. Rogers LR. Neurologic complications of cancer. Neuro Oncol. 2009;11(1):96-7.
18. Ruderman NB, Hall TC. Use of glucocorticoids in the palliative treatment of metastatic brain tumors. Cancer. 1965;18:298-306.
19. Rudick RA. Cerebrospinal fluid in diseases of the nervous system. Arch Neurol. 1994;51(1):10-10.
20. Jarden JO, Dhawan V, Moeller JR, Strother SC, Rottenberg DA. The time course of steroid action on blood-to-brain and blood-to-tumor transport of 82Rb: A positron emission tomographic study. Ann Neurol. 1989;25(3):239-45.
21. Cohen N, Strauss G, Lew R, Silver D, Recht L. Should prophylactic anticonvulsants be administered to patients with newly-diagnosed cerebral metastases? A retrospective analysis. J Clin Oncol. 1988;6(10):1621-4.
22. Cucchiara F, Pasqualetti F, Giorgi FS, Danesi R, Bocci G. Epileptogenesis and oncogenesis: An antineoplastic role for antiepileptic drugs in brain tumours? Pharmacol Res. 2020;156:104786.
23. You G, Sha ZY, Yan W, Zhang W, Wang YZ, Li SW, et al. Seizure characteristics and outcomes in 508 Chinese adult patients undergoing primary resection of low-grade gliomas: a clinicopathological study. Neuro Oncol. 2012;14(2):230.
24. Lee JW, Wen PY, Hurwitz S, Black P, Kesari S, Drappatz J, et al. Morphological characteristics of brain tumors causing seizures. Arch Neurol. 2010;67(3):336.
25. Rudà R, Trevisan E, Soffietti R. Epilepsy and brain tumors. Curr Opin Oncol. 2010;22(6):611-20.
26. Chang EF, Potts MB, Keles GE, Lamborn KR, Chang SM, Barbaro NM, et al. Seizure characteristics and control following resection in 332 patients with low-grade gliomas. J Neurosurg. 2008;108(2):227-35.
27. Zhong Z, Wang Z, Wang Y, You G, Jiang T. IDH1/2 mutation is associated with seizure as an initial symptom in low-grade glioma: A report of 311 Chinese adult glioma patients. Epilepsy Res. 2015;109(1):100-5.
28. Chen H, Judkins J, Thomas C, Wu M, Khoury L, Benjamin CG, et al. Mutant IDH1 and seizures in patients with glioma. Neurology. 2017 5;88(19):1805.
29. Rosati A, Buttolo L, Stefini R, Todeschini A, Cenzato M, Padovani A. Efficacy and safety of levetiracetam in patients with glioma: a clinical prospective study. Arch Neurol. 2010;67(3):343-6.
30. Rossetti AO, Jeckelmann S, Novy J, Roth P, Weller M, Stupp R. Levetiracetam and pregabalin for antiepileptic monotherapy in patients with primary brain tumors. A phase II randomized study. Neuro Oncol. 2014;16(4):584.
31. Hanks G, Cherny NI, Christakis NA, Fallon M, Kassa S, Portenoy RK. Oxford textbook of palliative medicine. Fam Med. 2011;43(2):1.
32. Brandes AA, Tosoni A, Spagnolli F, Frezza G, Leonardi M, Calbucci F, et al. Disease progression or pseudoprogression after concomitant radiochemotherapy treatment: pitfalls in neurooncology. Neuro Oncol. 2008;10(3):361-7.
33. Marras LC, Geerts WH, Perry JR. The risk of venous thromboembolism is increased throughout the course of malignant glioma: an evidence-based review. Cancer. 2000;89(3):640-6.
34. Zoccarato M, Nardetto L, Basile AM, Giometto B, Zagonel V, Lombardi G. Seizures, edema, thrombosis, and hemorrhages: An update review on the medical management of gliomas. Front Oncol. 2021;11:617966.

35. Streiff MB, Segal J, Grossman SA, Kickler TS, Weir EG. ABO blood group is a potent risk factor for venous thromboembolism in patients with malignant gliomas. Cancer. 2004;100(8):1717-23.
36. Semrad TJ, O'Donnell R, Wun T, Chew H, Harvey D, Zhou H, et al. Epidemiology of venous thromboembolism in 9489 patients with malignant glioma. J Neurosurg. 2007;106(4):601-8.
37. Sawaya R, Zuccarello M, Elkalliny M, Nishiyama H. Postoperative venous thromboembolism and brain tumors: Part I. Clinical profile. J Neurooncol. 1992;14(2):119-25.
38. Simanek R, Vormittag R, Hassler M, Roessler K, Schwarz M, Zielinski C, et al. Venous thromboembolism and survival in patients with high-grade glioma. Neuro Oncol. 2007;9(2):89.
39. Rodas RA, Fenstermaker RA, Mckeever PE, Blaivas M, Dickinson LD, Papadopoulos SM, et al. Correlation of intraluminal thrombosis in brain tumor vessels with postoperative thrombotic complications: a preliminary report. J Neurosurg. 1998;89(2):200-5.
40. Unruh D, Schwarze SR, Khoury L, Thomas C, Wu M, Chen L, et al. Mutant IDH1 and thrombosis in gliomas. Acta Neuropathol. 2016;132(6):917.
41. Thaler J, Ay C, Kaider A, Reitter EM, Haselböck J, Mannhalter C, et al. Biomarkers predictive of venous thromboembolism in patients with newly diagnosed high-grade gliomas. Neuro Oncol. 2014;16(12):1645-51.
42. Swann KW, Black McL P, Baker MF. Management of symptomatic deep venous thrombosis and pulmonary embolism on a neurosurgical service. J Neurosurg. 1986;64(4):563-7.
43. Lyman GH, Khorana AA, Kuderer NM, Lee AY, Arcelus JI, Balaban EP, et al. Venous thromboembolism prophylaxis and treatment in patients with cancer: American Society of Clinical Oncology clinical practice guideline update. J Clin Oncol. 2013;31(17):2189-204.
44. Mantia C, Zwicker JI. Anticoagulation in the setting of primary and metastatic brain tumors. Cancer Treat Res. 2019;179:179-89.
45. Navi BB, Reichman JS, Berlin D, Reiner AS, Panageas KS, Segal AZ, et al. Intracerebral and subarachnoid hemorrhage in patients with cancer. Neurology. 2010;74(6):494.
46. Hui D, De La Rosa A, Wilson A, Nguyen T, Wu J, Delgado-Guay M, et al. Neuroleptic strategies for terminal agitation in patients with cancer and delirium at an acute palliative care unit: a single-centre, double-blind, parallel-group, randomised trial. Lancet Oncol. 2020;21(7):989-98.
47. Kamar FG, Posner JB. Brain metastases. Semin Neurol. 2010;30(3):217-35.
48. Sarkissian V. The sequelae of cranial irradiation on human cognition. Neurosci Lett. 2005;382(1-2):118-23.
49. Eriksson PS, Perfilieva E, Björk-Eriksson T, Alborn AM, Nordborg C, Peterson DA, et al. Neurogenesis in the adult human hippocampus. Nat Med. 1998;4(11):1313-7.
50. Raber J, Rola R, LeFevour A, Morhardt D, Curley J, Mizumatsu S, et al. Radiation-induced cognitive impairments are associated with changes in indicators of hippocampal neurogenesis. Radiat Res. 2004;162(1):39-47.
51. Le Fèvre C, Cheng X, Loit MP, Keller A, Cebula H, Antoni D, et al. Role of hippocampal location and radiation dose in glioblastoma patients with hippocampal atrophy. Radiat Oncol. 2021;16(1).
52. Garcia A, Steiner B, Kronenberg G, Bick-Sander A, Kempermann G. Age-dependent expression of glucocorticoid- and mineralocorticoid receptors on neural precursor cell populations in the adult murine hippocampus. Aging Cell. 2004;3(6):363-71.
53. Monje ML, Palmer T. Radiation injury and neurogenesis. Curr Opin Neurol. 2003;16(2):129-34.
54. Smith JS, Jenkins RB. Genetic alterations in adult diffuse glioma: occurrence, significance, and prognostic implications. Front Biosci. 2000;5:D213-31.
55. Morita T, Akechi T, Ikenaga M, Inoue S, Kohara H, Matsubara T, et al. Terminal delirium: recommendations from bereaved families' experiences. J Pain Symptom Manage. 2007;34(6):579-89.
56. Sakakibara R. Lower urinary tract dysfunction in patients with brain lesions. Handb Clin Neurol. 2015;130:269-87.

Tumores intracraneales. Cuidados de soporte y paliativos. Participación del paliativista

Francisco Javier M. Mayer Rivera

Cualquier tipo de tumor se considera una amenaza para la vida, pero cuando estos afectan el cerebro, el órgano que nos hace ser quienes somos, también amenaza nuestra identidad. Muchos de estos tumores causarán la muerte de la persona, incluso los que se consideran benignos, mientras que los que sobreviven a ellos con frecuencia cursarán con algún grado de interferencia sobre las funciones cerebrales que son esenciales para la vida diaria. El pronóstico se establece en relación con su localización, su capacidad de infiltración local y el riesgo de malignizarse. Los tumores cerebrales pueden ocurrir a cualquier edad, de hecho son los tumores sólidos más frecuentes en los niños y en ellos, por su frecuencia, son el segundo tipo de cáncer después de la leucemia.

Existen dos tipos de tumores en el sistema nervioso central (SNC), primarios y secundarios. Los tumores primarios son los que se originan en los tejidos del SNC y comprenden un grupo diverso de neoplasias que afectan aproximadamente a 4-18/100,000 personas anualmente en el mundo[1]. Los meningiomas son los tumores cerebrales primarios más comunes y representan el 36.4% de los casos, siendo los gliomas los tumores malignos más frecuentes (27%)[2] y de estos aproximadamente la mitad son debidos al glioblastoma multiforme. De acuerdo con su localización se clasifican de manera general en malignos (CIE10-C70-C72), no malignos (CIE10-D33.0-D33.99) y de comportamiento incierto (CIE10-D43.0-D43.9)[3], aunque esta clasificación no necesariamente guarda concordancia con su pronóstico, el cual se correlaciona mejor con la región afectada. Hay más de 100 tipos histológicos de tumores primarios del SNC, cuya presentación, tratamiento y evolución clínica es diferente.

Un estudio en EE.UU. refiere que los tumores del SNC (malignos y benignos) ocupan el octavo lugar de los diagnósticos de cáncer en personas de 40 y más años y ocupan el tercer lugar como causa de muerte en las personas con cáncer[4].

En relación con los tumores secundarios[5], es decir, los que se originan fuera del SNC, se sabe que del 20 al 40% de los pacientes con tumores malignos cursan con una o más metástasis cerebrales durante el curso de su enfermedad. También se conoce que las metástasis cerebrales son la primera manifestación de un cáncer entre el 5-10% de los casos y que estas son la causa más frecuente de malignidad en el cerebro[6]. En la

mayoría de los casos, las metástasis son lesiones múltiples que se diagnostican en las etapas avanzadas de la enfermedad, siendo la causa más frecuente las que ocurren debido al cáncer pulmonar, seguido del cáncer de mama[5]. En estos pacientes se observan manifestaciones con déficit focales o hipertensión intracraneal en más del 80%, siendo la cefalea un síntoma común.

Al realizar un diagnóstico de un tumor cerebral, sea primario o secundario, el paciente experimenta un cambio dramático en su expectativa de vida, con opciones terapéuticas limitadas, deterioro neurológico progresivo y altas tasas de mortalidad a pesar de los avances en los tratamientos disponibles; por ejemplo, se estima que los pacientes que cursan con glioblastoma multiforme, la causa más frecuente de tumores primarios, tienen una sobrevida aproximada de 14 meses.

SÍNTOMAS

Los síntomas relacionados con los tumores intracraneales pueden ser de carácter focal, debidos a la presión y otros efectos que produce el propio tumor en el sitio del cerebro en que se localizan, manifestándose además con síntomas neurológicos y crisis epilépticas, así como síntomas generales, provocados por el aumento de la presión intracraneal, como el dolor de cabeza, náuseas o vómitos. Los síntomas cognitivos también se presentan, afectando a la velocidad de procesamiento, la atención, la concentración, la memoria de trabajo y la función ejecutiva, afectaciones que con frecuencia persisten después del tratamiento.

Muchos pacientes experimentan continuas dificultades y síntomas relacionados tanto con la progresión de la enfermedad como con los tratamientos. También cursan con otros problemas, como la fatiga, dificultades para movilizarse y problemas para llevar a cabo su autocuidado, declive cognitivo e intelectual, cambios en la personalidad y problemas psicológicos como la ansiedad y la depresión. Esta condición de los pacientes tiene implicaciones severas en sus familias afectando los roles familiares, la capacidad financiera y el estado laboral o académico de sus integrantes. La suma de todos estos elementos genera reducción de la calidad de vida de la familia.

A pesar de que es posible calcular la incidencia y prevalencia de estos síntomas en muchos de tumores cerebrales, la posibilidad y la frecuencia con la que pueden ocurrir en un caso particular no es predecible, de tal manera que debe informarse a los cuidadores cuáles podrían ocurrir y las recomendaciones de actuación en caso de presentarse. En este contexto revisten especial importancia la presencia de crisis convulsivas, el deterioro del estado de alerta, el *delirium*, la disnea, la presencia de alucinaciones y trastornos del comportamiento y la personalidad. Cuando ocurre alguno o varios de ellos afectan de manera importante a los cuidadores informales y a los familiares, ya que es muy probable que jamás hayan visto alguna de estas manifestaciones, especialmente en una persona cercana, por lo que la información que se proporciona a este respecto debe ser amplia y clara, así como las medidas de prevención cuando estas existen (como en el caso del *delirium*) y la posibilidad de enfrentar por primera vez una crisis convulsiva que no puede prevenirse con manejo farmacológico profiláctico. Es importante ofrecer un mecanismo de comunicación que dé respuesta las 24 horas para que en el momento en que ocurran estos eventos se brinde apoyo e indicaciones precisas, recordando que los cuidadores habitualmente no son médicos ni trabajadores de la salud.

SOBREVIDA EN TUMORES INTRACRANEALES

Aunque existen series de pacientes en los que se ha podido establecer una estimación del pronóstico de supervivencia, al igual que ocurre en cualquier enfermedad, es

imposible predecir con exactitud quiénes morirán y en qué tiempo, inquietud que manifiestan con frecuencia los propios pacientes y sus familiares, de tal manera que es fundamental responder con esta claridad a esa pregunta. De manera general la sobrevida promedio sin tratamiento es de un mes; de dos meses con tratamiento únicamente con corticosteroides y de tres a seis meses con radioterapia. Una sobrevida mayor depende de múltiples factores, pero pueden influir un índice elevado de Karnofsky, ser pacientes jóvenes, tener bajo control el tumor primario, presentar un número bajo de metástasis cerebrales, así como el tipo de cáncer primario y su estirpe histológica. El rango de sobrevida de pacientes con tumores cerebrales presenta un amplio espectro de pronósticos, con una supervivencia que puede variar de unos pocos meses (como en las metástasis de cáncer pulmonar, con una sobrevida de 4.9 meses) a pronósticos de mayor duración (como en el caso del cáncer de mama, con 18.74 meses)[7].

OFERTA TERAPÉUTICA

En relación con los tumores metastásicos, dependiendo de las características del paciente, la oferta terapéutica varía entre el manejo sintomático con esteroides, la radioterapia cerebral completa, la radiocirugía y la cirugía sola o en combinación con alguno de los anteriores. La cirugía o la radiocirugía mejoran la sobrevida de pacientes seleccionados con metástasis única, comparados con radioterapia cerebral completa. En los tumores metastásicos, la resección quirúrgica seguida por radioterapia estereotáctica, prolongan la sobrevida en promedio a 19.4 meses[5], aunque una limitante importante es que el sitio de localización permita un abordaje quirúrgico y que existan condiciones y recursos para llevar a cabo un monitoreo durante la cirugía, como la estimulación cerebral de áreas funcionales, para reducir el riesgo de un mayor déficit neurológico. Se estima que en los pacientes sometidos a una resección quirúrgica, la mortalidad es menor al 5% tres meses después de la cirugía[5].

A pesar del avance de los tratamientos invasivos como la neurocirugía con extirpación parcial o total de la metástasis y la radioterapia estereotáctica, los resultados de estas intervenciones son inciertos y los beneficios potenciales deben ser analizados de manera individual[6].

Debe tenerse en consideración que un paciente con hipertensión endocraneal con posibilidad alta de herniación puede verse beneficiado con la cirugía.

Tumores primarios

En los pacientes con tumores intracraneales el abordaje paliativo que busca mejorar la calidad de vida es lo más importante, siendo el prototipo por su frecuencia los gliomas, pacientes que en general no podrán curarse, con una sobrevida que varía de seis a más de 15 años en los de bajo grado, mientras que en contraste los de alto grado como el glioblastoma, que es más frecuente, tienen una sobrevida de solo 15 meses[8], pacientes en los que deberá ser prioritario el abordaje paliativo. Estos pacientes experimentan tanto síntomas relacionados con el cáncer como la fatiga y la depresión, como síntomas específicos de la enfermedad como las convulsiones, los déficits cognitivos, la disfunción motora y los síntomas causados por hipertensión intracraneal. Mucho más evidente cuando hay recurrencia tumoral. Cuando se realizar una cirugía la meta es resecar la mayor parte de tumor con la finalidad prolongar la sobrevida y aliviar los síntomas, lo que incluso pueden mejorar la función cognitiva, sin embargo puede producir daños en el tejido circundante con déficit diversos. La radioterapia puede estabilizar la enfermedad y retrasar la progresión tumoral preservando las funciones del paciente, aunque también

Tabla 1. Características del abordaje para la toma de decisiones entre el paciente y el médico

Abordaje	Características
Paternalista	Controlada por el médico
Informado	Sustentada en la autonomía del paciente
Compartido	Interacción simultánea entre pacientes y proveedores de la salud

Tabla 2. Abordaje compartido en la toma de decisiones

Intercambio de información
Deliberación acerca de las opciones terapéuticas
Alcanzar un acuerdo en la decisión final

puede tener efectos negativos; inmediatamente después pueden presentar fatiga, aumento de la presión intracraneal y a largo plazo efectos como el declive en la función cognitiva derivado de una encefalopatía por radiación. En años recientes se ha agregado la quimioterapia sola o en combinación con la radioterapia que retrasa la progresión tumoral, aunque los efectos de la quimioterapia pueden afectar la calidad de vida por la presencia de náuseas, vómitos, pérdida del apetito y mareo.

Cuando el paciente requiere el uso de anticonvulsivantes, su interacción farmacológica con la quimioterapia puede deteriorar la calidad de vida. Igualmente el uso de esteroides como la dexametasona, empleada para el alivio de los síntomas derivados del aumento en la presión intracraneal (cefalea, náuseas, vómitos, trastornos visuales, mareo y deterioro del estado de consciencia) pueden causar una gran variedad de efectos adversos como la atrofia muscular proximal, debilidad, problemas gastrointestinales y efectos emocionales que pueden afectar la calidad de vida, lo cual es dependiente de la dosis, por lo que las dosis menores efectivas minimizan estos efectos.

BRINDAR APOYO EN LA TOMA DE DECISIONES

Desde hace tiempo, ha existido un debate creciente internacionalmente sobre la toma de decisiones en el cuidado médico en los pacientes con cáncer y muchos autores han destacado la necesidad de proveer de apoyo a los pacientes durante el proceso de toma de decisiones[9]. Existen tres abordajes típicos para este proceso (Tabla 1).

Entre estos abordajes se recomienda el abordaje compartido, el cual suele ser el que prefieren los pacientes con cáncer, ya que incrementa la satisfacción del paciente y reduce la ansiedad familiar. Este incluye tres etapas[9] (Tabla 2).

Los pacientes con tumores cerebrales pueden cursar con síntomas psiquiátricos, con o sin síntomas neurológicos, lo que complica el cuadro clínico, ya que estos pueden estar presentes durante meses o años antes de establecer el diagnóstico de tumor intracraneal y pueden retrasar el diagnóstico[10], lo que también puede ensombrecer el pronóstico de sobrevida. Desde los años 30 se han atribuido varios síntomas psiquiátricos relacionados con los tumores cerebrales, que ocurren hasta en el 78% de los pacientes[10], condición clínica que puede afectar también de manera negativa la toma de decisiones.

Los pacientes con tumores cerebrales requieren particularmente de una asistencia cuidadosa para la toma de decisiones debido a su pronóstico sombrío, especialmente cuando hay recurrencia tumoral, en lo que no hay estándares claros de tratamiento. Este apoyo debe realizarse de manera temprana, estableciendo un diálogo con los médicos sobre las decisiones que se deben tomar, lo que puede dificultarse debido a los déficits cognitivos que se presentan en etapas tempranas, y en algunos pacientes con tumores intracraneales de alto grado existe una total incapacidad para tomar decisiones, de tal manera que el abordaje compartido suele ser más difícil de realizar que en otros tipos de pacientes con cáncer.

Cuando una persona es considerada capaz el consentimiento informado es parte integral de una buena práctica médica en cualquier padecimiento y es un procedimiento regulado por la Ley General de Salud en México[11], cuyo artículo 51 Bis 2 expresa que: «Los usuarios tienen derecho a decidir libremente sobre la aplicación de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos ofrecidos. En caso de urgencia o que el usuario se encuentre en estado de incapacidad transitoria o permanente, la autorización para proceder será otorgada por el familiar que lo acompañe o su representante legal; en caso de no ser posible lo anterior, el prestador de servicios de salud procederá de inmediato para preservar la vida y salud del usuario, dejando constancia en el expediente clínico. El consentimiento informado, que constituye el núcleo del derecho a la salud, tanto desde la perspectiva de la libertad individual como de las salvaguardas para el disfrute del mayor estándar de salud. El consentimiento informado es la conformidad expresa de una persona, manifestada por escrito, para la realización de un diagnóstico o tratamiento de salud».

Por otra parte, los pacientes con tumores intracraneales con frecuencia pueden considerarse como enfermos terminales, por lo que es importante considerar que también en la misma Ley General de Salud, el Título Octavo Bis de los Cuidados Paliativos a los Enfermos en Situación Terminal, en el artículo 166 Bis 3, Fracción VI, que establece que: «Es un derecho del paciente en situación terminal dar su consentimiento informado por escrito para la aplicación o no de tratamientos, medicamentos y cuidados paliativos adecuados a su enfermedad, necesidades y calidad de vida»; en la fracción X, «puede designar a algún familiar, representante legal o a una persona de su confianza, para el caso de que, con el avance de la enfermedad esté impedido a expresar su voluntad, lo haga en su representación». Igualmente, el Artículo 166 Bis 8, expresa que «si el enfermo en situación terminal es menor de edad, o se encuentra incapacitado para expresar su voluntad, las decisiones derivadas de los derechos señalados en este título serán asumidos por los padres o el tutor y a falta de estos por su representante legal, persona de su confianza mayor de edad o juez de conformidad con las disposiciones aplicables».

En los pacientes con tumores cerebrales la capacidad para consentir puede estar afectada por el problema cerebral o su tratamiento[12].

La rehabilitación cognitiva multidisciplinaria es el estándar del cuidado en la atención de los déficits cognitivos en muchas enfermedades neurológicas y hay estudios prometedores que apoyan su utilización en los pacientes adultos con tumores cerebrales, lo que sin duda debería considerarse en etapas tempranas del padecimiento, ya que facilita la comunicación con el paciente y la toma de decisiones.

Dificultades en la comunicación

Algunos pacientes tendrán dificultades para comunicarse con sus familiares y con el personal salud, ya sea porque tienen afectación de las estructuras que participan en el lenguaje o por otros efectos como la sequedad de boca o la parálisis de los nervios

craneales (como puede ocurrir en las metástasis de la base del cráneo). La pérdida de fluidez en el lenguaje no significa necesariamente la pérdida en la habilidad para hablar. Los pacientes necesitan tiempo para expresar sus pensamientos y pueden requerir medios de comunicación alterna como el uso de una tableta, o papel y pluma. La terapia artística, como el dibujo, también puede ofrecer la posibilidad de expresar sentimientos y emociones del paciente. Algunas medidas que se pueden realizar para mejorar la comunicación con los problemas pueden ser[13]:

- Elija un lugar tranquilo en donde pueda escuchar mejor.
- Colóquese en una posición en donde pueda ver con claridad al paciente mientras este habla y asegúrese de que hay suficiente luz.
- Manténgase lo suficientemente cerca para escuchar.
- Tómese su tiempo.
- Promueva el uso de gestos que puedan proporcionar pistas acerca del significado de lo que el paciente trata de decir.
- Emplee las tarjetas de juegos de azar con imágenes, como la lotería o memoria.
- Pídale al paciente que se exprese con frases cortas.
- Estimule al paciente a articular cada sílaba claramente.
- Trate de aprender la lectura de los labios.
- Anime a la familia a participar en la conversación.
- Involucre a un terapista de lenguaje en el tratamiento del paciente.

PLANEACIÓN AVANZADA DEL CUIDADO

La planeación avanzada del cuidado (PAC) es un proceso de reflexión y comunicación de una persona acerca de sus preferencias futuras sobre el cuidado que recibirá y ha mostrado ser de utilidad para mejorar la calidad de vida en la fase final de la enfermedad[14].

Las necesidades de soporte neuropaliativo en estos pacientes se han reconocido desde hace tiempo y se han identificado algunas barreras, entre otras las que se relacionan con los cuidados al final de la vida, incluyendo diálogos tempranos sobre la PAC en aquellos con condiciones terminales.

La PAC es un proceso continuo que involucra decisiones realizadas por el paciente, en consulta con familiares, proveedores de los cuidados y tomadores de decisión subrogados, las cuales se apoyan en los valores del paciente, sus creencias, sus preferencias sobre tratamientos de soporte de vida, metas de los cuidados y opciones de cuidado paliativo, cuyos deseos podrían ser incapaces de expresar en el futuro. Esto puede considerar también el llenado de documentos como la voluntad anticipada en los que exprese las directrices sobre su manejo y sus deseos o señalamientos sobre un tomador de decisiones sustituto. La voluntad anticipada puede ser entendida como «la decisión que toma una persona de ser sometida o no a medios, tratamientos o procedimientos médicos que pretendan prolongar su vida de manera innecesaria, cuando por razones médicas, fortuitas o de fuerza mayor, sea imposible mantenerla de forma natural, protegiendo en todo momento la dignidad de la persona»[15]. Es importante aclarar que voluntad anticipada no es lo mismo que eutanasia. La voluntad anticipada regula la ortotanasia; es decir, la actuación correcta ante la muerte por parte de quienes atienden al que sufre una enfermedad incurable o en fase terminal. La legislación no permite la eutanasia o acto deliberado de dar fin a la vida de un paciente. Las entidades que actualmente cuentan con esta regulación en México son: Ciudad de México, Coahuila, Aguascalientes, San Luis Potosí, Michoacán, Hidalgo, Guanajuato, Guerrero, Nayarit, Estado de México, Colima, Oaxaca, Yucatán y Tlaxcala. En el resto del país no es legal[16]. Cabe hacer mención que en la Ley de Voluntad anticipada del DF en su capítulo V

establece que el Documento de voluntad anticipada consiste en el documento público suscrito ante notario, en el que cualquier persona con capacidad de ejercicio y en pleno uso de sus facultades mentales, manifiesta la petición libre, consciente, seria, inequívoca y reiterada de no someterse a medios, tratamientos y/o procedimientos médicos, que propicien la obstinación médica. Aunque afortunadamente, en consonancia con la Ley General de Salud de México, el Capítulo Segundo de los Requisitos del Documento de voluntad anticipada en el Artículo 7 fracciones III y IV establece que el Documento de voluntad anticipada podrán suscribirlo los familiares y personas señaladas en los términos y supuestos de la Ley, cuando el enfermo en etapa terminal se encuentre de manera inequívoca impedido para manifestar por sí mismo su voluntad, y los padres o tutores del enfermo en etapa terminal cuando este sea menor de edad o incapaz legalmente declarado.

La PAC contribuye a compartir el proceso de toma de decisiones incrementando por una parte la satisfacción del paciente y la familia sobre los cuidados recibidos durante el final de la vida del paciente y por la otra mejorando la comprensión y la flexibilidad sobre los deseos del paciente para esta etapa, entre los médicos y los familiares del paciente, lo que aumenta la probabilidad de que el paciente fallezca en el lugar de su preferencia, reduciendo las hospitalizaciones, con menores niveles de estrés, ansiedad y depresión en los familiares sobrevivientes.

Hay múltiples factores que impactan en la PAC, que con frecuencia es inefectiva debido a la mala comunicación médico-paciente y al insuficiente conocimiento de temas médicos de los pacientes para comprometerse en este diálogo. También los profesionales de la salud pueden malinterpretar las preferencias de los pacientes en los documentos de voluntad anticipada, por lo que estos deben discutirse abiertamente. Las metas del tratamiento y los deseos del paciente pueden cambiar durante la trayectoria y el comportamiento de la enfermedad, por lo que estos deben ser revisados periódicamente. El tiempo estimado para llevar a cabo este intercambio de información no se ha establecido con precisión, por lo que puede variar de forma importante entre los diversos pacientes. Se ha visto también que más de la mitad de los pacientes no son competentes para evaluar su propia situación en las últimas semanas de vida debido a trastornos cognitivos, afasia o *delirium*, y cerca de un tercio de los pacientes son incompetentes debido a disminución del estado de consciencia durante la última semana de vida[14], lo que destaca la importancia del diálogo temprano.

Algunas de las decisiones que enfrentan los pacientes se enfocan a la nutrición, hidratación, sitio de la muerte, maniobras de resucitación, hospitalización en crisis, interrupción de manejo farmacológico (incluyendo el uso de esteroides), así como la sedación paliativa, todo lo cual se ve influido por factores económicos, accesibilidad y disponibilidad de servicios de salud, cobertura en la seguridad social, factores económicos y redes de apoyo familiar.

Este escenario habitual muestra la necesidad de capacitación de los especialistas que los atienden, sobre estrategias de comunicación, especialmente sobre la forma de dar malas noticias, situación que se presenta al momento del diagnóstico y que se convierte en una actividad recurrente conforme la enfermedad avanza.

Conforme transcurre el tiempo, las necesidades requieren diferentes habilidades para proporcionar un cuidado efectivo y holístico. Los pacientes con cáncer avanzado en los que se ha presentado una metástasis en el SNC suelen tener múltiples necesidades de atención, incluyendo el control de síntomas físicos de carácter diverso y comportamiento fluctuante.

Es recomendable un abordaje realizado por un equipo multidisciplinario para el control de síntomas, la atención a necesidades sociales y espirituales y con habilidades

para el diálogo sobre el pronóstico y las metas del cuidado. El manejo de estos pacientes de alta complejidad debe ser realizado bajo un modelo neuropaliativo, por expertos en proporcionar cuidados de apoyo o atención de los pacientes que cursan con condiciones neurológicas terminales. Este modelo de atención aún es escaso en México, no solo por el bajo número de paliativistas certificados, sino también por el retraso de los especialistas a derivar a los pacientes con ellos.

BIBLIOGRAFÍA

1. de Robles P, Fiest KM, Frolkis AD, et al. The worldwide incidence and prevalence of primary brain tumors: a systematic review and meta-analysis. Neuro Oncol. 2015;17(6):776-83.
2. Alegría-Loyola MA, Galnares-Onalde JA, Mercado M. Tumores del sistema nervioso central. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2017;55(3):330-40.
3. Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud. Vol I. Cap. II. Tumores [neoplasias] (C00-D48). Organización Panamericana de la Salud, Oficina Sanitaria Panamericana, Oficina Regional de la Organización Mundial de la Salud. Disponible en: https://ais.paho.org/classifications/chapters/pdf/volume1.pdf
4. Ostrom QT, Patil N, Cioffi G, et al. CBTRUS Statistical Report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2013-2017. Neuro Oncol. 2020;22(12 Suppl 2):iv1-iv96.
5. Schmieder K, Keilholz U, Combs S. The interdisciplinary management of brain metastases. Dtsch Arztebl Int. 2016;113(24):415-21.
6. Fuentes R, Osorio D, Expósito Hernandez J, et al. Surgery versus stereotactic radiotherapy for people with single or solitary brain metastasis. Cochrane Database Syst Rev. 2018;8(8):CD012086.
7. Tsao M. Brain metastases: advances over the decades. Ann Palliat Med. 2015;4(4):225-32.
8. Dirven L, Sizoo EM, Taphoorn MJ. Anaplastic gliomas: end-of-life care recommendations. CNS Oncol. 2015;4(5):357-65.
9. Numata H, Noguchi-Watanabe M, Mukasa A, et al. Medical care-related decisions among patients diagnosed with early stage malignant brain tumor: A qualitative study. Glob Qual Nurs Res. 2020;7:2333393620960059.
10. Ghandour F, Squassina A, Karaky R, et al. Presenting Psychiatric and Neurological Symptoms and Signs of Brain Tumors before Diagnosis: A Systematic Review. Brain Sci. 2021;11(3):301.
11. Ley General de Salud. Nueva Ley publicada en el Diario Oficial de la Federación el 7 de febrero de 1984. Última reforma publicada DOF 16-05-2022 [Internet]. México: Cámara de Diputados [consultado: 26 de agosto de 2022]. Disponible en: https://www.diputados.gob.mx/LeyesBiblio/pdf/LGS.pdf
12. Hewins W, Zienius K, Rogers JL, et al. The effects of brain tumours upon medical decision-making capacity. Curr Oncol Rep. 2019;21(6):55.
13. Watson M, Campbell R, et al. Palliation of head and neck cancer. En: Watson M, Ward S, Vallath N, et al., editores. Oxford Handbook of Palliative Care. Third ed. Reino Unido: Oxford University Press; 2019.
14. Song K, Amatya B, Voutier C, et al. Advance care planning in patients with primary malignant brain tumors: A systematic review. Front Oncol. 2016;6:223.
15. Ley de Voluntad Anticipada para el Distrito Federal. Asamblea Legislativa Del Distrito Federal, IV Legislatura. Artículo 1.º.
16. INAPAM. Ley de Voluntad Anticipada: El derecho a una muerte digna [sede web]. INAPAM [consultado: 12 agosto 2022]. Disponible en: https://www.gob.mx/inapam/articulos/ley-de-voluntad-anticipada-el-derecho-a-una-muerte-digna

Manifestaciones neurológicas del enfermo oncológico. Síndromes paraneoplásicos

Marco Antonio Alegría Loyola y
Florencia Martínez Mendoza

INTRODUCCIÓN

Hace más de 100 años, se identificó que ciertos cánceres causan numerosos síntomas no atribuibles a la invasión o compresión directa del tumor[1]. Nombrados en la década de 1940[1], los síndromes paraneoplásicos son estas condiciones que seguían siendo poco conocidas hasta años recientes. Los síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNP) se definen como trastornos neurológicos que pueden afectar a cualquier parte del sistema nervioso, a menudo presentándose con manifestaciones clínicas estereotipadas; ocurren en asociación con el cáncer y tienen una patogénesis inmunomediada que está respaldada por la presencia frecuente de anticuerpos neuronales específicos[2]. Los avances en la última década han llevado a la elucidación de nuevos síndromes y marcadores biológicos que transforman el enfoque del diagnóstico y el tratamiento de los SNP[3].

En algunos casos, los síndromes paraneoplásicos se manifiestan antes del diagnóstico de cáncer. Por lo tanto, su reconocimiento oportuno puede llevar a la detección de un tumor clínicamente oculto en una etapa temprana y altamente tratable. Sin embargo, la superposición clínica con los trastornos no paraneoplásicos ha obstaculizado el diagnóstico de estas afecciones. Los SNP se desarrollan en aproximadamente 1 de cada 300 pacientes con cáncer[4], y se detectan antes de que se diagnostique el cáncer en el 80% de los casos[3,5,6]. Actualmente hay numerosos estudios serológicos e imagenológicos disponibles para favorecer en este proceso[3,6].

PATOGÉNESIS

Se plantea la hipótesis de que la respuesta inmunitaria celular o humoral contra los antígenos compartidos por el tumor y los tejidos neurales contribuyen a la patogénesis de los SNP[7]. En la inmunidad mediada por células, las células T atacan antígenos de células tumorales y antígenos similares en células normales. Los anticuerpos paraneoplásicos, también conocidos como anticuerpos de alto riesgo (onconeurales), se desarrollan contra un antígeno receptor objetivo (antígeno onconeural)[8].

Los tumores comúnmente involucrados en los SNP del sistema nervioso central (SNC) expresan proteínas neuroendocrinas, las cuales afectan a órganos con propiedades inmunorreguladoras (timoma) o contienen tejido neuronal maduro o inmaduro (teratomas).

Los tumores que derivan de células que producen inmunoglobulinas (linfomas de células B) están más involucrados en los SNP del sistema nervioso periférico en comparación con otros tipos de tumores[9,10].

ANTICUERPOS EN SÍNDROMES NEUROLÓGICOS PARANEOPLÁSICOS

En los SNP se pueden considerar tres grupos de anticuerpos en relación con la frecuencia de asociación del cáncer. El primer grupo incluye anticuerpos que ocurren con mucha frecuencia (> 70%) en pacientes con un cáncer subyacente (de alto riesgo). La mayoría de los anticuerpos de alto riesgo se dirigen a antígenos intracelulares y actualmente se consideran buenos biomarcadores de SNP[2] .Este grupo incluye: Hu (ANNA-1)[11,12], CV2/CRMP5[13], SOX1[12], PCA2 (MAP1B)[14], Anfifisina[15], Ri (ANNA-2)[16], Yo (PCA-1)[17], Ma2/Ma[15], Tr (DNER)[18], KLHL11[19]. El segundo grupo de anticuerpos se produce en asociación con el cáncer en el 30-70% de los casos (riesgo intermedio)[2]: AMPAR[20,21], $GABA_BR$[6], mGluR5[2], canales de calcio dependientes de voltaje (VGCC) de tipo P/Q[22], NMDAR[23,24], anticuerpos similares a proteínas asociadas a la contactina 2 (CASPR2)[25]. Finalmente, el tercer grupo de anticuerpos tiene una asociación mucho menor (< 30%), o ausente, con el cáncer (riesgo bajo)[2]: mGluR1[26], $GABA_AR$[27], CASPR2[25], GFAP[28], GAD65[29], glioma rico en leucina 1 (LGI1)[27], DPPX[30], GlyR[31], AQP4[32,33], MOG[34]. Aproximadamente el 30% de los pacientes con presunto SNP no tienen anticuerpos detectables ni en el suero ni en el líquido cefalorraquídeo (LCR)[5] (Tabla 1).

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Fenotipos de alto riesgo

Los fenotipos de alto riesgo, antes conocidos como SNP clásicos, con frecuencia tienen una etiología paraneoplásica. En estos fenotipos, el cáncer representa un desencadenante importante. Por tal motivo, su hallazgo clínico debe incentivar la búsqueda de un cáncer oculto[2].

A continuación, se describen brevemente los principales fenotipos de alto riesgo asociados a una etiología paraneoplásica y el posible papel de los anticuerpos en cada caso.

Encefalitis límbica

La encefalitis límbica (EL) puede ser de origen paraneoplásico o idiopático dependiendo de los anticuerpos antineuronales asociados[6], se caracteriza por pérdida de memoria a corto plazo, convulsiones y manifestaciones psiquiátricas que progresan rápidamente en menos de tres meses[35]. La presentación neurológica de los casos paraneoplásicos y no paraneoplásicos en ocasiones es indistinguible. Algunos de los anticuerpos de superficie celular más frecuentes se asocian con formas típicamente no paraneoplásicas, como los anticuerpos inactivados por LGI1 o los CASPR2[35].

Entre los pacientes con EL, el 50% tiene cáncer de pulmón de células pequeñas (CPCP), el 20% tiene un tumor testicular y el 8% tiene cáncer de mama[36]. Los anticuerpos onconeurales Hu (anticuerpo nuclear antineuronal 1) están presentes en hasta el 50% de los pacientes con EL y cáncer de pulmón[36,37], por otro lado, la detección de anticuerpos Hu en niños pocas veces se relaciona con cáncer[2,38], mientras que en una minoría CV2 o anfifisina están positivos[5]. De la misma forma, los anticuerpos Ma2 están presentes en la gran mayoría de los pacientes con EL y cáncer testicular[39,40].

Tabla 1. Anticuerpos asociados a síndromes paraneoplásicos

Clasificación	Anticuerpo	Tumor predominante	Fenotipos neurológicos
Anticuperpos de alto riesgo (asociación con cáncer > 70%)	Hu (ANNA-l)	CPCP > CPCNP, tumores neuroendocrinos y neuroblastoma	Neuronopatía sensitiva, pseudoobstrucción gastrointestinal, encefalomielitis y encefalitis límbica
	CV2/CRMPS	CPCP > y timoma	Encefalomielitls, neuropatía sensitiva
	SOX1	CPCP	Síndrome miasténico de Lambert-Eaton y síndrome cerebeloso rápidamente progresivo
	PCA2 (MAP1B)	CPCP. CPCNP, y cáncer de mama	Neuropatía sensoriomotora. encefalomielitisy síndrome cerebeloso rápidamente progresivo
	Anfifisina	CPCP y cáncer de mama	Polirradiculoneuropatía, neuronopatía sensitiva, encefalomielitis, síndrome de la persona rígida
	RI (ANNA-2)	cáncer de mama, cáncer de pulmón (CPCP y CPCNP)	Síndrome cerebelar o de tallo. *Opsoclonus-mioclonus*
	Yo (PCA-1)	Cáncer *de* mama y ovario	Síndrome cerebeloso rápidamente progresivo
	Ma2 y/o Ma	Cáncer testicular y CPCNP	Encefalitis límbica, diencefalítis y encefalitis de tallo cerebral
	Tr (DNER)	Linfoma de Hodgkin	Síndrome cerebeloso rápidamente progresivo
	KLHL11	Cáncer testicular	Síndrome cerebelar o de tallo
Anticuerpos de riesgo intermedio (asociación con cáncer 30-70%)	AMPAR	CPCP y tlmoma maligno	Encefalitis límbica
	GABAR	CPCP	Encefalitis límbica
	mGluRS	Llnfoma de Hodgkin	Encefalitis

(continúa)

Tabla 1. Anticuerpos asociados a síndromes paraneoplásicos *(continuación)*

Clasificación	Anticuerpo	Tumor predominante	Fenotipos neurológicos
	P/Q VGCC	CPCP	Síndrome miasténlco de Lambert-Eaton, síndrome cerebeloso rápidamente progresivo
	NMDAR	Teratoma ovárico o extraovárico	Encefalitis anti-NMDAR
	CASPR2	Timoma maligno	Síndrome de Morvan
Anticuerpos de bajo riesgo (asociación con cáncer < 30%)	mGluR1	Neoplasias hematológicas	Ataxia cerebelar
	GABAR	Timoma maligno	Encefalitis
	CASPR2	Timoma maligno	Encefalitis límbica neuromiotonía adquirida y síndrome de Morvan
	GFAP	Teratoma ovárico y adenocarcinoma	Meningoencefalitis
	GAD65	CPCP, otros tumores neuroendocrinos, tlmoma maligno	Encefalitis límbica, síndrome *de* la persona rígida y ataxia cerebelar
	LGl1	Tlmoma maligno y tumores neuroendocrinos	Encefalitis límbica, síndrome de Morvan
	DPPX	Neoplasias de células 8	Encefalitis con hlperexcitabilidad de sistema nervioso y encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonus
	GlyR	Timoma maligno y linfoma de Hodgkin	Encefalitis límbica y encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonus
	AQP4	Adenocarcinomas	Trastorno de espectro neuromielitis óptica
	MOG	Teratoma ovárico	Enfermedad de anticuerpo MOG

CPCNP: cáncer de pulmón de células no pequeñas; CPCP: cáncer de pulmón de células pequeñas; MOG: glicoproteína de la mielina del oligodendrocito; NMDAR: receptores N-metil-D-aspartato.

Adaptada de Graus et al., 2021[2].

Síndrome cerebeloso rápidamente progresivo

Conocido anteriormente como degeneración cerebelosa subaguda, se caracteriza por un síndrome cerebeloso rápidamente progresivo, sin atrofia cerebelosa en las primeras etapas de la enfermedad[2]. Es provocado por una pérdida extensa de neuronas de Purkinje con una preservación relativa de otras neuronas cerebelosas. Aunque la ataxia de la marcha puede ser la característica inicial principal o única, se necesita una afectación troncal y de las extremidades en el curso de la enfermedad para definirla como síndrome cerebeloso rápidamente progresivo[2]. En cuanto a los estudios, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son inicialmente normales, pero se muestra atrofia cerebelosa en las últimas etapas de la enfermedad.

Se han reportado diferentes autoanticuerpos. Los Yo están presentes en pacientes con síndrome cerebeloso rápidamente progresivo y cáncer de ovario, mama u otras neoplasias malignas ginecológicas[2,41]. Los Tr son marcadores de pacientes con síndrome cerebeloso rápidamente progresivo y enfermedad de Hodgkin[18]. El Hu se reporta en el 23% de los pacientes con síndrome cerebeloso rápidamente progresivo y cáncer de pulmón[11,42]. En CPCP también son característicos los anticuerpos CV2[5], Ma2 y VGCC, que están presentes en casi el 40% de los pacientes[43].

Opsoclonus-mioclonus (OM)

El *opsoclonus* se define por la presencia de movimientos sacádicos conjugados espontáneos, multidireccionales, involuntarios, caóticos y de alta frecuencia sin pausas intersacádicas y mioclonía de acción no rítmica, que frecuentemente involucra el tronco, las extremidades y la cabeza[2], a veces se asocia con encefalopatía y afectación cerebelosa. El *opsoclonus-mioclonus* paraneoplásico se observa en cuatro tipos de pacientes: 1) pacientes pediátricos con neuroblastoma en el 50% de los casos[2,44]; 2) mujeres adultas con Ri, cuyo tumor subyacente suele ser cáncer de mama[2,45;] 3) pacientes adultas sin anticuerpos paraneoplásicos cuyo tumor es casi siempre CPCP[46], y 4) en mujeres jóvenes en asociación con teratomas ováricos sin anticuerpos neuronales[47].

Pseudoobstrucción gastrointestinal crónica

Los pacientes con pseudoobstrucción gastrointestinal crónica presentan pérdida de peso, estreñimiento persistente y distensión abdominal debido al daño de las neuronas de los plexos entéricos[48], sin evidencia de obstrucción mecánica. Algunos pacientes pueden presentar náuseas y vómitos debido a la dismotilidad esofágica o gastroparesia. La manometría esofágica puede revelar espasmos o acalasia. La identificación de anticuerpos Hu sugiere un origen paraneoplásico[2]. Los tumores más comúnmente asociados son CPCP. Algunos pacientes con insuficiencia autonómica parasimpática y simpática subaguda y disfunción gastrointestinal también pueden tener anticuerpos dirigidos contra los receptores de acetilcolina (anti-AChR)[44,49].

Neuronopatía sensitiva

La neuronopatía sensitiva se caracteriza por el daño primario del cuerpo de la neurona sensitiva de los ganglios de la raíz dorsal. Una de las múltiples causas es el origen paraneoplásico[6,50] y debe considerarse si los pacientes tienen LCR inflamatorio o afectación motora[2,51]. El tumor asociado más común es el CPCP[5,52]. Los síntomas clínicos iniciales son dolor y parestesias con distribución asimétrica que involucra los brazos.

Más tarde, el dolor es sustituido por entumecimiento, ataxia de las extremidades y movimientos pseudoatetóticos de las manos. El examen neurológico muestra abolición de los reflejos tendinosos profundos y afectación sensitiva con predominio en articulaciones. En cuanto a la expresión de anticuerpos, la mayoría de los pacientes presentan Hu, CV2 o anfifisina[9,15].

Síndrome miasténico de Lambert-Eaton

El síndrome miasténico de Lambert-Eaton (LEMS) es un trastorno autoinmune de la unión neuromuscular caracterizado por debilidad muscular proximal que generalmente inicia en las extremidades inferiores y sigue con la afectación de las extremidades superiores, músculos distales y, finalmente, los músculos oculares y bulbares, y disfunción autonómica (sequedad de boca, disfunción eréctil y estreñimiento)[2,6,53].

Casi el 60% de los LEMS son de causa paraneoplásica y el CPCP es el principal cáncer asociado, detectado principalmente dentro de los dos años posteriores al diagnóstico[5,6,53]. Los anticuerpos contra los VGCC de tipo P/Q están presentes en casi todos los pacientes con LEMS, y estos anticuerpos no difieren entre la forma paraneoplásica y no paraneoplásica[54]. Los anticuerpos nucleares antigliales (o anticuerpos SOX1) están fuertemente asociados con CPCP, su detección en LEMS sugiere la presencia de CPCP subyacente[55]. En casos raros, los pacientes con LEMS paraneoplásico desarrollan degeneración cerebelosa[2,56].

Encefalomielitis

En la encefalomielitis paraneoplásica se afectan de manera simultánea diferentes áreas del sistema nervioso, incluida también la afectación periférica (ganglios de la raíz dorsal, el nervio periférico o las raíces nerviosas)[57]. El cuadro clínico incluye: EL, síndromes del tronco encefálico, disfunción autonómica, mielitis, pseudoobstrucción gastrointestinal o neuronopatía sensitiva. En el 75% de los pacientes, la neoplasia subyacente es CPCP. El sistema nervioso autónomo se ve afectado en el 30% de los pacientes[58]. La mayoría de los pacientes presentan Hu, CV2 o anfifisina[5,12].

Fenotipos de riesgo intermedio

Estos pueden ocurrir con la presencia de cáncer o sin él, se deben de considerar cuando el inicio es rápidamente progresivo (< 3 meses) o cuando hay hallazgos inflamatorios en LCR o en la resonancia magnética de cerebro/columna vertebral. Enumeramos algunos de los fenotipos más característicos[2] (Tabla 1):

- Encefalitis anti-NMDAR. La presencia de tumor depende de la edad y el sexo[35], mujeres entre 12 y 45 años presentan teratoma ovárico en un 50% de los casos. Se asocia con anti-mGluR5 (receptor metabotrópico de glutamato 5) y linfoma de Hodgkin[59], o anti-GABA R (receptor A de ácido gamma-aminobutírico) y timoma maligno en pacientes adultos.
- Encefalitis del tronco encefálico. El cuadro clínico se caracteriza por anomalías oculomotoras y síntomas bulbares, en ocasiones acompañados de movimientos anormales y disfunción cerebelosa. Está asociada con anticuerpos anti-MA2 y con tumores testiculares y CPCNP[39]. La disfunción bulbar e hipoventilación central son características de anticuerpos Hu[11], mientras que en la distonía mandibular son característicos los anticuerpos Ri[16]. Los anticuerpos KLHL11 y el cáncer testicular y teratomas están asociados con sordera neurosensorial[60].

- El síndrome de Morvan se caracteriza por hiperexcitabilidad de los nervios periféricos, síntomas neuropsiquiátricos (confusión, insomnio, alucinaciones), disautonomía y dolor neuropático. El tumor asociado más común es el timoma maligno, la mayoría de las veces se asocia con CASPR2[2] y anticuerpos LGI1 que se asociaron a hiponatremia[25].
- Mielopatía aislada. Las anomalías longitudinalmente extensas, simétricas, o específicas de la materia gris en la resonancia magnética hacen sospechar de un SNP[61]. Está relacionada principalmente con anticuerpos CV2/CRMP5 y anfifisina, y con carcinomas de mama y pulmón[2].
- Síndrome de la persona rígida. Incluye rigidez axial que predomina en el tronco y en los miembros inferiores proximales, acompañada de espasmos musculares dolorosos que pueden causar caídas o dificultades respiratorias debido a la coactivación de los músculos agonistas y antagonistas[35,36], a menudo se acompañan de síntomas como ansiedad y fobias[36]. En el examen neurológico, la hiperlordosis lumbar y la contracción de los músculos paraespinales y abdominales es una característica común y distintiva[36,37]. Se relaciona con cáncer de mama y anticuerpos anfifisina principalmente. Los anticuerpos GAD65 están asociados con el SPS no paraneoplásico[35], aunque algunos pacientes pueden presentar cáncer[31].
- Polirradiculoneuropatía paraneoplásica. Generalmente tiene patrón axonal y clínicamente presentan afectación del SNC. La distribución, el dolor y la disautonomía pueden variar. Los anticuerpos más frecuentes son CV2/CRMP5[13], anfifisina (en relación con CPCP o cáncer de mama)[15] y PCA-2/proteína 1B asociada a microtúbulos[14].

DIAGNÓSTICO

En los criterios actualizados para SNP publicados en el 2021 se estableció que el diagnóstico diferencial debe basarse en la presentación clínica y las características epidemiológicas de los pacientes[2]. Se propusieron tres niveles de certeza diagnóstica (posible, probable y definido SNP) basados en un sistema de puntuación (PNS-*Care Score*) que considera el tipo de fenotipo clínico, la presencia o ausencia de anticuerpos neuronales y la presencia o ausencia de cáncer. El diagnóstico de SNP definido (puntuación ≥ 8) incluye la presencia de un fenotipo de riesgo alto o intermedio, junto con un anticuerpo de riesgo alto o intermedio, y la presencia de cáncer, la cual es obligatoria para definir el SNP definitivo. Si el cáncer es inusual para el tipo de anticuerpo encontrado, el diagnóstico de SNP definitivo requiere la demostración de la expresión de antígenos por el tumor[2].

El diagnóstico de SNP puede incorporar estudios de imagen, serología, electroencefalografía, estudio de conducción nerviosa, electromiografía y análisis de LCR para detectar signos de inflamación[7]. La tomografía por emisión de positrones con F-fluorodesoxiglucosa de cuerpo entero es el mejor método para localizar cáncer oculto[7,62]. El examen de LCR muestra una leve pleocitosis, esta es evidente solo al principio del curso de la enfermedad y desaparece en varias semanas o meses, proteínas ligeramente elevadas, y un nivel aumentado de IgG, el cual puede persistir[63]. Lo más importante desde el punto de vista diagnóstico es que muchos pacientes con SNP tienen anticuerpos en el suero y en el LCR, cada uno de estos anticuerpos se asocia con un espectro estrecho de síndromes clínicos y un subgrupo restringido de neoplasias, por lo tanto, son altamente específicos para identificar a un paciente con discapacidad neurológica que tiene un síndrome neurológico paraneoplásico[6,5].

Si, a pesar de estos estudios, no se identifica ninguna neoplasia maligna, se ha recomendado repetir la vigilancia clínica y radiográfica cada cuatro a seis meses durante dos

años en pacientes con fenotipos y anticuerpos de alto riesgo[2]. Más allá de ese tiempo, la probabilidad de un diagnóstico posterior de cáncer disminuye sustancialmente[5,13,15].

TRATAMIENTO

Por las características de los SNP el tratamiento con supresión inmunitaria debe comenzar tan pronto como sea posible. Existen dos enfoques de tratamiento: la supresión de la respuesta inmunitaria y la eliminación del antígeno[60]. Aún no hay protocolos establecidos de tratamiento inmunosupresor, pero si el paciente se está deteriorando se han utilizado modalidades específicas las cuales incluyen corticosteroides, agentes ahorradores de corticosteroides (azatioprina, ciclofosfamida), el anticuerpo monoclonal anti-CD20 rituximab, inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis[6,63].

Los SNP relacionados con el cáncer plantean un reto diagnóstico, la sospecha y manejo adecuado requiere de un conocimiento detallado con el objetivo de hacer un diagnóstico preciso. La investigación continua en estos trastornos conducirá a mejores resultados y una comprensión más clara de cómo los mecanismos inmunitarios afectan a la función del sistema nervioso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schulz P, Prüss H. Hirnsymptome bei Carcinomatose. Hermann Oppenheim and an early description of a paraneoplastic neurological syndrome. J Hist Neurosci. 2015;24(4):371.
2. Graus F, Vogrig A, Muñiz-Castrillo S, et al. Updated diagnostic criteria for paraneoplastic neurologic syndromes. Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation. 2021;8(4).
3. Pelosof LC, Gerber DE. Paraneoplastic syndromes: An approach to diagnosis and treatment. Mayo Clin Proc. 2010 85(9):838.
4. Vogrig A, Gigli GL, Segatti S, et al. Epidemiology of paraneoplastic neurological syndromes: a population-based study. J Neurol. 2020;267(1):26-35.
5. Honnorat J, Antoine JC. Paraneoplastic neurological syndromes. Orphanet J Rare Dis. 2007;2(1):22.
6. Graus F, Dalmau J. Paraneoplastic neurological syndromes. Curr Opin Neurol. 2012;25(6):795.
7. de Beukelaar JW, Smitt PAS. Managing paraneoplastic neurological disorders. Oncologist. 2006;11(3):292-305.
8. Blaes F. Pathogenesis, diagnosis and treatment of paraneoplastic neurologic syndromes. Expert Rev Neurother. 2021;21(6):675-86.
9. Dalmau J, Rosenfeld MR. Paraneoplastic syndromes of the CNS. Lancet Neurol. 2008;7(4):327.
10. Viala K, Béhin A, Maisonobe T, Léger JM, Stojkovic T, Davi F, et al. Neuropathy in lymphoma: a relationship between the pattern of neuropathy, type of lymphoma and prognosis? J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008;79(7):778-82.
11. Saiz A, Bruna J, Stourac P, et al. Anti-Hu-associated brainstem encephalitis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009;80(4):404-7.
12. Graus F, Keime-Guibert F, Reñe R, et al. Anti-Hu-associated paraneoplastic encephalomyelitis: analysis of 200 patients. Brain. 2001;124(Pt 6):1138-48.
13. Dubey D, Lennon VA, Gadoth A, et al. Autoimmune CRMP5 neuropathy phenotype and outcome defined from 105 cases. Neurology. 2018;90(2):e103-10.
14. Jitprapaikulsan J, Klein CJ, Pittock SJ, et al. Phenotypic presentations of paraneoplastic neuropathies associated with MAP1B-IgG. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020;91(3):328-30.
15. Dubey D, Jitprapaikulsan J, Bi H, et al. Amphiphysin-IgG autoimmune neuropathy: A recognizable clinicopathologic syndrome. Neurology. 2019;93(20):E1873-80.
16. Simard C, Vogrig A, Joubert B, et al. Clinical spectrum and diagnostic pitfalls of neurologic syndromes with Ri antibodies. Neurol Neuroimmunol neuroinflammation. 2020;7(3).
17. McKeon A, Robinson MT, McEvoy KM, Matsumoto JY, Lennon VA, Ahlskog JE, et al. Stiff-man syndrome and variants: clinical course, treatments, and outcomes. Arch Neurol. 2012;69(2):230-8.
18. Bernal F, Shams'Ili S, Rojas I, Sanchez-Valle R, Saiz A, Dalmau J, et al. Anti-Tr antibodies as markers of paraneoplastic cerebellar degeneration and Hodgkin's disease. Neurology. 2003;60(2):230-4.
19. Maudes E, Landa J, Muñoz-Lopetegi A, et al. Clinical significance of Kelch-like protein 11 antibodies. Neurol Neuroimmunol neuroinflammation. 2020;7(3).
20. Höftberger R, van Sonderen A, Leypoldt F, et al. Encephalitis and AMPA receptor antibodies: Novel findings in a case series of 22 patients. Neurology. 2015;84(24):2403-12.
21. Joubert B, Kerschen P, Zekeridou A, et al. Clinical spectrum of encephalitis associated with antibodies against the α-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolepropionic acid receptor: Case series and review of the literature. JAMA Neurol. 2015;72(10):1163-9.
22. Winklehner M, Bauer J, Endmayr V, et al. Paraneoplastic cerebellar degeneration with P/Q-VGCC vs Yo autoantibodies. Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation. 2022;9(4):e200006.

23. Titulaer MJ, McCracken L, Gabilondo I, et al. Late-onset anti-NMDA receptor encephalitis. Neurology. 2013;81(12):1058-63.
24. Titulaer MJ, McCracken L, Gabilondo I, et al. Treatment and prognostic factors for long-term outcome in patients with anti-NMDA receptor encephalitis: an observational cohort study. Lancet Neurol. 2013;12(2):157-65.
25. Irani SR, Pettingill P, Kleopa KA, et al. Morvan syndrome: Clinical and serological observations in 29 cases. Ann Neurol. 2012;72(2):241-55.
26. Yoshikura N, Kimura A, Shimohata T. [Novel Autoantibody-Related Encephalitis: anti-mGluR1 encephalitis, anti-IgLON5 disease, autoimmune GFAP astrocytopathy]. Brain Nerve. 2021;73(5):631-9.
27. Simabukuro MM, Petit-Pedrol M, Castro LH, et al. GABAA receptor and LGI1 antibody encephalitis in a patient with thymoma. Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation. 2015;2(2):e73.
28. Abboud H, Probasco JC, Irani S, et al. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2021;92(7):757-68.
29. Budhram A, Sechi E, Flanagan EP, et al. Clinical spectrum of high-titre GAD65 antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2021;92(6):645-54.
30. Pattrick M, Sarrigiannis PG, Kruger S, et al. Brain hyper-excitability in DPPX ataxia. J Neurol. 2020;267(10):3096-9.
31. Carvajal-González A, Leite MI, Waters P, et al. Glycine receptor antibodies in PERM and related syndromes: characteristics, clinical features and outcomes. Brain. 2014;137(Pt 8):2178-92.
32. Carnero Contentti E, Correale J. Neuromyelitis optica spectrum disorders: from pathophysiology to therapeutic strategies. J Neuroinflammation. 2021;18(1).
33. Ikeguchi R, Shimizu Y, Shimomura A, et al. Paraneoplastic AQP4-IgG-seropositive neuromyelitis optica spectrum disorder associated with teratoma. Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation. 2021;8(5).
34. Ramanathan S, Dale RC, Brilot F. Anti-MOG antibody: The history, clinical phenotype, and pathogenicity of a serum biomarker for demyelination. Autoimmun Rev. 2016;15(4):307-24.
35. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. Lancet Neurol. 2016;15(4):391-404.
36. Gultekin SH, Rosenfeld MR, Voltz R, et al. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain. 2000;123(Pt 7)(7):1481-94.
37. Alamowitch S, Graus F, Uchuya M, et al. Limbic encephalitis and small cell lung cancer. Clinical and immunological features. Brain. 1997;120(Pt 6)(6):923-8.
38. Honnorat J, Didelot A, Karantoni E, et al. Autoimmune limbic encephalopathy and anti-Hu antibodies in children without cancer. Neurology. 2013;80(24):2226-32.
39. Dalmau J, Graus F, Villarejo A, et al. Clinical analysis of anti-Ma2-associated encephalitis. Brain. 2004;127(Pt 8):1831-44.
40. Vincent A, Buckley C, Schott JM, et al. Potassium channel antibody-associated encephalopathy: a potentially immunotherapy-responsive form of limbic encephalitis. Brain. 2004;127(Pt 3):701-12.
41. Peterson K, Rosenblum MK, Kotanides H, et al. Paraneoplastic cerebellar degeneration. I. A clinical analysis of 55 anti-Yo antibody-positive patients. Neurology. 1992;42(10):1931-7.
42. Mason WP, Graus F, Lang B, et al. Small-cell lung cancer, paraneoplastic cerebellar degeneration and the Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Brain. 1997;120(Pt 8)(8):1279-300.
43. Bataller L, Wade DF, Graus F, et al. Antibodies to Zic4 in paraneoplastic neurologic disorders and small-cell lung cancer. Neurology. 2004;62(5):778.
44. Pranzatelli MR, Tate ED, Wheeler A, et al. Screening for autoantibodies in children with opsoclonus-myoclonus-ataxia. Pediatr Neurol. 2002;27(5):384-7.
45. Luque FA, Furneaux HM, Ferziger R, et al. Anti-Ri: an antibody associated with paraneoplastic opsoclonus and breast cancer. Ann Neurol. 1991;29(3):241-51.
46. Bataller L, Graus F, Saiz A, et al. Clinical outcome in adult onset idiopathic or paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. Brain. 2001;124(Pt 2):437-43.
47. Armangue T, Titulaer MJ, Sabater L, et al. A novel treatment-responsive encephalitis with frequent opsoclonus and teratoma. Ann Neurol. 2014;75(3):435-41.
48. De Giorgio R, Guerrini S, Barbara G, et al. Inflammatory neuropathies of the enteric nervous system. Gastroenterology. 2004;126(7):1872-83.
49. Vernino S, Adamski J, Kryzer TJ, et al. Neuronal nicotinic ACh receptor antibody in subacute autonomic neuropathy and cancer-related syndromes. Neurology. 1998;50(6):1806-13.
50. Molinuevo JL, Graus F, Serrano C, et al. Utility of anti-Hu antibodies in the diagnosis of paraneoplastic sensory neuropathy. Ann Neurol. 1998;44(6):976-80.
51. Camdessanché JP, Antoine JC, Honnorat J, et al. Paraneoplastic peripheral neuropathy associated with anti-Hu antibodies. A clinical and electrophysiological study of 20 patients. Brain. 2002;125(Pt 1):166-75.
52. Dalmau J, Graus F, Rosenblum MK, et al. Anti-Hu--associated paraneoplastic encephalomyelitis/sensory neuronopathy. A clinical study of 71 patients. Medicine (Baltimore). 1992;71(2):59-72.
53. O'Neill JH, Murray NMF, Newsom-Davis J. The Lambert-Eaton myasthenic syndrome. A review of 50 cases. Brain. 1988;111(Pt 3)(3):577-96.
54. Titulaer MJ, Lang B, Verschuuren JJGM. Lambert-Eaton myasthenic syndrome: from clinical characteristics to therapeutic strategies. Lancet Neurol. 2011;10(12):1098-107.
55. Graus F, Vincent A, Pozo-Rosich P, et al. Anti-glial nuclear antibody: Marker of lung cancer-related paraneoplastic neurological syndromes. J Neuroimmunol. 2005;165(1):166-71.
56. Fukuda T, Motomura M, Nakao Y, et al. Reduction of P/Q-type calcium channels in the postmortem cerebellum of paraneoplastic cerebellar degeneration with Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Ann Neurol. 2003;53(1):21-8.
57. Graus F, Delattre JY, Antoine JC, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004;75(8):1135.

58. Wabbels BK, Elflein H, Lorenz B, et al. Bilateral tonic pupils with evidence of anti-hu antibodies as a paraneoplastic manifestation of small cell lung cancer. Ophthalmologica. 2004;218(2):141-3.
59. Spatola M, Sabater L, Planagumà J, et al. Encephalitis with mGluR5 antibodies: Symptoms and antibody effects. Neurology. 2018;90(22):e1964-72.
60. Dubey D, Wilson MR, Clarkson B, et al. Expanded Clinical Phenotype, Oncological Associations, and Immunopathologic Insights of Paraneoplastic Kelch-like Protein-11 Encephalitis. JAMA Neurol. 2020;77(11):1420-9.
61. Flanagan EP, McKeon A, Lennon VA, et al. Paraneoplastic isolated myelopathy: clinical course and neuroimaging clues. Neurology. 2011;76(24):2089-95.
62. McKeon A, Apiwattanakul M, Lachance DH, et al. Positron emission tomography-computed tomography in paraneoplastic neurologic disorders: systematic analysis and review. Arch Neurol. 2010;67(3):322-9.
63. Darnell RB, Posner JB. Paraneoplastic syndromes involving the nervous system. N Engl J Med. 2003;349(16):1543-54.

Psicooncología en los tumores del sistema nervioso central

Grisha Suquet Unkind

Durante las últimas décadas y en distintas áreas médicas se ha extendido la perspectiva y visión del modelo biopsicosocial frente a la creciente necesidad de abordar al paciente de manera multidisciplinaria e interdisciplinaria. Dentro del contexto particular del cáncer y la medicina paliativa, gradualmente se han tejido redes compuestas de equipos más y más diversos, diseñados para abordar y acompañar al paciente de una forma integral y eficiente a lo largo de su padecimiento.

Aquí se abordarán particularidades referentes al contexto paliativo y psicooncológico del paciente con cáncer y tumores del sistema nervioso central (SNC). Muchos de los conceptos podrán ser ampliados y adaptados al contexto del cáncer de manera general, sin embargo, se enfatizará el componente neurooncológico considerando las características particulares que esto puede llegar a tener en este grupo selecto de pacientes.

La psicooncología es un área multidisciplinaria que estudia los aspectos psicológicos, sociales y conductuales del cáncer. Es absolutamente aplicable a la neurooncología, ya que las distintas formas de cáncer del SNC son condiciones de salud complejas que pueden tener consecuencias destructivas a nivel físico, cognitivo y psicosocial. En múltiples estudios se documentan altos niveles de malestar psicológico en estos pacientes y sus cuidadores, con puntuaciones altas en escalas de ansiedad y depresión, así como afectación importante en mediciones de calidad de vida. Es necesario identificar y tratar los trastornos del estado de ánimo de manera adecuada y eficaz utilizando, si se requiere, un enfoque integrado que incluya psicoterapia y farmacoterapia, para construir intervenciones personalizadas de acuerdo con las necesidades del paciente y su familia[1].

Uno de los retos más grandes que cualquier paciente y sus cuidadores podrán enfrentar es el cáncer del SNC. Estos pacientes son frecuentemente afectados por alteraciones neurológicas periféricas, disfunción cognitiva e importantes dificultades afectivas e interpersonales. El tratamiento (cirugía, quimioterapia, radiación...) suele ser activamente o potencialmente neurotóxico en sí mismo. La grave pérdida de la independencia y del adecuado funcionamiento en casa, trabajo y escuela constituyen retos físicos, emocionales y económicos inmensos para pacientes y sus familiares.

Según algunos reportes, los tumores primarios del SNC son relativamente infrecuentes, representan el 1.4% de los nuevos diagnósticos de cáncer y el 2.4% de las muertes anuales asociadas a cáncer. El tipo de tumor más frecuente es el meningioma, el cual usualmente no es maligno, sin embargo puede generar daño significativo debido a su efecto de masa, recurrencia y disrupción en ejes endocrinos. Los glioblastomas son el tumor primario maligno más común en el SNC, con el 16% de todos los tumores

cerebrales primarios y el 45% de los tumores cerebrales primarios malignos, desafortunadamente asociados a un muy mal pronóstico (< 5% de sobrevida a los cinco años)[2]. La neoplasia intracraneal más común son los tumores metastásicos (2-3 veces más comunes que los primarios), estos posiblemente irán en aumento dadas las mejores técnicas de diagnóstico y vigilancia, así como el avance en el tratamiento de los canceres sistémicos. Los tipos de cáncer que más frecuentemente generan metástasis a SNC son (en orden): cáncer de pulmón, mama, melanoma, renal y de colon. Desafortunadamente, en nuestro país están poco estudiadas la incidencia y prevalencia de estas neoplasias.

Existen elementos particulares del cáncer del SNC que hacen que su diagnóstico sea particularmente sensible a nivel emocional. Primero, en el caso de tumores neurológicos primarios, el hecho de que tienen un alto grado de malignidad y una alta asociación a desenlaces negativos. Segundo, la progresión de canceres sistémicos al SNC es típicamente un indicador ominoso y de mal pronóstico en la trayectoria y progresión de la enfermedad. En tercer lugar, el vínculo entre cerebro y mente hace que el cáncer de SNC atente contra la integridad e identidad del individuo mucho más que otras formas de malignidad.

Aunque la sintomatología depende de muchas variables (histología, tamaño, lugar, progresión, etc.) se pueden establecer algunas generalidades. La disfunción cognitiva es una consecuencia común de los tumores en SNC, con un deterioro medible del 29-90% dependiendo del estadio y tratamiento. Prácticamente cualquier alteración en memoria, atención, percepción, entre otras, ha sido descrita en este contexto. Las alteraciones en el estado mental (p. ej., *delirium*) también son comunes, sobre todo en tumores de crecimiento rápido. Los tumores de crecimiento lento suelen tener alteraciones más insidiosas, similares a etapas tempranas de un proceso demencial, por lo que se debe ser cuidadosos al momento de la evaluación. Las alteraciones afectivas pueden ser comunes, aunque rara vez aisladas en la presentación inicial de la enfermedad. Inestabilidad emocional, depresión, ansiedad, la acentuación de rasgos de personalidad, impulsividad, labilidad emocional y en casos más graves la psicosis pueden llegar a presentarse en este tipo de pacientes en gravedad y frecuencia variable. Hay que recordar que los tratamientos también suelen ser una causa común de morbilidad psiquiátrica.

El impacto psicológico y social para este tipo de cáncer es particularmente prevalente. Para el público general los tumores en el SNC es el tipo de cáncer más temido. De todos los tipos de cáncer, el que más estrés, depresión y disfunción cognitiva causa es el cáncer del SNC. De lo que se sabe, la sintomatología neurológica y psiquiátrica no suele asociarse fácilmente a alguna localización particular. Aproximadamente el 10% de los tumores tendrán una presentación inicial similar a un evento vascular cerebral y hasta un tercio tendrá una crisis convulsiva como presentación inicial[3].

Otros hallazgos neuropsiquiátricos relevantes pueden ser la presentación de distintos síndromes frontales, alteraciones en lenguaje y habla, disfunción motriz y convulsiones.

Los pacientes con tumores en el SNC son particularmente susceptibles a presentar los miedos universales frente al cáncer: miedo a morir, miedo a convertirse en alguien incapaz o dependiente, la incertidumbre médica, el impacto en la trayectoria de vida y el miedo a sufrir una muerte dolorosa. Al ser comparados con otros tipos de cánceres, este grupo de pacientes presentan más estresores psicosociales. Algunos de los factores contribuyentes son el daño cognitivo asociado, la desregulación emocional, la fatiga, el declive funcional, la incertidumbre y la amenaza a la identidad. En las etapas finales de la enfermedad el apoyo psiquiátrico suele ser útil y necesario, sobre todo asistiendo en la contención del miedo y sufrimiento, especialmente en un momento en donde el paciente puede percibir el final del tratamiento como una retirada y suspensión de todos los cuidados[4].

El abordaje deberá incluir una evaluación neuropsiquiátrica general, presentando atención especial al estado premórbido y a la información obtenida por familiares. Es importante realizar una identificación oportuna de síntomas potencialmente reversibles y tratables para no retrasar el inicio del tratamiento. En caso necesario solicitar estudios de laboratorio, neurofisiológicos, de imagen o incluso realizar una evaluación neuropsicológica más amplia. Es de suma importancia evaluar a cuidadores, familiares e incluso el resto del personal de salud, ya que es frecuente encontrar psicopatología en estos grupos de personas también, lo cual puede impactar en la evolución y pronóstico del paciente.

Dentro del contexto paliativo, y dada la alta tasa de psicopatología en este grupo de personas, es responsabilidad del equipo neurooncológico ofrecer y garantizar accesibilidad a apoyo psicológico y psiquiátrico para pacientes y familiares a lo largo de todas las etapas de la enfermedad. También se enfatiza la necesidad de evaluar durante la totalidad de la trayectoria del padecimiento el bienestar existencial, la búsqueda de propósito y sentido, así como el valor y valores asociados a la vida[5]. En este contexto emergen temas relevantes que considerar. La manera en la que es amenazada la vida y la integridad física y psicosocial de estos pacientes fuerza al individuo a reconsiderar el significado y el propósito de la vida. Es común que los pacientes lamenten la perdida de habilidades, cambios a su estilo de vida y el tiempo perdido para estar con personas queridas y realización de metas y objetivos. La incertidumbre del pronóstico hace que el paciente se cuestione diversos aspectos de su vida. Es necesario explorar y abordar conceptos relevantes como la libertad, la cercanía y conexión con otros, la espiritualidad y la manera personal de adquirir paz interior, para así poder asistir al paciente en su búsqueda interna de significado, satisfacción con la vida, crecimiento y trascendencia. Se sugiere evaluar terapéuticamente conceptos y consideraciones como la propia mortalidad, la religiosidad, creencias, sufrimiento, autonomía, independencia y dignidad en el contexto de la enfermedad. La fluctuación entre desesperanza y optimismo también es común y debe ser anticipada. En ocasiones también pueden existir contradicciones asociadas a la muerte y al proceso de morir, los esfuerzos por encontrar sentido y el miedo a morir pueden coexistir. Muchos pacientes y cuidadores externan sentimientos de poca confianza y seguridad debido a la alta incertidumbre en la progresión de la enfermedad neoplásica.

En términos psicoterapéuticos, algunas de las intervenciones psicoterapéuticas que se han considerado como las más útiles han sido *mindfulness,* expresión de emociones positivas, intervenciones espirituales y terapia centrada en el significado. La psicoeducación amplia, en general, ha demostrado ser también muy eficaz al momento de la orientación psicológica y psiquiátrica[6].

Los servicios paliativos multidisciplinarios no deberán hacerse esperar hasta las últimas etapas, por lo contrario, se sugiere sean introducidos tempranamente en el proceso.

Dentro de las funciones importantes del psicooncólogo o del psiquiatra de enlace están considerar el sostener comunicación continua con los distintos integrantes del equipo de tratamiento, ayudar a comunicar las necesidades del paciente, fomentar la toma de decisiones informada, incluyendo a familiares y cuidadores, así como coordinar los distintos esfuerzos por parte del equipo.

Gran parte del abordaje psicoterapéutico irá dirigido a mejorar la calidad de vida, tolerar incertidumbre acerca de la evolución y pronóstico de la enfermedad, así como crear sentido y propósito. Ayudar a que el paciente se anticipe a distintos desenlaces y mantenga su funcionalidad y autonomía lo mayor posible son también objetivos psicoterapéuticos. En caso de ser posible, también se sugiere coordinar y asistir en la

formación de grupos de apoyo. Será importante ajustar a la medida de cada paciente las distintas maneras de abordar y tratar cada situación individual, ya que existirá gran diversidad en los mecanismos de afrontamiento, creencias, valores y deseos de una persona a otra[7].

Se deben priorizar intervenciones psiquiátricas y farmacológicas dirigidas a mitigar la sintomatología que más interfiera en la funcionalidad e independencia del paciente, como podría ser controlar y reducir los síntomas afectivos (p. ej., depresión y ansiedad) y alteraciones y fallas cognitivas. Es importante asistir paralelamente a cuidadores y familiares, brindando una orientación informada y realista de la situación, manteniendo accesibilidad a cuidados relacionados con su salud mental.

BIBLIOGRAFÍA

1. Malabaila A, Torta R. Psycho-oncology in brain tumour patients. Neurorehabilitation in Neuro-Oncology. Springer International Publishing; 2019.
2. Valentine AD. Central nervous system tumors. En: Holland JC, Breitbart WS, Butow PN, Jacobsen PB, Loscalzo MJ, McCorkle R, editores. Psycho-Oncology. Third ed. Oxford University Press; 2015. pp. 124-128.
3. Agrawal N, Faruqui R, Bodani M. Oxford textbook of neuropsychiatry. First ed. Oxford University Press; 2020.
4. Holmes ACN, Adams SJ, Hall S, Rosenthal MA, Drummond KJ. Liaison psychiatry in a central nervous system tumor service. Neurooncol Pract. 2015;2(2):88-92.
5. Ownsworth T, Chambers SK, Dhillon HM. Editorial: Psychosocial advances in neuro-oncology. Front Oncol. 2015;5:243.
6. Ownsworth T, Nash K. Existential well-being and meaning making in the context of primary brain tumor: conceptualization and implications for intervention. Front Oncol. 2015;5:96.
7. Chambers SK, Grassi L, Hyde MK, Holland J, Dunn J. Integrating psychosocial care into neuro-oncology: challenges and strategies. Front Oncol. 20155:41.

Esclerosis múltiple primaria progresiva

Eli Skromne Eisenberg y
Mariana Arroyo Machiavelo

INTRODUCCIÓN

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurodegenerativa desmielinizante relativamente común, que afecta al sistema nervioso central (SNC). Se asocia la interacción de factores genéticos y ambientales, los cuales no son completamente conocidos. Tiene un curso clínico variable, las principal clasificación clínica se instauró hace más de 20 años, dividiéndolo en formas recurrentes-remitente (EMRR) o crónico progresivas. Las formas progresivas se caracterizan por acumulamiento gradual de discapacidad desde el inicio de la enfermedad (primariamente progresiva, EMPP) o después de un periodo de remisión (secundariamente progresiva, EMSP). Dicha forma, además de generar una afección física, suele afectar otros aspectos neurológicos como el cognitivo, por lo que representan un deterioro significativo en la calidad de vida del paciente y sus familiares.

DEFINICIÓN

La EMPP describe pacientes con deterioro neurológico progresivo desde el inicio de la enfermedad en meses o años. La mayoría de los pacientes inician con mielopatía progresiva o síndrome cerebelar progresivo. Algunos pacientes pueden iniciar con una forma recurrente-remitente y progresar[1]. Esto no significa que los pacientes con EM progresiva tendrán un deterioro rápido, ya que algunos alcanzan una meseta o evolucionan estable y lentamente. Los fenotipos de EM se describieron por primera vez en 1996 por la Sociedad Nacional de Esclerosis Múltiple de los Estados Unidos (NMSS) y se establecen en la tabla 1. Han sufrido modificaciones con el tiempo, actualmente utilizamos la clasificación fenotípica empleada por Lublin, la cual se describe en la tabla 2. El diagnóstico de la EMPP representa un reto diagnóstico, ya que puede haber periodos de incertidumbre diagnóstica entre las fases inflamatorias y degenerativas, lo que sugiere que los mecanismos entre ambas pueden coexistir[2].

Debido a que tienen diferencias pronósticas, es importante definir la evolución y progresión de la enfermedad, ya que el tratamiento con fármacos modificadores de la enfermedad es particularmente útil en formas remitentes de la enfermedad, si bien en fechas recientes ya contamos con repertorio útil en el manejo de formas progresivas, pero siendo su eficacia aún limitada.

Tabla 1. Definiciones de los subgrupos de EM de acuerdo con su evolución clínica

Recurrente remitente	Periodos de recurrencia bien definidos con recuperación total o déficit residual al momento de la recuperación. Los episodios de remisión no tienen datos de progresión de la enfermedad
Primariamente progresiva	Progresión de la enfermedad desde el inicio de la enfermedad con metas ocasionales de mejoría o empeoramiento
Secundariamente progresiva	Enfermedad inicialmente remitente-recurrente, seguida de progresión con o sin episodios de remisión menos o mesetas
Progresiva-recurrente	Progresión del déficit neurológico desde el inicio, con episodios de empeoramiento con o sin recuperación, y periodos de remisión donde persiste con progresión

Adaptada de Miller et al., 2007[1].

Tabla 2. Descripción de fenotipo de enfermedad progresiva. Comparación de 1996 vs. 2013

Descripción de subtipos clínicos de EM 1996		Fenotipos de EM progresiva 2013	
Enfermedad progresiva	EMPP Progresión de discapacidad acumulada desde el inicio de la enfermedad, con o sin remisión o mejorías	EMPP Acumulación de discapacidad desde el inicio de la enfermedad	Activa con progresión
	EMSP Acumulación progresiva de discapacidad con un curso inicial recurrente remitente, con remisiones ocasionales		Activa sin progresión
		EMSP Acumulación de discapacidad con un curso inicial como EMRR	No activo con progresión
	EMPR Acumulación progresiva de discapacidad desde el inicio con remisiones evidentes con o sin recuperación		No activo sin progresión (enfermedad estable

EM: esclerosis múltiple; EMPP: esclerosis múltiple primariamente progresiva; EMPR: esclerosis multiple progresiva con recurrencias; EMRR: esclerosis múltiple recurrente-remitente; EMSP: esclerosis múltiple secundariamente progresiva.

Adaptada de Lubin, et al.[3].

La actividad de la enfermedad se define como una recaída clínica o evidencia de actividad por resonancia magnética (RM) con lesiones hipercaptantes con gadolinio o nuevas lesiones en T2. Esta descripción aplica para formas recurrentes y progresivas[4]. Se sugiere cuando menos una evaluación clínica anual en ambos fenotipos. Sin embargo, la periodicidad de la evaluación por imagen en casos progresivos no ha sido determinada por falta de evidencia.

Actualmente, aunque en desarrollo, no se han descrito marcadores claros imagenológicos o bioquímicos que determinen la progresión de la enfermedad, por lo que se basa únicamente en la clínica.

EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que aproximadamente el 10-15% de los pacientes con EM presentan EMPP[2]. En la mayoría de los casos se hace el diagnóstico alrededor de los 40 años, si bien la enfermedad recurrente remitente tiene una predominancia en el sexo femenino, las formas progresivas no tienen predominancia sobre ningún sexo específico[1,5].

Se desconocen los factores de riesgo que predisponen a la progresión de la enfermedad, sin embargo se han observado correlaciones con factores modificables como el tabaquismo; y no modificables como la edad y factores genéticos. El tabaquismo se ha asociado, ya que aumenta los niveles de óxido nítrico en las lesiones en el SNC, lo que puede acelerar la pérdida axonal y por ende favorecer la progresión de la enfermedad, sin embargo se requieren más estudios para poder establecer una relación causal[6].

En cuanto a los factores genéticos, se ha reportado que tanto formas recurrentes como progresivas presentan mutaciones en el DRB1*1501 en la case II del complejo mayor de histocompatibilidad en el cromosoma 6; sin embargo dichos factores no se han relacionado con dicho haplotipo y la severidad de la enfermedad. Por otra parte, estudios multicéntricos reportan que una relación familiar sí puede aumentar el riesgo de un curso progresivo, ya sea durante o después de la fase remitente-recurrente[7].

La mayoría de los pacientes que evolucionan a formas progresivas inician con deterioro clínico 10-15 años después del inicio de la enfermedad sin tratamiento, y en aproximadamente el 15% de los pacientes sigue un deterioro progresivo estable desde el inicio, lo cual lo define como EMPP[2].

FISIOPATOLOGÍA

La EM es una enfermedad degenerativa y desmielinizante que afecta el SNC. Diversos estudios muestran la coexistencia de factores inmunológicos, genéticos, histopatológicos y ambientales, por lo que se cree que la autoinmunidad tiene un papel importante en el desarrollo de esta enfermedad. Así mismo, se ha determinado que la EM no solo es una enfermedad inflamatoria, sino que es de carácter neurodegenerativo[8].

Las formas progresivas y recurrentes comparten múltiples mecanismos fisiopatológicos, sin embargo, las formas progresivas cuentan con procesos más complejos. La fisiopatología varía entre pacientes, e incluso durante el transcurso de la enfermedad en el mismo paciente[1].

En los últimos años se han descrito nuevos mecanismos fisiopatológicos en la EMRR, lo cual ha permitido implementar nuevas opciones terapéuticas inmunosupresoras; lo que ha disminuido la severidad y frecuencia de brotes. Sin embargo, debido a la falta de entendimiento de los mecanismos de las formas progresivas, estas persisten con evolución tórpida y de difícil control[8].

Se han descrito diversas teorías que intentan explicar los desencadenantes de una forma progresiva; el más aceptado actualmente es que el daño neurológico es detonado por procesos inflamatorios similares al de la EMRR, pero que durante las formas progresivas el microambiente del SNC favorece la retención y proliferación de células inflamatorias (especialmente linfocitos B y T); ya que estos aumentan la producción de anticuerpos, secreción de citocinas proinflamatorias como el factor de necrosis tumoral alfa y la interleucina 6, lo que activa el complemento y los linfocitos T, perpetuando un estado

proinflamatorio; ocasionando resistencia a tratamientos modificadores de la enfermedad[8].

En cuando a la patología de la enfermedad, múltiples estudios reportan que las formas progresivas cuentan con desmielinización cortical extensa y daño difuso axonal secundario a activación de la microglía. En EMRR las lesiones tienden a ser más focales, mientras que en los fenotipos progresivos hay mayor compromiso global por el proceso inflamatorio. Así mismo, se observa mayor permeabilidad de la barrera hematoencefálica y fuga capilar persistente en los estudios histológicos de las formas progresivas[1].

Algunos de los biomarcadores propuestos son la proteína tau, la cual es una proteína microtubular expresada por los axones; se ha visto un aumento en las concentraciones de esta proteína en el líquido cefalorraquídeo (LCR) tanto de las formas recurrentes como progresivas en etapas tempranas. Otro marcador importante es la proteína de unión del factor de crecimiento de insulina 3, el cual se ve aumentado en pacientes con alta tasa de pérdida axonal y mayor discapacidad. Sin embargo, estos marcadores son con fines experimentales y requieren mayor estudio para determinar su relevancia clínica[1,4].

CUADRO CLÍNICO

La EMPP se caracteriza por la ausencia de una fase remitente-recurrente, que progresa clínicamente desde el inicio de la enfermedad. La progresión es heterogénea y puede presentar recaídas sobrepuestas, así como periodos de estabilidad clínica. El hecho de que aproximadamente el 10% de los pacientes con síndrome radiológico aislado desarrollen EMPP apoya que los pacientes no tienen una fase recurrente-remitente[4].

Las manifestaciones clínicas dependen de la localización de las lesiones. Algunos de los síndromes clínicos más importantes se exponen a continuación.

Síndrome medular

La manifestación clínica inicial más común es la mielitis transversa parcial; con síntomas sensoriales que coindicen con el involucro de los cordones dorsolaterales. Dependiendo de la extensión de la lesión, los síntomas pueden ser unilaterales o bilaterales; y dependiendo de la altura de la lesión (la cual es generalmente cervical) los síntomas pueden tener un nivel sensitivo. El sistema motor también puede verse afectado, con alteraciones en la función vesical o recta. Un cuadro que inicia con mielitis transversa aguda que ocasiona paraplejia es raro y deben considerarse otras enfermedades del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD). En el caso de la EM, el déficit medular se presentará a lo largo de días y se recupera espontáneamente en semanas. En el caso de EMPP la mielitis se presenta de forma insidiosa en el 80% de los casos.

Neuritis óptica

La neuritis óptica (NO) tiene un amplio espectro de diagnósticos diferenciales. Sin embargo, cuando esta se asocia a EM se presenta de forma aguda, con dolor y disminución de la agudeza visual unilateral, alcanza el déficit máximo en días y se autolimita en semanas. Un inicio hiperagudo no doloroso haría sospechar de un proceso vascular, mientras que si tiene un inicio más insidioso sospecharíamos de causas infiltrativas (neurosarcoidosis), deficiencias vitamínicas o síndromes paraneoplásicos o EMPP. Procesos simultáneos bilaterales altamente dolorosos aumentan la sospecha de NMOSD.

A la exploración física se observa disminución de la agudez visual, discriminación de colores y alteraciones en el defecto pupilar aferente. Puede presentar escotoma central o periférico. A la exploración de fondo de ojo se observa papiledema.

Síndrome cerebral o pontino

La manifestación pontina más común es diplopía secundaria a oftalmoplejía internuclear, la cual puede ser bilateral y es secundaria a la parálisis del sexto nervio craneal. Se puede acompañar de parálisis facial o hipoestesias. Además puede presentar vértigo en caso de tener una lesión en cualquiera de las vías vestibulares. La ataxia se presenta en caso de compromiso cerebral. Náuseas, singulto persistente o vómito sugieren una lesión en área postrema, generalmente asociada a NMOSD.

Aproximadamente el 15% de los pacientes con EMPP presentan un síndrome cerebelar o pontino, el cual se manifiesta principalmente con ataxia, disartria, disfagia o diplopía, las cuales empeoran gradualmente.

Déficit cognitivo

El deterioro cognitivo se puede presentar en todos los fenotipos de EM, aunque es mucho más común en las formas progresivas; y generalmente inicia de forma temprana. Las áreas más afectadas son la memoria, la atención, el razonamiento espacial y la fluencia verbal. El deterioro cognitivo no se explica por la localización de las lesiones[1].

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido al curso indolente de la progresión de la sintomatología, las formas progresivas se tienden a diagnosticar de forma retrospectiva basado en el empeoramiento paulatino del paciente[8]. La ausencia de marcadores bioquímicos o hallazgos imagenológicos de la progresión de la enfermedad representan un retraso en el diagnóstico y, por ende, un aumento en la discapacidad.

Los criterios de McDonald 2017 modificados incluyen criterios específicos para EMPP, el cual es discapacidad progresiva de un año de duración (independientemente de recaídas), más dos de los siguientes: ≥ 1 lesiones en localizaciones características en T2, ≥ 2 lesiones medulares por RM, o la presencia de bandas oligoclonales en LCR.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con los otros fenotipos de EM, los cuales se demuestran en la tabla 3.

Existen, además, diversos fenotipos dentro de la clasificación de la EMPP. Estos fueron propuestos en 2013 por Lubin et al.[3] y se muestran en la tabla 2.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la EMRR ha sido bien establecido y, gracias a su efecto inmunomodulador, ha demostrado tener impacto en la frecuencia y en la severidad de brotes. Sin embargo, dichas terapias modificadoras de enfermedad no han logrado ser tan efectivas en el control de las formas progresivas. Gran parte de las terapias actualmente aprobadas para las formas progresivas se utilizan cuando existe una forma inflamatoria concomitante a este proceso.

En los últimos años se han desarrollado modelos experimentales de encefalomielitis autoinmune, con el fin de identificar tratamientos efectivos para EM. Algunos de los blancos terapéuticos están enfocados en los efectos inmunomoduladores. Un ensayo

Tabla 3. Diferencias en formas progresivas y recurrentes

	EMRR	EMPP	EMSP
Clínico			
Curso clínico general	Periodos de remisión y recaídas	Discapacidad gradual sin periodos de remisión	Discapacidad gradual, después de un curso inicial de recurrencia-remisión, que puede tener o no recaídas
Síndromes clínicos típicos	NO, mielitis transversa parcial aguda, síndrome pontino	Mielopatía progresiva, disfunción pontina progresiva o síndrome cerebelar progresivo	Mielopatía progresiva, disfunción pontina progresiva o síndrome cerebelar progresivo
Relación mujer:hombre	3:2-3:1	1:1	3:2-3:1
Edad de inicio	20-40 años	> 40 años	10-15 años después del inicio
RM			
Carga de lesiones en SNC	Inicialmente bajo que aumenta con el tiempo	Menor que en RR	Mayor que RR
Carga de lesiones medulares	Inicialmente bajo que aumenta con el tiempo	Mayor que en RR	Mayor que RR
Carga de lesiones corticales	Inicialmente bajo que aumenta con el tiempo	Mayor que en RR	Mayor que RR
Captación con gadolinio	Frecuente	Raro	Raro
Desarrollo de nuevas lesiones	Frecuente	Raro	Raro

EMPP: esclerosis múltiple primariamente progresiva; EMRR: esclerosis múltiple recurrente-remitente; EMSP: esclerosis múltiple secundariamente progresiva; NO: neuritis óptica; RM: resonancia magnética; RR: recurrente-remitente; SNC: sistema nervioso central.

clínico controlado en fase III con el uso de interferón β1b, el cual no mostró disminución en la progresión de la enfermedad a seis meses, pero sí disminuyó el riesgo de recurrencia en pacientes con EMSP. En pacientes con EMPP no mostró disminución en la progresión de la enfermedad en comparación con placebo.

En el estudio INFIORMS el fingolimod redujo de manera significativa la actividad inflamatoria comparado contra placebo pero no demostró disminución en reducir la tasa de progresión.

La mitoxantrona demostró eficacia en pacientes con EMSP, sin embargo su uso fue limitado debido a sus efectos adversos, como cardiomiopatía y desarrollo de leucemia aguda.

Algunos medicamentos como el alemtuzumab, un anticuerpo monoclonal contra CD52, han demostrado supresión de las lesiones hipercaptantes de gadolinio, pero la progresión de la discapacidad se mantuvo sin cambios[8].

De igual manera, el natalizumab, un anticuerpo monoclonal recombinante humanizado que se une a la subunidad α-4 de la integrina α4-β1, ha sido aprobado para el tratamiento de EMRR altamente activa. En el estudio ASCEND en la EMPP demostró mejorar la función de miembros superiores, pero no tuvo efecto en la progresión de discapacidad[8,9]. En el ensayo clínico ORATORIO, un estudio controlado, aleatorizado y doble ciego multicéntrico que comparó la progresión de la enfermedad con ocrelizumab y placebo, se demostró una disminución de la progresión a las 12 semanas del tratamiento[10-12] de un 24%, así como reducción en la atrofia cerebral, y por lo tanto dicho medicamento está aprobado para el uso de la EM recurrente-remitente y primaria progresiva desde el 2017.

Otros medicamentos utilizados en la EMRR como el acetato de glatiramero, inmunoglobulina intravenosa, azatioprina, ciclofosfamida y rituximab, han demostrado beneficios en la disminución de lesiones en RM, disminución de atrofia del tejido en SNC, pero ninguno demostró beneficio en la progresión de la enfermedad, lo que demuestra que la presencia de lesiones inflamatorias agudas y atrofia del SNC son mecanismos independientes de la progresión de la discapacidad[10]. Gran parte del repertorio que utilizamos para el manejo de las formas progresivas depende de la presencia de actividad inflamatoria en los pacientes. La cladribina, un antimetabolito de purinas selectivo de linfocitos, se recomienda en el uso de EM altamente activa; se ha reportado una disminución de la tasa anual de recurrencias (TAR) en un 58% en comparación con placebo, y mostró cierta eficacia en reducir el riesgo de progresión a la discapacidad en pacientes con EMSP[13]. Además, los resultados del estudio ASCLEPIOS I y II, estudios en fase III que evalúan la eficacia de un nuevo anticuerpo monoclonal antiCD20, ofatumumab, demostraron la disminución en la TAR en un 50-60% al compararse con terflunomida[14]. El principal efecto adverso de los moduladores de CD20 son reacciones asociadas a la infusión, riesgo de infecciones asociada a hipogammaglobulinemia por citotoxicidad de linfocitos B[15].

El siponimod, un modulador selectivo del receptor 1 y 5 de esfingosina 1 fosfato S1P, en su estudio EXPAND en pacientes con EMSP activa presentó una disminución del 21% de la progresión confirmada a la discapacidad a 3 meses vs. placebo[16]. También presentó cierta eficacia reduciendo la velocidad de disminución en el volumen cerebral (atrofia). Actualmente es una terapia modificadora de enfermedad aprobada para el uso en pacientes con EMSP activa.

Los resultados obtenidos con el ocrelizumab, así como con el siponimod, han demostrado que para tener un fármaco efectivo en el manejo de las formas progresivas se necesita tener un efecto sobre la inflamación compartimentalizada en el SNC además de su efecto periférico.

Existen otras terapias actualmente en estudio, como el opicinumab en estudios fase III, el ibudilast y el ácido alfa lipoico, que se encuentran en estudios tanto en formas primariamente progresivas como secundariamente progresivas. Los inhibidores de la tirosina cinasa de Bruton (evobrutinib, tolebrutinib y fenebrutinib) están también en desarrollo y son fármacos prometedores para este tipo de enfermedades.

INTERVENCIONES EMPLEADAS EN LA CALIDAD DE VIDA

La EM constituye la primera causa de discapacidad neurológica no traumática en adultos jóvenes y la mortalidad es ligeramente mayor en pacientes con EM en comparación con la población general[12]. Las principales causas de muerte se asocian a la discapacidad, como infecciones principalmente asociadas a inmovilidad. Otros factores que considerar en la disminución en la calidad de vida son el deterioro físico (espasticidad, disfagia o dislalia), dolor y los efectos psiquiátrico entre ellos, depresión, ansiedad y trastornos psicóticos, las cuales representan un efecto negativo en la calidad de vida del paciente y sus familiares, debido a que su cuidado cada vez se hace más complejo.

Debido a la falta de tratamientos que detienen la progresión de la enfermedad, el tratamiento sintomático y neurorrehabilitador continúan siendo la principal herramienta en el tratamiento de formas progresivas.

Los cuidados paliativos de las enfermedades crónico-degenerativas tienen como objetivo principal aumentar la calidad de vida en los pacientes en etapas avanzadas de enfermedades terminales. Requiere un enfoque multidisciplinario adaptado a las necesidades individuales de cada paciente para mejorar su bienestar físico, emocional y social. En cuanto a la evaluación del grado de discapacidad en EM, se utiliza la escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS), sin embargo dicha escala no considera otros aspectos y su máximo estado de discapacidad solo considera la inmovilidad de extremidades inferiores. Recientemente se ha propuesto la escala de cuidados paliativos (POS, *Palliative Care Outcome Scale*), ya que evalúa el estado emocional, psicológico y espiritual del paciente y se ha aprobado para pacientes con EM (POS-MS)[17].

Se han propuesto diversas opciones para mejorar la calidad de vida; tales como fisioterapia para mejorar la movilidad y retrasar la atrofia[18]. La aplicación de toxina botulínica, el baclofeno, las benzodiazepinas y los cannabinoides tienen efecto en el manejo de la espasticidad. Además, la psicoterapia y el manejo de las comorbilidades psiquiátricas con ansiolíticos y antidepresivos siempre deben ser considerados. Por otro lado, considerar el proceso de cuidados avanzados, el cual permite al paciente y a sus familiares conocer el desarrollo de la enfermedad y definir metas y preferencias del tratamiento a largo plazo; así como discutirlas con la familia[7,19].

El acompañamiento del paciente y la familia son pilares del tratamiento en esta enfermedad crónico-degenerativa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller DH, Leary SM. Primary-progressive multiple sclerosis. Lancet Neurol. 2007;6(10):903-12.
2. Khoury SJ. Progressive multiple sclerosis. Ann Neurol. 2020;88(3):436-7.
3. Lublin FD, Reingold SC, Cohen JA, Cutter GR, Sørensen PS, Thompson AJ, et al. Defining the clinical course of multiple sclerosis: the 2013 revisions. Neurology. 2014;83(3):278-86.
4. Klineova S, Lublin FD. Clinical course of multiple sclerosis. Cold Spring Harb Perspect Med. 2018;8(9):1-11.
5. Højsgaard Chow H, Schreiber K, Magyari M, Ammitzbøll C, Börnsen L, Romme Christensen J, et al. Progressive multiple sclerosis, cognitive function, and quality of life. Brain Behav. 2018;8(2):1-7.
6. Hernán MA, Jick SS, Logroscino G, Olek MJ, Ascherio A, Jick H. Cigarette smoking and the progression of multiple sclerosis. Brain. 2005;128(6):1461-5.
7. Hensiek AE, Seaman SR, Barcellos LF, Oturai A, Eraksoi M, Cocco E, et al. Familial effects on the clinical course of multiple sclerosis. Neurology. 2007;68(5):376-83.
8. Correale J, Gaitán MI, Ysrraelit MC, Fiol MP. Progressive multiple sclerosis: from pathogenic mechanisms to treatment. Brain. 2017;140(3):527-46.
9. Baldassari LE, Fox RJ. Therapeutic advances and challenges in the treatment of progressive multiple sclerosis. Drugs. 2018;78(15):1549-66.
10. Narayan RN, Forsthuber T, Stüve O. Emerging drugs for primary progressive multiple sclerosis. Expert Opin Emerg Drugs. 2018;23(2):97-110.
11. Riederer F. Ocrelizumab versus placebo in primary progressive multiple sclerosis. J Neurol Neurochir Psychiatr. 2017;18(1):30-1.

12. Robinson MT, Holloway RG. Palliative Care in Neurology. Mayo Clin Proc. 2017;92(10):1592-1601.
13. Giovannoni G, Comi G, Cook S, Rammohan K, Rieckmann P, Soelberg Sørensen P, et al. A placebo-controlled trial of oral cladribine for relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med. 2010;362:416-42.
14. Hauser SL, Bar-Or A, Cohen JA, Comi G, Correale J, Coyle PK, et al. Ofatumumab versus teriflunomide in multiple sclerosis. N Engl J Med. 2020;383(6):546-57.
15. Piehl F. Current and emerging disease-modulatory therapies and treatment targets for multiple sclerosis. J Intern Med. 2021;289(6):771-91.
16. Kappos L, Bar-Or A, Cree BAC, Fox RJ, Giovannoni G, Gold R, et al. Siponimod versus placebo in secondary progressive multiple sclerosis (EXPAND): a double-blind, randomised, phase 3 study. Lancet. 2018;391(10127): 1263-73.
17. D'Amico E, Zanghi A, Patti F, Zappia M. Palliative care in progressive multiple sclerosis. Expert Rev Neurother. 2017;17(2):123-7.
18. Solari A, Giordano A, Sastre-Garriga J, Köpke S, Rahn AC, Kleiter I, et al. EAN guideline on palliative care of people with severe, progressive multiple sclerosis. Eur J Neurol. 2020;27(8):1510-29.
19. Gajofatto A, Turatti M, Benedetti MD. Primary progressive multiple sclerosis: current therapeutic strategies and future perspectives. Expert Rev Neurother. 2017;17(4):393-406.

Esclerosis múltiple secundaria progresiva

Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez

INTRODUCCIÓN

En el capítulo anterior hemos revisado los conceptos básicos de la esclerosis múltiple (EM) y sus diferentes fenotipos. Así como los modificadores de la enfermedad que pudieran resultar en una esperanza para retrasar o limitar la progresión. Ahora nos referiremos al manejo de los pacientes con la forma secundaria progresiva, principalmente desde el punto de vista sintomático y de soporte.

Con el aumento general de la esperanza de vida, y el mejor control de la EM en su fase inflamatoria, estamos enfrentando la atención de pacientes con esta enfermedad, cada vez mayores, con comorbilidades que se suman a la posible discapacidad ocasionada por la enfermedad *per se*. Por otra parte los enfermos con esclerosis múltiple progresiva (EMP) tienen necesidades muy complejas tanto desde el punto de vista físico como psicológico y social. A pesar de los esfuerzos en investigación, aún hay pocas opciones farmacológicas, que si bien ofrecen alguna esperanza, no cubren estas necesidades. Recordemos que la EM es la primera causa de discapacidad no traumática en personas jóvenes. El 15% de los pacientes tienen un curso progresivo desde el inicio de la enfermedad, pero con mucha más frecuencia se presenta como un padecimiento remitente-recurrente (EMRR), alrededor del 40% de los pacientes tendrán un curso progresivo después de unos 15 a 20 años de padecer la forma remitente-recurrente (esclerosis múltiple secundaria progresiva, EMSP), los mecanismos compensatorios se agotan y en un periodo aproximado de 6 a 12 meses lentamente se va generando aumento de la discapacidad, cuando el cuadro ya es manifiesto, los daños son irreversibles. Con los años hemos logrado prolongar el periodo en el que los pacientes progresan, pero muchos de todos modos llegarán a esta fase y como neurólogos debemos estar preparados para su atención y listos para informar oportunamente, de modo que nuestro enfermo pueda planear a futuro sus decisiones. Si bien los tratamientos modificadores de la enfermedad son muy importantes para las personas que viven con EM, no mejoran varias de sus molestias cotidianas, a pesar muchas veces de ausencia de brotes y progresión padecen varios síntomas de difícil control, situación que se complica mucho más aún si hay progresión de esta.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA

Realmente no existe una definición operativa universalmente aceptada de EMP. En términos generales en las guías de manejo se acepta que el término se aplica a las personas con EM que requieren de apoyo bilateral para la marcha en forma constante, para lograr caminar 20 metros sin reposo. Equivaldría a una puntuación en la escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS) mayor de 6. Los pacientes con enfermedad avanzada suelen tener problemas de alimentación, de comunicación, cognitivos y

síntomas muy complejos. Tienen alto riesgo de morbimortalidad, que puede ser prevenida y tratada, como es el caso de las infecciones, las caídas y las ulceras de decúbito. Obviamente estos pacientes requieren de asistencia continua, pero a pesar de estas limitaciones viven por muchos años con frecuencia y mueren más bien en un hospital que en casa.

¿Qué pasaría si se contará en México con enfermeras especializadas suficientes para atenderlos, sitios de cuidados diurnos, *hospices*, etc.?

Este enfoque de la EMP es claramente tardío, los clínicos debemos estar cerca de nuestros enfermos, conocerlos bien y trazar una línea en su evolución para detectar pequeños cambios que sugieren la progresión de la enfermedad, empoderar al paciente y a su familia para manifestar estas sutilezas desde su inicio, porque como hemos reiterado los cuidados de soporte y paliativos no son privativos de los estadios finales de la enfermedad, y en este caso menos aún, donde los pacientes pueden vivir muchos años, requieren de atención compleja y tiempo para planear los cambios en su estilo de vida, arreglos en casa y decisiones, buscando mejorar la calidad de vida del paciente y su familia, tratando de identificar, prevenir y aliviar el sufrimiento, desde un punto de vista integral, no solo biológico. El neurólogo tratante debe conocer estos principios y aplicarlos, pero con frecuencia será rebasado requiriendo de un equipo multidisciplinario en el que deberá haber un paliativista especializado[1].

DIAGNÓSTICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA:

Hasta hace algún tiempo, este diagnóstico revestía múltiples problemas administrativos para el médico tratante, ya que los modificadores de la enfermedad con registro no estaban indicados si las formas progresivas no tenían actividad, como sucede a menudo. Recientemente se ha aprobado en México, por la COFEPRIS (Comisión Federal para la Protección contra Riesgos Sanitarios) el uso del siponimod para los enfermos con EMSP, con y sin actividad, lo que permite tener menos temor de dejar a un paciente fuera de modificador de enfermedad. Pero mas allá de esto, la identificación temprana de los pacientes con EMRR que están progresando es muy relevante. En un esfuerzo por identificar más precozmente la progresión de la enfermedad se han hecho varios estudios, ya que no existe un biomarcador definitivo que muestre la transición a esta fase. Uno de estos esfuerzos fue realizado en Argentina, donde se recapitularon las recomendaciones generales, pero se amplió la visión para atender mejor a estos pacientes[2]. Se establecieron algunas recomendaciones generales, para ayudarnos en ello, tales como:

- Definir como empeoramiento neurológico: al incremento de la EDSS (Fig. 1) en al menos 1 punto en pacientes con EDSS entre 0 y 5.5 o de al menos 0.5 puntos en pacientes con EDSS ≥ 6. Este aumento de la discapacidad puede ser producto de recaídas, pero también puede ocurrir en ausencia de ellas (progresión de la discapacidad independiente de recaídas, PIRA).
- Definir al paciente con EMSP cuando ha tenido EMRR, y presenta progresión de la discapacidad de cuando menos 1 punto de la EDSS en pacientes con EDSS ≤ 5.5 o de 0.5 en pacientes con EDSS ≥ 6 y EDSS de al menos 4 con al menos 2 puntos de EDSS correspondientes al sistema funcional piramidal con progresión confirmada de cuando menos 3 a 6 meses, no atribuible a una recaída. Es decir cuando menos tiene un lapso de 30 o más días que pasó su último brote.

Sin embargo estas recomendaciones parecen llegar demasiado tarde en la detección de la progresión, cuando el enfermo ya acumuló discapacidad importante. Otra limitación es que el EDSS se basa principalmente en las habilidades para la marcha, y un enfermo puede mostrar datos de progresión, por ejemplo en las funciones cognitivas, para las



Figura 1. Escala EDSS.

que esta escala es muy poco sensible. Bajo esta definición era frecuente que al paciente se le dejara de lado, «ya no hay nada que hacer», escuchamos más de alguna vez. Incluso se suspendían con y sin indicación modificadores de enfermedad y otras medidas. Por ello se ampliaron las recomendaciones actuales señalando que tan pronto se sospeche o confirme con estos datos la progresión de la enfermedad, es indispensable el seguimiento clínico cada tres meses para evaluar la presencia de recaídas (actividad clínica de la enfermedad que amerita tratamiento específico); realizar resonancia magnética de encéfalo y según el caso de médula espinal cada 12 meses al menos, para identificar actividad radiológica de la enfermedad. En ambos casos se acepta la utilidad de los modificadores de la enfermedad, para limitar la actividad inflamatoria. También se recomienda que en el seguimiento clínico se evalúe cuidadosamente el EDSS en forma ideal por el mismo médico, cada tres meses para seguir la progresión de la enfermedad y dar las medidas de soporte necesarias. El seguimiento neuropsicológico es indispensable, y no hay que esperar para realizar las pruebas iniciales hasta la sospecha de la progresión, conviene tener una idea basal y realizar al menos cada 12 meses la valoración neuropsicológica para detectar deterioro cognitivo. Cuando sospechamos de la transición hacia las formas progresivas, debemos plantear la rehabilitación y la neurorrehabilitación, haciendo énfasis en los problemas cognitivos. Del 40 al 65% de los pacientes con EM presenta trastornos cognitivos que aunque no son privativos de las formas progresivas constituyen un problema grave para mantener la calidad de vida de los enfermos. En un mundo ideal estos enfermos deberían ser evaluados en un centro de EM especializado, pero existen pocos en el país, por lo que el neurólogo debe allegarse de otros profesionales con experiencia para brindar esta atención a su paciente. El diagnóstico de la transición de EMRR a EMSP puede retrasarse varios años, lo que ha generado buscar mejores herramientas para su detección temprana. Dadas las limitaciones que ofrece solo considerar al EDSS, se aplican otras escalas como: la *Multiple Sclerosis Functional Composite,* que evalúa la motricidad de los miembros superiores, la deambulación y la función cognitiva, utilizando la prueba de los nueve agujeros, la prueba de marcha de 7.5 metros y el *PASAT.* Obteniéndose el «*score* combinado de progresión de la discapacidad» cuando hay aumento del EDSS, aumento del 20% del tiempo de la prueba de marcha de los 7.5 metros y de la prueba de los 9 agujeros, en forma sostenida (se acepta usualmente más de 3 meses), en ausencia de un brote, o después de más de 30 días de este, se habla de progresión[3]. Hay otras pruebas, como 6 minutos de marcha, las pruebas de contraste visual y los reportes hechos por los propios pacientes, que han ido cobrando cada vez más valor, ya que ellos y sus familiares pueden señalar cambios muy incipientes, que quizá no detectemos con estas pruebas. En este sentido es muy importante que le preguntes a él y a su familia sobre cambios sutiles,

que no siempre te dicen espontáneamente, tales como: aumento de la severidad de síntomas que tenía, como dolor, fatiga, espasticidad, problemas de esfínteres, sexuales, visuales, etc. Alteración leve pero progresiva de la marcha, incapacidad para deportes que usualmente podía hacer, o en tareas habituales; fallas en la concentración, en el disfrute de *hobbies*, en la higiene personal, en el desempeño de su rol. Algunas aplicaciones de teléfono inteligente y similares a veces pueden ser de utilidad para detectar rendimiento disminuido. Incluso por telemedicina se pueden aplicar escalas de utilidad para valorar la discapacidad del enfermo.

Aunque no en forma absoluta, la medición de la atrofia cerebral ajustada a edad podría valorar el fenómeno neurodegenerativo tempranamente y aportar datos de progresión de la enfermedad. En la tomografía de coherencia óptica puede detectarse adelgazamiento de la capa de la retina que refleja el fenómeno degenerativo del sistema nervioso central y por lo tanto la progresión. Algunos biomarcadores como las bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo o los neurofilamentos en suero podrían también relacionarse con la progresión.

CUIDADOS DE SOPORTE Y PALIATIVOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA[4]

Como podemos concluir fácilmente, los enfermos con formas progresivas de la EM tienen una serie de necesidades no resueltas, y aunque si los brotes continúan pueden ser controlados de forma habitual, y hay alguna esperanza con moléculas nuevas con registro para esta indicación, los síntomas tan variados que presentan requerirán de mucho más. En estos casos el neurólogo tratante debe estar preparado para dar los cuidados de soporte y paliativos generales, informar de los factores de mal pronóstico, de la posible evolución, de las alternativas de manejo, pero también de la planeación en la toma de decisiones a futuro. Habitualmente necesitamos de un equipo multidisciplinario, que colabore organizadamente para fomentar la calidad de vida del enfermo y hacer frente a las situaciones que se van planteando para él y su familia. Problemas como el manejo de: el dolor, la sensación de disnea, problemas vesicales, intestinales, ansiedad, depresión, alteraciones del sueño, y los efectos sobre el cuidador primario y la familia. De manera muy relevante apoyará en los planes de cuidado avanzado (en el aspecto físico, psicológico social y espiritual), que permiten empoderar al paciente para decidir de acuerdo con sus valores los procedimientos que aceptará, y los que no, de acuerdo con sus objetivos y preferencias. El equipo que lo atiende deberá estar listo para discutir estos puntos con el paciente y con su familia, incluso deberá ser capaz de propiciarlos cuando el paciente aún puede manifestarlos claramente, para garantizarle que se respetarán sus preferencias en caso de que llegue el punto en que ya no pueda hacerlo. El 22% de los pacientes con EMP tienen ideación suicida, el 7% consideran seriamente el suicidio y el 65% la muerte asistida si hay dolor insoportable. Estas consideraciones se relacionan con la depresión, la desesperanza, el aislamiento social y la pérdida de la calidad de vida. En estos casos es indispensable la actuación del especialista en cuidados paliativos y de soporte, y muchas veces también del apoyo psiquiátrico y de acuerdo con las preferencias del paciente el espiritual. Se considera buena práctica médica: discutir los deseos a futuro del paciente, conocer sus restricciones frente a los alcances del tratamiento y sus deseos de una muerte acelerada. Pero al discutir este punto se debe poner particular atención a los factores de riesgo para solicitar apoyo para la muerte acelerada que hemos discutido, porque tienen posible alivio sintomático, que finalmente cooperará a la mejoría en la sensación de bienestar y calidad de vida del enfermo. En los capítulos específicos de este libro se tratarán la depresión,

la ansiedad, el suicidio, los cuidados paliativos, el apoyo espiritual, la rehabilitación, etc.

Típicamente el dolor refractario es causa de consulta al médico paliativista, pero otros síntomas muy frecuentes menguan la calidad de vida como la fatiga extrema y la espasticidad. Trataremos a grandes rasgos su manejo, si bien los estudios sobre el nivel de recomendación específicamente para pacientes con EM son muy escasos, las recomendaciones son generales, a veces con un nivel de evidencia limitado o simplemente son de buena práctica. Es importante que el médico recuerde que el manejo sintomático puede tener interacciones con otros fármacos, exacerbar comorbilidades del paciente e incluso empeorar otros síntomas, por lo que deberá ser muy cuidadoso con el balance riesgo/beneficio particularizando cada caso.

Manejo del dolor

El dolor en la EM es multifactorial, los síndromes dolorosos crónicos se presentan entre el 29 y el 80% de los enfermos, quizá esta gran diferencia se deba a la acuciosidad con la que somos capaces de preguntarle a nuestro paciente sobre disestesias y molestias difíciles de describir para el paciente. El dolor puede ser neuropático central, pero además suele haber dolor relacionado con la espasticidad, dolor somático musculoesquelético, dolor por procedimientos, cefalea por medicamentos, dolor por neuritis óptica, signos dolorosos como el de Lhermitte, etc., y el alivio de cada uno de ellos es fundamental, porque si bien el dolor neuropático central es de muy difícil control, la mejoría del dolor de las demás causas aumentará la sensación de bienestar global del paciente y su manejo no debe menospreciarse. Desafortunadamente, al igual que en otros síntomas las recomendaciones están transcritas desde las indicaciones en otros padecimientos, ya que los estudios específicos no son abundantes. Los medicamentos de primera línea (neuromoduladores farmacológicos) son principalmente: antiepilépticos (gabapentinoides y frente a la neuralgia del trigémino, carbamazepina) y antidepresivos (tricíclicos y duales). Los cannabinoides (D9-tetrahidrocannabinol, extracto de *Cannabis sativa*, nabiximols) tienen una recomendación baja y un nivel pobre de evidencia, cuando menos por el momento, en el manejo del dolor por EM. La estimulación nerviosa eléctrica transcutánea, aunque tiene nivel bajo de evidencia en esta indicación en particular podría ser coadyuvante. Los opioides tienen indicaciones limitadas. Ocasionalmente se recurre a manejo invasivo, incluso quirúrgico, del dolor neuropático, pero siempre considerando el riesgo frente al beneficio, que no siempre es sostenido (Tablas 1-3)[5-7]. No se debe olvidar el manejo de otras fuentes de dolor como las posturas viciosas, el dolor musculoesquelético y algunas cefaleas, que mejoran con analgésicos antiinflamatorios no esteroideos.

Manejo de la espasticidad

Es muy importante, porque además de alterar la calidad de vida del paciente, limita su movimiento, dificulta su manejo y puede provocar aumento de la inmovilidad, con úlceras de decúbito. Entre las recomendaciones aceptadas para su control están: el ejercicio, particularmente de estiramiento, pero debe iniciarse antes de que el paciente ya esté muy limitado para poder practicarlo. La natación en agua tibia para evitar la fatiga. Algunos cannabinoides, como el nabiximols en espray, que entre otras cosas contiene tetrahidrocannabinol, tiene una evidencia sólida en el control de la espasticidad. Otros cannabinoides se han utilizado también, incluso *Cannabis sativa*. Sin embargo su uso médico no se encuentra estandarizado ni aprobado aún en México. El baclofeno oral tiene alguna acción en la espasticidad, pero también tiene efectos adversos sobre fatiga, debilidad y somnolencia que limitan la dosis. En casos

Tabla 1. Tratamiento del dolor neuropático central secundario a esclerosis múltiple

I. Fisioterapia	
II. Tratamiento farmacológico	
Dolor neuropático central	1.ª línea: Antidepresivos tríciclicos, antidepresivos duales Gabapentinoides 2.ª línea: Otros antiepilépticos 3.ª línea Opiodes atípicos
Dolor neuropático paroxístico (neuralgia del trigémino)	Bloqueadores de canales de sodio: carbamazepina, oxcarbazepina Anestésicos
Controvertidos en dolor neuropático central Aceptados en espasticidad	Cannabinoides: Nasales: nabiximols, 2.7 mg, delta-9-tetrahidrocannabinol/2.5 mg cannabidiol Orales: delta-9-tetrahidrocannabinol (dronabinol)
Dolor neuropático refractario	Anestésicos: Ketamina IV (inhibidor de canales de sodio) Lidocaína IV (bloqueador de rNMDA) Oxido nitroso gas (bloqueador de rNMDA)
III. Otras alternativas	TENS Neuromodulación no invasiva Estimulación magnética transcraneal múltiple (min 10 HZ) Estimulación transcraneal de corriente
IV. Tratamiento invasivo	Quirúrgico Neuromodulación invasiva Estimulación eléctrica medular Estimulación eléctrica talámica Estimulación cerebral profunda Otros: bomba intratecal de baclofeno

rNMDA: receptores de *N*-metil-D-aspartato.

Adaptada de Solaris et al., 2020[4] y Attal, 2021[5].

avanzados la bomba intratecal de baclofeno tiene mayor efectividad, sin embargo supone un procedimiento invasivo y los cuidados del catéter. La tizanidina reduce la espasticidad, sin embargo también presenta efectos adversos, entre otros aumento de la fatiga y debilidad. La toxina botulínica A puede reducir la espasticidad de los aductores de la cadera. A veces se emplean benzodiazepinas, es importante conocer sus efectos adversos e individualizar su relación riesgo/beneficio. La estimulación nerviosa transcutánea resulta de ayuda (Tabla 4)[8].

Tabla 2. Principales neuromoduladores farmacológicos

Fármaco	Dosis	Precauciones	Efectos adversos
Gabapentina 1.ª línea	1.° 300 mg x 1 > 300 mg/4-7 días x 3 media 1,800-3,600 mg (en 3)	Insuficiencia renal: ajustar dosis No suspender bruscamente	Sedación, mareo,confusión,edema, temblor
Pregabalina 1.ª línea	75 mg x 1 > 75 mg/ 4-7 días a 300 mg a 300 mg x 2	Insuficiencia renal: ajuste de dosis. No suspender bruscamente	Ídem Euforia
Lamotrigina	25 mg x 2 semanas > 25 mg x 2 x 2 semanas 25 mg-100-200 mg x 2 Titulación muy lenta	Dosificar según se tomen o no inductores de enzimas hepáticas No suspender bruscamente	Rash, S. Steven-Johnson Dolor abdominal, diarrea, cefalea
Carbamazepina 1.ª línea Neuralgia del trigémino	200 mg > 200 mg cada 4-7 días 3 dosis/día o ER 1x2 a 1,200 mg	Asiáticos. Prueba de variante HLAB*1502 No suspender bruscamente	S. Steven-Johnson,mielosupresión, disfunción hepática, < NA, náuseas, mareo, somnolencia
Amitriptilina 1.ª línea	10-25 mg > 4-7 días a 100 mg-150 mg noches	Riesgo suicida. S. serotoninérgico. Antecedentes de cardiopatías o S. urinarios No suspender abruptamente	Sedación, boca seca, ortostatismo, impotencia,confusión, > peso, retención urinaria, estreñimiento, visión borrosa
Duloxetina 1.ª línea	20-30 mg x 1 > por semana 20-30 mg a 60-120 mg en 2 dosis	Riesgo suicida. S. serotoninérgico, > riesgo hemorragico (cuidado con antocoagulantes). IH cuidado. No suspender abruptamente	Sedación, fatiga, náuseas, hiperhidrosis, mareo

Adaptada de Solaris et al., 2020[4] y Attal, 2021[5].

Manejo de la fatiga

Es un síntoma muy frecuente**,** puede exacerbarse por climas extremos, por algunos fármacos y por infecciones. El reposo programado y el control del clima pueden ser de utilidad. Medidas como hacer el trabajo planeado durante la mejor hora del día, por ejemplo cocinar varios alimentos y congelarlos para días subsecuentes. Desafortunadamente hay pocos estudios sistemáticos, específicos para EMP, lo que arroja niveles de recomendación y evidencia bajos. Con esto en mente se han utilizado: el

Tabla 3. Opiodes en el dolor neuropático central por esclerosis múltiple

Opioides «débiles»	Dosis	EAD	Evidencia
Tramadol	25-400 mg/día	Náuseas, vómitos, estreñimiento	Moderada evidencia. Recomendación débil
Tapentadol	50-600 mg/día	Ídem	Ídem

EAD: efectos adversos.

Adaptada de Watson et al., 2016[6].

Tabla 4. Tratamiento de otros dolores: espasticidad

I. No farmacológico	
Fisioterapia	Ejercicio de estiramiento. Natación en agua tibia
Férulas ortopédicas	
II. Farmacológico	1.ª línea. Baclofeno.10-140 mg/día. EAD: debilidad y fatiga. 2.ª línea. Clonazepam. Muchos EAD Tizanidina: 2-32 mg. EAD: sedación Toxina botulínica, en determinados casos
III. Invasivos	Bloqueos neurolíticos Bomba de infusión con baclofeno

EAD: efectos adversos.

Adaptada de Szok et al., 2019[7].

D9-tetrahidrocannabinol, el extracto de la planta cannabis, la aminopiridina, el ejercicio programado, asistido por reentrenamiento de la marcha, entrenamiento de los músculos inspiratorios, ejercicios de resistencia sobre todo para miembros superiores y tronco, el entrenamiento de propulsión en silla de ruedas, que pueden mejorar la sensación de bienestar y ser útiles en etapas mas tempranas de la EM, la amantadina, la terapia cognitiva conductual y la meditación (*mindfulness*) pudieran resultar coadyuvantes.

Manejo de los problemas vesicales

Casi todos los pacientes con EMP sufren de estos problemas, habitualmente tendremos que referirlos a un urólogo con experiencia. Puede haber incontinencia urinaria o retención. Los medicamentos antimuscarínicos pueden mejorar la continencia urinaria. El D9-tetrahidrocannabinol y el extracto de cannabis parecen mejorar la continencia, con nivel de recomendación débil. La desmopresina intranasal puede ser útil para la nocturia. Está contraindicada en padecimientos cardiovasculares, renales y en hipertensión descontrolada. Otras medidas que potencialmente pueden ayudar al paciente son los programas de entrenamiento, como: orinar en forma programada, reentrenamiento vesical

y ejercicios de retención; entrenamiento del piso pélvico combinado con *neurofeedback* y estimulación eléctrica del piso pélvico. En los enfermos que tienen orina residual persistente mayor de 100 ml, se recomienda la autocateterización intermitente o la cateterización por un cuidador preparado. Puede llegar el momento de la cateterización permanente. En casos de incontinencia refractaria a antimuscarínicos o cuando están contraindicados, la inyección de toxina botulínica A en el detrusor puede ser una alternativa. Frecuentemente al problema vesical se une el de la función sexual y del esfínter anal, que también deben ser atendidos.

REHABILITACIÓN

Se recomienda la rehabilitación multidisciplinaria aunque no se ha podido demostrar una nivel de evidencia alto. En centros especializados puede haber robots, laboratorios de marcha y movimiento, pero en nuestro medio, estos son muy escasos. Los servicios de fisioterapia, lo mejor integrados posible, deben ser ofrecidos al paciente en forma temprana, entrenar al familiar y al cuidador para la ejercitación en casa, la terapia ocupacional y técnicas de modificación del hogar para mantener al máximo la autonomía del paciente. No podemos soslayar la importancia de la neurorrehabilitación para los pacientes con deterioro cognitivo, a veces este puede ser leve pero impactar en la capacidad escolar o laboral del paciente, consejos como «ordena todo antes de empezar tus tareas», «planifica bien lo que vas a hacer», «ten todo a la mano», «atiende un solo asunto a la vez», «elije la hora en la que te sientes mejor para hacer la labor más importante de tu jornada», son muy útiles.

CUIDADOS DE LA FAMILIA Y EL CUIDADOR

Deben recibir formación y apoyo para enfrentar el día al día del enfermo con EMP, especialmente en estadios avanzados. Frecuentemente requerirán de apoyo emocional también.

Los neurólogos debemos recibir formación en cuidados paliativos, aplicarlos al paciente con EMP, familiarizarnos con comunicar malas noticias en forma empática, estar comprometidos en los cuidados al final de la vida, y tener la capacidad de discutir sobre los cuidados avanzados, planear junto con el paciente, y por otra parte los paliativistas especializados deben conocer y entender a los pacientes con EM y a la enfermedad.

CONCLUSIÓN

Aún hay muchas necesidades sin resolver de nuestros enfermos con EMP, sus signos y síntomas son múltiples, exceden la capacidad de espacio de esta obra, pero todos los médicos y personal de salud que las atendemos tenemos que comprender que nuestro acompañamiento empático es fundamental, habitualmente estaremos ahí por años, nuestra creatividad, conocimiento y empatía puede mejorar la calidad de vida de ellos y sus familiares, nunca debemos pensar que «no hay nada que hacer», ya que siempre lo hay. Los neurólogos no estamos solos frente al desgaste natural de su atención, tenemos un equipo multidisciplinario que nos ayuda en la tarea. Es crucial fomentar mejores equipos multidisciplinarios que integren servicios de enfermería capaces de atender las necesidades de los enfermos con EM en estadios avanzados, idealmente en casa, para evitar hospitalizaciones innecesarias y dolorosas para nuestros enfermos. Considerar a psiquiatras, psicólogos, rehabilitadores, nutriólogos y a todos los especialistas que se vayan necesitando según la situación de nuestro paciente, sin olvidar que el médico

especializado en cuidados paliativos es un gran aliado en la búsqueda de preservar al máximo la calidad de vida de la persona que vive con EM y su familia. La consideración del apoyo espiritual a la medida de cada paciente, como se discutirá en el capítulo correspondiente.

Finalmente pero no menos importante, preguntarle a tu paciente, qué siente, qué necesita, cómo visualiza tu actuación y cómo ve su futuro, empoderarlo, para que tome decisiones y participe activamente en su proceso de enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. D'Amico E, Zanghì A, Patti F, Zappia M. Palliative care in progressive multiple sclerosis. Expert Rev Neurother. 2017;17(2):123-27.
2. Cristiano E, Patruccco L, Ysrraelit MC, Alonso R, Balbuena ME, Ballario C, Barboza AG, et al. Consenso sobre la identificación y seguimiento de la esclerosis múltiple secundaria progresiva en Argentina. Rev Neurol. 2021;72(1):23-32.
3. Rojas J, Pattruco L, Cristiano E. Evaluación clínica y por imágenes de la esclerosis múltiple progresiva. Medicina. 2019;79:37-43.
4. Solaris A, Giordano A, Sastre-Garriga J, Köpke S, Rahn AC, Kleiter I, et al. EAN guideline on palliative care of people with severe, progressive multiple sclerosis. Eur J Neurol. 2020;27:1510-29.
5. Attal N. Advances in the treatment of neuropathic pain. Curr Opin Neurol. 2021;34:631-37.
6. Watson JC, Sandroni P. Central neuropathic pain syndromes. Mayo Clin Proc. 2016:91(3):372-85.
7. Szok D, Tajti J, Nyári A, Vécsei L. Therapeutic approaches for peripheral and central neuropathic pain. Behav Neurol. 2019;2019:8685954.
8. Gevirtz C. Pain management of the patient with multiple sclerosis. Topics in Pain Management. 2008;23,9:1-5.

Espectro de la neuromielitis óptica

Irene Treviño Frenk

La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad crónica autoinmune inflamatoria y destructiva del sistema nervioso central (SNC) (cerebro, tallo cerebral, cerebelo y médula espinal) en la cual ocurren episodios de inflamación llamados «brotes» o «recaídas» que afectan principalmente el nervio óptico y la médula espinal. Dichos brotes también se pueden presentar en el área postrema, tallo cerebral, diencéfalo y hemisferios cerebrales. A estas entidades se las denomina «síndromes del espectro de neuromielitis óptica» (ENMO)[1]. Los mecanismos de lesión incluyen el reconocimiento antígeno-anticuerpo, inflamación tisular extensa, necrosis, daño axonal, desmielinización y neurodegeneración secundarios. Si bien no se conoce la causa y disparador de la enfermedad, el concepto actual del ENMO es que se trata de una astrocitopatía autoinmune en donde aproximadamente el 75% de los casos presentan anticuerpos anti-acuaporina 4 en suero o líquido cefalorraquídeo[2]. Cuando ocurre desmielinización hay enlentecimiento o bloqueo de la neurotransmisión. Cuando el daño es más extenso y hay degeneración axonal los signos y síntomas son secundarios a la destrucción tisular. Adicionalmente, la inflamación extensa también puede ser responsable de algunos datos clínicos. Debido a la extensa reacción inflamatoria que ocurre en los brotes de ENMO, la posibilidad de remisión después de estos es menor que en esclerosis múltiple (EM) y frecuentemente resultan en consecuencias irreversibles o secuelas discapacitantes que disminuyen la expectativa de vida.

Los brotes generalmente se manifiestan con alguno de las siguientes datos:

- **Neuritis óptica (inflamación en el nervio óptico):**
  - Baja visual que se puede acompañar de:
    - Dolor en los ojos o alrededor de estos y que empeora al moverlos hacia los lados.
    - Pérdida de la visión (amaurosis).
    - Alteraciones campimétricas.
    - Dificultad para distinguir los colores.
    - Dificultad para distinguir los contrastes.
    - Sensibilidad a la luz (fotofobia).
- **Mielitis (inflamación en la médula espinal):**
  - Debilidad en las extremidades y que respeta la cara.
  - Dificultad para controlar esfínteres.
  - Hipoestesia o anestesia en las extremidades, tronco o cuello.
  - Dolor neuropático.

Otros síndromes menos frecuentes:

- **Síndrome de área postrema, tallo cerebral, diencefálico y encefalítico:**
  - Paresia o plejía.
  - Alteraciones del equilibrio o de la coordinación.

- Alteraciones de los movimientos oculares.
- Alteraciones de la regulación de los ciclos sueño-vigilia.
- Narcolepsia.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Síndrome confusional.
- Alteraciones del estado de alerta.
- Vómito o singulto persistentes.

Debido a la magnitud de la inflamación que provoca y las zonas del SNC que se pueden afectar, el ENMO puede producir brotes severos generan secuelas y discapacidad que pueden ser refractarias a tratamiento e irreversibles. Por este motivo, es fundamental que la neuromielitis óptica se diagnostique tempranamente y se inicie un tratamiento agudo antiinflamatorio potente seguido de tratamiento crónico de mantenimiento que disminuya la actividad de la enfermedad[3]. El diagnóstico se establece cuando se presenta al menos un síndrome clínico parte del ENMO, se descarta EM por resonancia magnética y se documentan anticuerpos anti-acuaporina 4 positivos. En casos negativos o si la prueba no está disponible, se puede diagnosticar ENMO cuando hay episodios repetitivos que afecten al menos dos topografías distintas del SNC.

SÍNTOMAS DE PARTICULAR INTERÉS EN NEUROMIELITIS ÓPTICA

Dolor

Si bien tradicionalmente se ha considerado a las enfermedades autoinmunes, desmielinizantes o neurodegenerativas del sistema nervioso como causas de déficits neurológicos o también llamados «síntomas negativos», es importante resaltar que frecuentemente se pueden asociar a fenómenos de excitación y/o estimulación, también llamados «síntomas positivos». Dichos fenómenos suelen asociarse a mecanismos de inflamación, daño tisular y alteraciones de la neuroconducción, tanto a nivel central como periférico. Adicionalmente, la disrupción de estructuras neuronales implicadas en la percepción, modulación (facilitación e inhibición) y percepción del dolor puede ocasionar fenómenos disfuncionales relacionados con el dolor neuropático crónico. De hecho, si bien el dolor neuropático es un síntoma poco o pobremente evaluado, se ha reportado que es altamente frecuente (presente en hasta el 80% de los casos)[4] e incapacitante[5]. De hecho, constituye un factor que claramente contribuye al deterioro funcional y de la calidad de vida de las personas que viven con ENMO.

Los síndromes del ENMO que pueden asociarse a dolor son la mielitis y en menor grado la neuritis óptica (NO). Si bien la presentación clásica de las neuropatías ópticas inflamatorias incluye dolor a la movilización ocular, se ha reportado que esto es menos frecuente en NO secundaria a ENMO en comparación con aquella que es idiopática o eventualmente se atribuye a EM. Esto depende de la severidad del cuadro y al grado de daño tisular, que es más prominente y grave en ENMO. El dolor secundario a NO generalmente es de tipo somático y se atribuye a inflamación. El dolor en mielitis por ENMO es un síntoma de particular interés, debido a su intensidad, potencial refractariedad al tratamiento y a que frecuentemente es el síntoma inicial de la mielitis. De manera clásica, los pacientes pueden iniciar con prurito en la cara posterior del cuello o región dorsal y posteriormente presentar disestesias y dolor irradiado en «hemicinturón» o «cinturón completo». Este también llamado «abrazo de la mielitis» ocasiona una sensación de opresión dolorosa y puede confundirse con síndromes coronarios agudos o abdomen agudo (dolor visceral). En fases más avanzadas del cuadro, puede presentarse

dolor en toda la topografía afectada por el nivel sensitivo de la mielitis. De esta manera, los pacientes refieren disestesias y dolor en la región cervical, dorsal, abdomen y/o en las extremidades. Adicionalmente, no es infrecuente la asociación con alodinia y/o espasmos tónicos dolorosos. Los mecanismos involucrados en estos cuadros dolorosos incluyen aspectos relacionados con dolor mecánico (p. ej., inflamación) y de manera predominante dolor neuropático. De hecho, la disrupción de las vías de neuromodulación (inhibición) del dolor explica en parte la severidad y refractariedad de estos cuadros. Se ha estudiado el papel de los mediadores inflamatorios como la interleucina 6 en la génesis del daño tisular en ENMO y su correlación con la severidad de los síntomas. Las alteraciones de la marcha, el uso incorrecto de auxiliares de la marcha y las complicaciones derivadas de la inmovilidad también pueden asociarse a dolor, generalmente de tipo mecánico. Pueden además generar complicaciones degenerativas de la columna con radiculopatías y otras lesiones que generan también dolor neuropático. Es importante conocer los mecanismos de dolor para diseñar estrategias terapéuticas eficaces e individualizadas, debido a la complejidad de los mecanismos y a la heterogeneidad de las presentaciones clínicas.

Discapacidad en neuromielitis óptica

Como se ha mencionado previamente, los mecanismos de lesión y daño tisular prominentes en ENMO, particularmente en los casos con anticuerpos anti-acuaporina 4 positivos, frecuentemente ocasionan discapacidad asociada a recaídas. A diferencia del prototipo de enfermedad desmielinizante que es la EM, donde puede existir progresión independiente de recaídas, en ENMO son los brotes los principales detonantes de las limitaciones funcionales residuales. La discapacidad en ENMO incluye aspectos visuales, motores y sensitivos. De manera menos frecuente se ha descrito el deterioro cognitivo. La discapacidad visual en ENMO puede ser grave, debido a la severidad de los cuadros de NO y a la mayor frecuencia de cuadros bilaterales y graves que pueden resultar en amaurosis (ceguera) en pocos días. El riesgo de desarrollar amaurosis al menos monocular es mucho mayor que en la EM y hasta el 70% de los pacientes lo presentan en los primeros seis años de evolución de la enfermedad. La discapacidad motora se encuentra principalmente asociada a limitaciones del movimiento con cuadros de cuadriparesia o tetraparesia (debilidad) o plejía (parálisis), particularmente cuando hay lesiones medulares extensas. Dicha limitación de la movilidad puede derivar en complicaciones como caídas, necesidad de uso de auxiliares para la marcha, úlceras por presión, espasticidad, problemas de higiene, infecciones y muerte. Se ha descrito que hasta el 50% de los pacientes en ENMO necesitan un auxiliar para la marcha en los primeros siete años de evolución de la enfermedad, lo cual contrasta con el menor riesgo en la EM (80% a 20 años). Adicionalmente, estas limitaciones funcionales incrementan la carga para el sistema de salud y cuidadores, al ameritar cuidados especiales y atención multidisciplinaria (cuidados de enfermería, medicina del dolor, fisioterapia, urología, cirugía colorrectal, cirugía plástica, psicología, psiquiatría, cuidados paliativos, etc.)[6]. La necesidad de utilizar un auxiliar para la marcha puede ser evidente cuando el paciente presenta francas alteraciones de la movilidad, sin embargo, a menudo se presentan personas con debilidad en grado variable que por diversos motivos no utilizan un auxiliar, a pesar de que se han limitado sus desplazamientos o presentan caídas frecuentes. Esta resistencia a utilizarlo puede deberse al estigma que implica la discapacidad. No resulta útil resistirse a progresar en el apoyo si esto está generando dolor, frustración, caídas o fracturas. De esta manera, un auxiliar para la marcha puede disminuir la dependencia física y

mejorar la seguridad. Algunos pacientes que preservan la marcha pueden beneficiarse del uso de una silla de ruedas para desplazamientos de mayores distancias o en circunstancias de mayor complejidad (p. ej., al acudir a citas al hospital o en desplazamientos por largos periodos). Es importante el uso del auxiliar de la marcha que le proporcione mayor movilidad e independencia con el menor riesgo de caídas, por lo cual su prescripción debe de ser individualizada. La rehabilitación física es útil como actividad adaptativa educativa para el correcto uso del auxiliar para la marcha y a potenciar la funcionalidad residual que pueda maximizar la independencia de la persona por medio de estrategias de entrenamiento y/o compensación. Adicionalmente, es importante que se verifiquen que el entorno en el cual vive el paciente tenga las adaptaciones necesarias para su grado de discapacidad.

En la sección previa se ha comentado sobre el dolor en ENMO y la profunda afección que puede provocar en la calidad de vida de la persona. Adicionalmente, la intensidad y refractariedad al tratamiento a menudo ameritan un manejo complejo con riesgo de polifarmacia y efectos secundarios que complican la atención médica e incrementan los gastos al sistema de salud. De esta manera, la discapacidad está claramente asociada a una mayor carga para el sistema sanitario.

Disfunción de esfínteres

Las lesiones medulares y en menor frecuencia los síndromes encefalíticos del ENMO pueden asociarse a disfunción del control de esfínteres. El espectro de manifestaciones puede incluir urgencia urinaria, incontinencia de esfuerzo o incontinencia mixta. En cuanto al esfínter anal, es más frecuente el estreñimiento, aunque también se puede desarrollar incontinencia fecal y «pseudodiarrea» en relación con el estreñimiento con rebosamiento asociado a impactación fecal. Si bien el ENMO es una enfermedad del SNC, los mecanismos de lesión tisular en ENMO resultan poco selectivos y frecuentemente pueden lesionar el cuerpo de la motoneurona inferior, lo cual explica la variabilidad de los síntomas motores y esfinterianos. Es innegable el profundo impacto de la incontinencia en la necesidad de recursos adicionales para el autocuidado (pantiprotectores, pañales, sondas, cirugías de derivación), medicamentos y sus potenciales complicaciones (infecciones, fisuras anales, enfermedad hemorroidal, infecciones cutáneas, problemas de autoestima, trastornos del ánimo y disfunción sexual).

Tratamiento en neuromielitis óptica

El tratamiento del ENMO implica la incorporación de al menos cuatro modalidades terapéuticas. En el contexto de una recaída se administran tratamientos antiinflamatorios potentes de acción rápida que tienen como objetivo disminuir la intensidad del déficit neurológico asociado y ofrecer una mayor probabilidad de recuperación. Los medicamentos más frecuentemente utilizados para este objetivo son los esteroides intravenosos a dosis altas (metilprednisolona). En casos de recaída grave o refractaria a esteroides se considera el uso de plasmaféresis o inmunoglobulina (Ig) intravenosa[7]. Una vez establecido el diagnóstico, ya sea a partir de un evento monofásico con anticuerpos antiacuaporina 4 positivos o síndromes multifocales recurrentes con anticuerpos negativos, está indicado el uso de inmunosupresión de mantenimiento, también denominado «tratamiento modificador de la enfermedad», el cual disminuye el riesgo de presentar recaídas y acumulación de la discapacidad (discapacidad asociada a recaídas). Los tratamientos tradicionalmente utilizados se encontraban fuera de indicación u *off label* debido a

la carencia de ensayos clínicos controlados que los hubieran validado, como ha sido el caso del uso de azatioprina, rituximab, ciclofosfamida y micofenolato de mofetilo, entre otros. En fechas recientes se han realizado ensayos clínicos con tratamientos innovadores que cuentan con evidencia clase I-A para ENMO, como son: satralizumab, eculizumab e inebilizumab. Estos medicamentos son más efectivos en pacientes con anticuerpos anti-acuaporina 4 positivos[8].

Los medicamentos inmunosupresores incrementan el riesgo de infecciones oportunistas y pueden asociarse a reactivación de infecciones crónicas latentes, por lo que es necesario realizar un perfilamiento apropiado para descartar infecciones crónicas como tuberculosis, infección por el virus de inmunodeficiencia humana, sífilis y hepatitis viral (B y C). Debido a que la inmunosupresión sostenida es una contraindicación para la administración de vacunas con virus vivos atenuados, se recomienda que se verifique la inmunidad contra el virus de varicela zóster previo al inicio de tratamiento inmunosupresor, lo cual se realiza mediante la determinación de anticuerpos IgG contra el virus de varicela. Adicionalmente, se recomienda que los pacientes tengan completo su esquema de vigilancia detección temprana de neoplasias de acuerdo con el grupo de riesgo por edad y sexo. Esto es particularmente relevante debido a que hasta el 30% de los nuevos casos suceden en personas mayores de 50 años, lo cual se ha llamado «NMO de inicio tardío». Adicionalmente, es fundamental verificar una adecuada función renal y hepática, así como niveles normales de linfocitos previo a su inicio. Todos estos procesos de verificación pueden requerir atención multidisciplinaria donde el neurólogo colabore activamente con un médico de primer contacto (general, familiar o internista) y en ocasiones infectología. No es infrecuente la aparición del ENMO en mujeres en edad reproductiva, por lo cual puede ser necesario el trabajo en conjunto con ginecología y obstetricia para la planeación y seguimiento del embarazo. Se ha registrado un incremento de la actividad de la enfermedad en el posparto, por lo cual se debe instaurar una vigilancia estrecha y potencialmente la intensificación del manejo antiinflamatorio e inmunosupresor en esa etapa.

En cuanto al tratamiento sintomático, existe una amplia gama de medicamentos que pueden ser útiles en ENMO. El tratamiento integral de la ENMO frecuentemente implica el uso de analgésicos de potencia variable (analgésicos antiinflamatorios no esteroideos, opioides, neuromoduladores), antidepresivos, tratamientos para la espasticidad, para los espasmos tónicos (antiepilépticos, benzodiazepinas, baclofeno o toxina botulínica), tratamientos para la incontinencia (anticolinérgicos, entre otros) y el estreñimiento, antidepresivos y ansiolíticos, entre otros. Un porcentaje significativo del tiempo invertido a la atención en consulta se debe dedicar a la evaluación, tratamiento y seguimiento a la respuesta al tratamiento sintomático integral, el cual al menudo es complejo y puede resultar en polifarmacia.

En cuarto lugar, es importante resaltar el rol de la rehabilitación multimodal en el manejo de las complicaciones en ENMO. Ya se ha comentado el rol de la rehabilitación física brevemente en el apartado de discapacidad motora. Inicialmente, los pacientes pueden necesitar terapia de la deglución, de lenguaje y terapia ocupacional, todo esto con el objetivo de maximizar la independencia del paciente e intentar disminuir el deterioro funcional.

En conclusión, el ENMO es una entidad en donde hay un creciente interés y debido a la naturaleza agresiva y discapacitante de la enfermedad, su apropiado manejo frecuentemente amerita la evaluación integral del paciente y potencialmente la integración de equipos multidisciplinarios, lo cual puede resultar complejo pero impactar de manera positiva en la calidad de vida y pronóstico de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al.; International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology. 2015;85(2):177-89.
2. Haj-Yasein NN, Vindedal GF, Eilert-Olsen M, Gundersen GA, Skare Ø, Laake P, et al. Glial-conditional deletion of aquaporin-4 (Aqp4) reduces blood-brain water uptake and confers barrier function on perivascular astrocyte endfeet. Proc Natl Acad Sci U S A. 2011;108(43):17815-20.
3. Trebst C, Jarius S, Berthele A, Paul F, Schippling S, Wildemann B, et al. Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica: recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). J Neurol. 2014;261(1):1-16.
4. Bradl M, Kanamori Y, Nakashima I, Misu T, Fujihara K, Lassmann H, et al. Pain in neuromyelitis optica--prevalence, pathogenesis and therapy. Nat Rev Neurol. 2014;10(9):529-36.
5. Hyun JW, Jang H, Yu J, Park NY, Kim SH, Huh SY, et al. Comparison of neuropathic pain in neuromyelitis optica spectrum disorder and multiple sclerosis. J Clin Neurol. 2020;16(1):124-30.
6. Ajmera MR, Boscoe A, Mauskopf J, Candrilli SD, Levy M. Evaluation of comorbidities and health care resource use among patients with highly active neuromyelitis optica. J Neurol Sci. 2018;384:96-103.
7. Bonnan M, Valentino R, Debeugny S, Merle H, Fergé J-L, Mehdaoui H, et al. Short delay to initiate plasma exchange is the strongest predictor of outcome in severe attacks of NMO spectrum disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2018;89(4):346-51.
8. Selmaj K, Selmaj I. Novel emerging treatments for NMOSD. Neurol Neurochir Pol. 2019;53(5):317-26.

Cuidados de soporte y paliativos en esclerosis múltiple: participación del psiquiatría

Alonso Morales Rivero

INTRODUCCIÓN

Los cuidados paliativos van mucho más allá que solo atender las necesidades del final de la vida. Se preocupan activamente por una visión integral física, espiritual mental y social en cualquiera de las fases de alguna enfermedad sin importar la edad o el diagnóstico[1].

La idea de que los cuidados paliativos se deben ofrecer solo para pacientes con cáncer o enfermedades terminales es errónea. Ya es una realidad que cada vez hay más pacientes con enfermedades no oncológicas que son referidos a los servicios de cuidados paliativos. Esto es positivo, ya que las intervenciones tempranas mejoran la calidad de vida en enfermedades crónicas como la esclerosis múltiple[2].

Estas intervenciones tienen como objetivo disminuir la carga que representan los propios síntomas de la enfermedad y además establecer puntos específicos en la agenda del enfermo respecto de los posibles desenlaces. Otro de los objetivos es generar metas respecto al plan de cuidado y fomentar la toma decisiones en conjunto con equipo médico, paciente y familia. Estas decisiones van desde pequeños pasos al inicio de la enfermedad hasta aquellas relacionadas con el final de la vida[3].

SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Uno de los aspectos fundamentales que los especialistas en cuidados paliativos toman en cuenta es el estado psicológico y emocional de los pacientes y no es descabellado incluir a psiquiatras y psicólogos en el manejo integral de estos pacientes para mejorar la salud mental del paciente[4].

Recibir un diagnóstico de esta naturaleza representa la pérdida de la salud como una nueva realidad y tomar conciencia de la muerte puede ocasionar muchos síntomas afectivos y una carga emocional muy grande asociada al duelo. Aunado a esto, los pacientes que padecen esclerosis múltiple sufren una constelación de síntomas neuropsiquiátricos por la propia enfermedad *per se*.

En términos generales los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple tienen más riesgo de padecer algún trastorno neuropsiquiátrico que la población general. Entre los padecimientos más comunes se encuentran trastornos afectivos, trastornos de

Tabla 1. Principales manifestaciones neuropsiquiátricas que tomar en cuenta en el cuidado paliativo y general del paciente con esclerosis múltiple

Diagnóstico	Frecuencia	Manifestaciones	Tratamiento
Depresión	25-50% 2-5 veces + que en población general	Irritabilidad, fatiga, insomnio, disfunción cognitiva Más riesgo de ideación suicida y suicidio	Inhibidores de la recaptura de serotonina Terapia cognitiva conductual
Ansiedad	13-63% 3 veces + que en población general	Aumento de quejas somáticas y disfunción social Precipitante de recaída	Inhibidores de la recaptura de serotonina Terapia cognitiva conductual
Trastorno afectivo bipolar	5.8%	Imposibilidad, labilidad emocional	Tratamiento estándar de episodio de manía o depresión
Psicosis	0.41 a 7.46% 2-3 veces + que en población general	Alucinaciones y delirios principalmente paranoides Agitación, afecto embotado y catatonia	Antipsicóticos de 2.ª generación
Abuso de sustancias	Alcohol 3.96-18.2% Otras sustancias 2.5-7.4 %	Irritabilidad, empeoramiento de los síntomas neurológicos	Medidas psicoeducativas

Adaptada de Silveira et al., 2019[5].

ansiedad, síntomas psicóticos, consumo de sustancias, deterioro cognitivo, fatiga o algún trastorno de personalidad (Tabla 1)[5].

Estas manifestaciones son importantes porque representan una carga importante dentro de la disfunción y progresión de la enfermedad, ya que afectan de manera directa y negativa a la calidad de vida del paciente[6].

DETERIORO COGNITIVO

El 50% de los pacientes con esclerosis múltiple tendrán algún tipo de alteración cognitiva. En los primeros cinco años de enfermedad los pacientes son mucho más vulnerables[5].

Las fallas pueden ser muy variadas, pero se afectan principalmente la velocidad de procesamiento y memoria cuando hay lesiones del cuerpo calloso y el paciente padece depresión. Además los pacientes presentan alteraciones en la memoria de trabajo y procesamiento visuoespacial, posiblemente relacionado con carga lesional en frontal y parietal[5].

Es sumamente importante que dentro del abordaje, no solo paliativo, sino en general, se evalúen adecuadamente estos síntomas e incluir un plan de intervenciones de

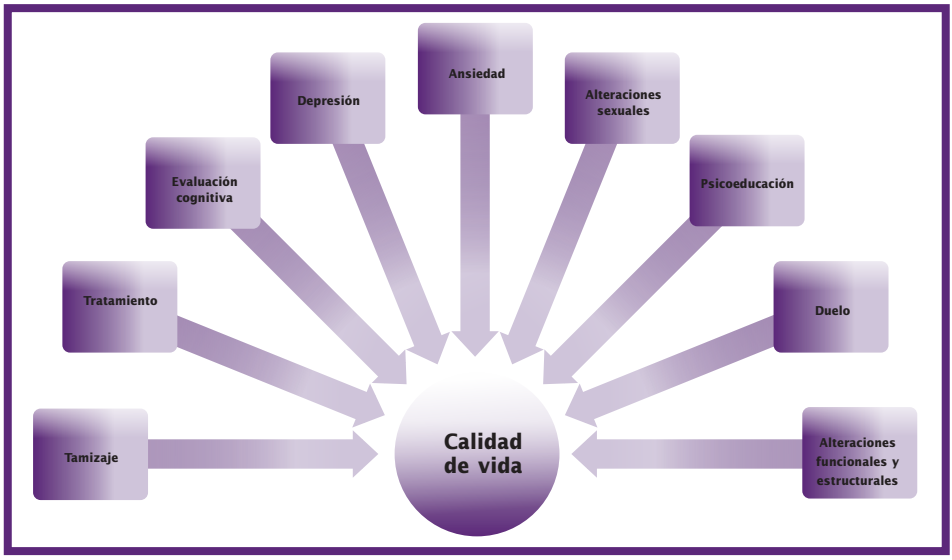


Figura 1. Factores que modifican la calidad de vida en pacientes con esclerosis múltiple y que son susceptibles de mejorar con intervención temprana (*adaptada de Silveira et al., 2019*[5] *y Penner, 2016*[6]).

rehabilitación neuropsicológica para impactar positivamente sobre la calidad de vida y prolongar la funcionalidad[6].

OTROS SÍNTOMAS DE RELEVANCIA CLÍNICA

Junto con la ansiedad y los síntomas cognitivos, la fatiga es considerada un *soft symptom*. Sin embargo esta concepción es completamente errónea, ya que el hecho de no ser un «dato duro» no significa que no tenga un impacto directo sobre la funcionalidad y la calidad de vida[5].

La fatiga está reportada en el 75% de los pacientes, sin embargo uno de los principales problemas a los que se enfrenta el clínico cuando evalúa la fatiga es que el síntoma depende completamente de la evaluación y percepción del propio paciente, que sin duda está influenciada por factores como la capacidad cognitiva, la depresión o incluso la calidad de sueño[6].

EL PAPEL DEL PSIQUIATRA

La salud mental juega es crucial en el pronóstico de cualquier enfermedad. Las intervenciones que los psiquiatras realizan van dirigidas primordialmente a mejorar la calidad de vida y mejorar la funcionalidad a pesar de las manifestaciones neurológicas[5,6].

El psiquiatra pone particular atención en temas que no son abordados por ningún otro especialista pero que le confieren al paciente su capacidad única de vivir la vida con dignidad. Problemas relacionados con la salud sexual o las expectativas respecto al tratamiento y a los propios déficits tienen cabida en el campo de la psiquiatría (Fig. 1).

Además del tratamiento farmacológico de las comorbilidades, las intervenciones terapéuticas tienen que ir dirigidas a mejorar las habilidades emocionales de los pacientes. Estrategias como la terapia cognitivo-conductual e incluso la de aceptación y compromiso tienen como objetivo enseñar a los pacientes herramientas para ejercitar su resiliencia y modificar la manera en la que viven la experiencia de su enfermedad[5,6].

La esclerosis múltiple es una enfermedad que requiere la intervención de un equipo multidisciplinario en el que la cabeza será por supuesto el neurólogo, pero trabajando activamente con equipo multidisciplinario en el que sin lugar a dudas el psiquiatra o neuropsiquiatra jugará de titular en no pocas ocasiones. Solo así podemos asegurar que la enfermedad estará cubierta por todos los flancos posibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mehta A, Cohen SR, Ezer H, Carnevale FA, Ducharme F. Striving to respond to palliative care patients' pain at home: A puzzle for family caregivers. Oncology Nursing Forum. 2011;38(1):E37-45.
2. Hess S, Stiel S, Hofmann S, Klein C, Lindena G, Ostgathe C. Trends in specialized palliative care for non-cancer patients in Germany - Data from the National Hospice and Palliative Care Evaluation (HOPE). Eur J Int Med. 2014;25(2):187-92.
3. Thompson G, Wickson-Griffiths A. A palliative approach to care. En: Garcia L, McCleary L, Drummond N, editores. Evidence-informed approaches for managing dementia transitions. Elsevier; 2020. pp. 213-34.
4. Dadsetan F, Shahrbabaki PM, Mirzai M, Nouhi E. Palliative care needs of patients with multiple sclerosis in southeast Iran. BMC Palliat Care. 2021;20(1):169.
5. Silveira C, Guedes R, Maia D, Curral R, Coelho R. Neuropsychiatric symptoms of multiple sclerosis: State of the art. Psychiatry Investig. 2019;16(12):877-88.
6. Penner IK. Evaluation of cognition and fatigue in multiple sclerosis: daily practice and future directions. Acta Neurol Scand. 2016;134:19-23.

Cuidados de soporte en la epilepsia con énfasis en los síndromes refractarios

Lilia Núñez Orozco

La epilepsia se ha definido como la presentación crónica y recurrente de fenómenos paroxísticos (crisis o ataques) originados por una descarga neuronal desordenada y excesiva, que tiene causas diversas y manifestaciones clínicas variadas. Actualmente la definición dice que se trata de una condición crónica cerebral con propensión a desencadenar crisis que acarrean consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales[1].

La epilepsia ocurre en todo el mundo y puede iniciar a cualquier edad, pero en el 75% de los casos inicia en las dos primeras décadas de la vida y hay un pico de frecuencia alta en la edad mayor a 60 años. La prevalencia estimada es del 1-2%, por lo que existen alrededor de 70 millones de personas con epilepsia en el mundo y aproximadamente dos millones en México. Es la primera causa de consulta en los servicios de neurología por la necesidad de seguimiento médico a largo plazo. Una crisis epiléptica se define como la aparición transitoria de síntomas y signos secundarios a la actividad anormal excesiva o sincrónica neuronal del cerebro, es de inicio brusco (paroxístico), de corta duración (segundos a menos de 2 minutos), tiene un patrón de presentación (es decir, tendrá una forma similar cada vez que ocurre), su presentación es impredecible y una vez que la crisis termina y después del periodo postictal o de recuperación se restaura la normalidad entre las crisis.

Como dice la definición, las manifestaciones de las crisis son variadas, tan variadas como las funciones cerebrales, por lo que es necesario clasificarlas y denominarlas de manera que todos los médicos hablemos el mismo idioma[1].

Desde que se intentaron las primeras clasificaciones, se dividieron en dos grandes grupos: crisis focales y crisis generalizadas.

Las crisis focales se originan en algún punto de las redes neuronales limitadas a un hemisferio cerebral y las crisis generalizadas se originan en algún punto de redes neuronales distribuidas bilateralmente. Anteriormente se hablaba de grupos neuronales que desencadenan las descargas eléctricas anormales, pero actualmente el concepto es de redes, que se están estudiando cada vez con más precisión, para entender el origen y la propagación que dará la secuencia de síntomas que tienen las crisis y que permiten sospechar el sitio.

La clasificación previa las divide y describe igualmente en focales y generalizadas[2]. Las focales las divide en crisis con manifestaciones motoras, manifestaciones sensitivas, autonómicas y psíquicas, con varios subgrupos en cada división, que describimos a continuación.

CRISIS FOCALES

- Crisis focales motoras con preservación de la consciencia:
  - Sin marcha: movimientos tónicos o clónicos de un segmento corporal.
  - Con marcha: los movimientos se extienden a sitios contiguos.
  - Versivas: desviación de los ojos, de la cara o giro de todo el cuerpo.
  - Posturales: detención del movimiento.
  - Fonatorias: vocalización de sonidos.
- Crisis sensitivas con preservación de la consciencia:
  - Somatosensoriales: anestesia, sensación de adormecimiento, dolor.
  - Visuales: fenómenos simples (luces, manchas).
  - Auditivas: sonidos simples (zumbidos).
  - Olfatorias: olores desagradables.
  - Gustatorias: sabor desagradable.
  - Vertiginosas: sensación de que los objetos giran alrededor o de caída en un abismo.
- Crisis focales con alteración de la consciencia, con o sin automatismos:
  - Focales autonómicas: diaforesis, palidez, rubicundez, malestar abdominal.
  - Focales psíquicas:
    - Disfásicas: dificultad para comprender o expresar lenguaje.
    - Dismnésicas: *déjà vu* o *jamais vu*.
    - Cognitivas: despersonalización, pensamientos ajenos.
    - Afectivas: ira, miedo, tristeza, placer.
    - Ilusiones: distorsión de las percepciones.
    - Alucinaciones: imágenes o sonidos complejos.

CRISIS GENERALIZADAS

- Ausencia típica. Casi exclusivamente en niños y adolescentes, muy breve duración (máximo 20 segundos), inicio brusco y terminación rápida, sin síntomas al finalizar, alta frecuencia, fácil precipitación con la hiperventilación, fenómenos autonómicos acompañantes
- Mioclonías. Sacudidas bruscas de segmentos corporales Sacudidas bruscas de todos los músculos con caída electroencefalográfica con polipunta generalizada
- Tónica. Pérdida de consciencia, aumento del tono muscular, fenómenos autonómicos
- Tónico-clónica. Pérdida de consciencia con emisión de un grito y caída, aumento del tono muscular inicial (fase tónica), sacudidas rítmicas de las cuatro extremidades (fase clónica), respiración estertorosa y cianosis, aumento de flemas y salivación, cambios autonómicos, mordedura de lengua, emisión de orina o excremento. Al terminar (periodo postictal), confusión, dolor corporal, dolor de cabeza, a veces náuseas y vómitos, sueño.
- Atónica. Más frecuente en niños y adolescentes. Pérdida brusca del tono muscular con caída de la cabeza o todo el cuerpo, pérdida momentánea de la consciencia.
- Espasmos. Contracciones bruscas de las cuatro extremidades en flexión o extensión o mixtas, que ocurren en salvas después del despertar, detención y deterioro del desarrollo neurológico. Electroencefalograma (EEG) con hipsarritmia.
  La clasificación más reciente de 2017 por la *International League Against Epilepsy* (ILAE)[1] se muestra en la tabla 1.
- Diagnóstico de las crisis. Se basa en el cuadro clínico con la descripción del paciente acerca de sensaciones o percepciones que pudieran ser crisis focales con preservación de la consciencia, la mayoría con síntomas subjetivos, y la descripción del testigo cuando el paciente presenta consciencia alterada[2].

Tabla 1. Clasificación de crisis epilépticas de la ILEA 2017

Instalación focal		Instalación generalizada	Instalación desconocida
Conciencia preservada	Conciencia alterada	Motora	Motora
			Tónico-clónica
Inicio motor		Tónico-clónica	
Automatismos		Tónica	
Atónica		Clónica	
Clónica		Mioclónica	
Espasmos epilépticos		Mioclónica-tónica-clónica	
Hipercinética		Mioclónica-atónica	
Mioclónica		Atónica	
Tónica		Espasmos epilépticos	
Inicio no motor		No motora (ausencia)	No motora
Autonómico		Tipica	Detención de la conducta
Detención de la conducta		Atípica	
Cognitiva		Mioclónica	
Emocional		Mioclonías palpebrales	
Sensorial			
De focal a tónico-clónica bilateral			No clasificada

Realizar un vídeo casero es de suma utilidad, pues se pueden ver las manifestaciones de la crisis.

Una vez que las crisis se han caracterizado y se identifica un solo tipo de crisis o varios, que pueden presentarse en un mismo paciente, se realiza EEG, con lo cual se intenta integrar un síndrome electroclínico, se investiga la causa (genética, metabólica, estructural, infecciosa, inmunitaria) mediante los estudios pertinentes, sobre todo los de imagen como tomografía computarizada y preferentemente resonancia magnética (RM), y se fundamenta en diagnóstico del tipo de epilepsia[2].

La clasificación de las epilepsias se muestra en la Figura 1.

Los síndromes epilépticos identificados se resumen en las tablas 2-5, donde se enmarcan aquellos síndromes que son refractarios[4] y van a requerir cuidados paliativos.

Las tablas 2-5 muestran una breve descripción de las características de cada síndrome: edad de inicio, tipos de crisis y hallazgos electroencefalográficos.

No siempre es posible integrar un síndrome epiléptico, pero es necesario tratar de establecerlo conjuntando los datos clínicos y de EEG, pues nos permite establecer un pronóstico, ya sea de buen control sin complicaciones cognitivas (p. ej., ausencias de la niñez, epilepsia mioclónica juvenil) o de mal pronóstico por refractariedad para el control de las crisis y la detención del desarrollo neurológico o su deterioro (espasmos infantiles, síndrome de Lennox-Gastaut y síndrome de Dravet, entre otros). A este grupo de epilepsias se las conoce como encefalopatías epilépticas del desarrollo, en las que la actividad epiléptica por sí misma contribuye a severo compromiso cognitivo y del comportamiento más allá de la etiología sola. Se caracterizan por una alta frecuencia de crisis de diversos tipos y el enlentecimiento o incluso retroceso del desarrollo cognitivo[5]. Se puede dar en individuos con desarrollo previo normal o anormal.

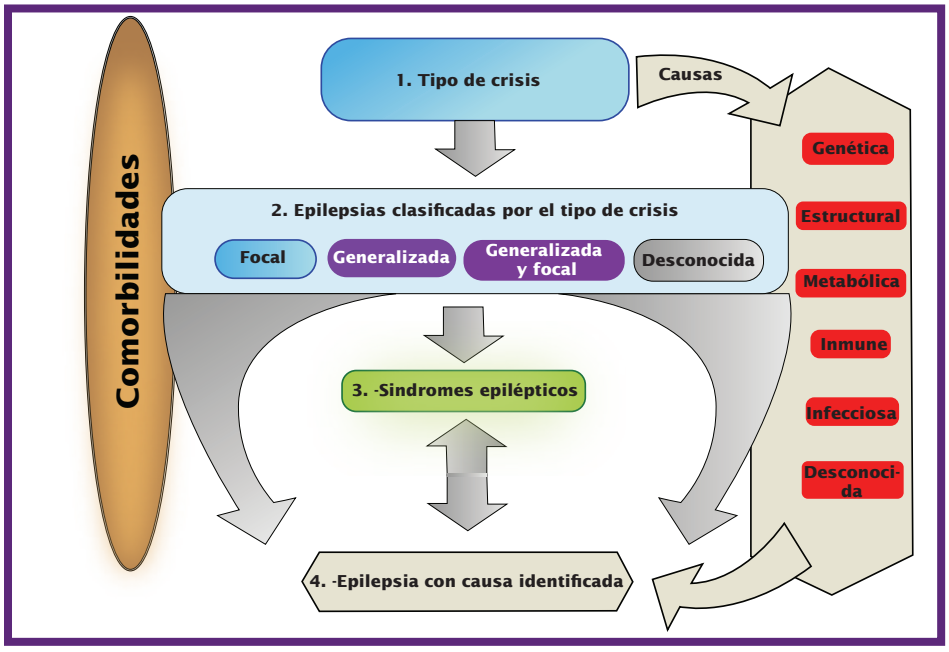


Figura 1. Clasificación de las epilepsias *(adaptada de Scheffer et al., 2016[3])*.

Tabla 2. Síndromes epilépticos focales

Síndrome	Edad	Tipos de crisis	EEG interictal
Epilepsia neonatal autolimitada	1.er mes, 1.º sem	Clónica o tónica focal sec generalizada	Usualmente normal
Epilepsia infantil autolimitada	3-20 meses	Focal con alteraciones de consciencia o focal clónica sec generalizada	Usualmente normal
Crisis autonómicas autolimitadas (sx Panayiotopoulos)	2-9 años	Crisis focales autonómicas (vómito) con o sin alteración de la conciencia	Descargas focales o multifocales de alto voltaje que aumentan en el sueño
Epilepsia autolimitada con puntas centrotemporales	3-12 años	Crisis focales con disartria, sialorrea, y movimientos tónicos o clónicos faciales durante el sueño, que pueden generalizarse	Act de fondo normal, descargas centrotemporales de alto voltaje que aumentan en el sueño
Epilepsia hipermotora en el sueño	Niñez y adolescencia	Crisis hipermotoras durante el sueño	Pueden haber descargas frontales durante el sueño
Epilepsia mesial temporal con esclerosis hipocampal	2 años hasta la adultez	Crisis focales con alteraciones de consciencia con manifestaciones autonómicas o *dejà vu* o miedo, u olfatorias o gustatorias	Frecuentemente lentificación focal o descargas frontotemporales

EEG: electroencefalograma; sx: síndrome; Sec: secundariamente; Act: actividad.

Tabla 3. Síndromes epilépticos generalizados

Síndrome	Edad	Tipos de crisis	EEG
Epilepsia de ausencias de la niñez	3-10 años	Ausencia típica repetitiva muy frecuente	Descargas generalizadas de punta-onda 3 Hz
Epilepsia de ausencias juvenil	8-19 años	Ausencia típica, 80% tienen CCGTC	Descargas generalizadas de punta-onda 3 Hz
Epilepsia mioclonías juvenil	Adolescencia-adulto joven	Mioclonías, CCGTC, ausencias	Descargas generalizadas de pulipunta- onda, frecuentemente fotosensibles
Epilepsia con CCGTC	Adolescencia-adulto joven	CCGTC solamente	Punta o polipunta-onda > 3 Hz
Epilepsia con mioclonías palpebrales	2-14 años	Mioclonías palpebrales, puede haber ausencias típicas y CCGTC	Descargas de polipuntas o polipunta- onda 3-6 Hz desencadenadas por cierre palpebral o estimulación fótica
Epilepsia de ausencias mioclonías	2-12 años	Crisis de ausencias mioclónicas, puede haber CCGTC	Descargas generalizadas de punta-onda 3 Hz con sacudidas mioclónicas

CCGTC: crisis convulsiva generalizada tónico-clónica.

Tabla 4. Síndromes epilépticos con crisis focales y generalizadas

Síndrome	Edad	Tipos de crisis	EEG interictal
Epilepsia genética con crisis febriles-plus	Niñez	Crisis febriles que persisten > 6 años, otras crisis focales o generalizadas	Usualmente normal pero puede haber descargas focales o generalizadas
Encefalopatías epilépticas y del desarrollo			
Encefalopatía epiléptica y del desarrollo infantil temprana	< 3 meses	Crisis tónicas o mioclónicas	Severamente anormal con lentificación difusa descargas multifocales y/o brote supresión
Crisis gelásticas con hamartoma hipotalámico	Infancia, preescolar	Crisis gelásticas con risa inmotivada	Frecuentemente normal
Sx de espasmos epilépticos	1-24 meses	Salvas de espasmos epilépticos	Severamente anormal; actividad de fondo lenta de gran amplitud con descargas focales o multifocales o hipsarritmia
Sx de Dravet	1-20 meses	Crisis hemiconvulsivas, o CCGTC con fiebre	Usualmente normal al inicio

EEG: electroencefalograma; CCGTC: crisis convulsiva generalizada tónico-clónica; Sx: síndrome.

Tabla 5. Encefalopatías epilépticas y del desarrollo

Síndrome	Edad	Tipos de crisis	EEG intericta l
Epilepsia con crisis mioclónico-atónicas	Preescolar	Crisis mioclónico-atónicas y otras: CCGTC, ausencias, mioclónicas, atónicas y tónicas	Actividad de fondo lentificada con descargas de punta-onda de alto voltaje
Sx de Lennox-Gastaut	Preescolar -escolar	Crisis tónicas y otras: CCGTC, mioclónicas, atónicas, ausencia atípica o focales	Actividad de fondo lentificada, descargas generalizadas de punta-onda < 2.5 Hz de alto voltaje, actividad paroxística rápida en el sueño
Sx Rasmussen	Niñez	Crisis focales/hemisféricas de severidad progresiva terminando en epilepsia focal continua	Lentificación de la actividad de fondo hemisférica y descargas intericta les
Encefalopatía epiléptica con punta- onda en el sueño	Preescolar -escolar	Usualmente crisis focales motoras sec generalizadas, otros tipos o no crisis	Descargas de puntas en el sueño con punta-onda lenta continua en sueño de onda lenta
Epilepsias mioclónicas progresivas	Cualquiera	Crisis mioclónicas de severidad progresiva, a veces CCGTC	Lentificación progresiva de la actividad de fondo y descargas epileptiformes progresivas

CCGTC: crisis convulsiva generalizada tónico-clónica; Sec: secundariamente; Sx: síndrome.

Tabla 6. Indicación de los fármacos anticrisis (FAC)

	Tipo de crisis	1.ª línea	2.ª línea/adición	3.ª línea/adición
Indicaciones de los FAC	Ausencia típica y atípica	VPA LTG	ESM	LEV ZNS
	Mioclónica	VPA	TPM, LEV, ZNS	LTG CLB CNZ PB
	Tónico-clónica	CBZ VPA PHT PB	OXC LTG	TPM LEV ZNS PMD
	Atónica	VPA	LTG TPM	FBM
	Espasmos infantiles	VGB	VPA Benzodiazepinas	ACTH, esteroides, IgG
	Focales con o sin bilateralización	CBZ OXC LTG PHT TPM PB GBP	VPA LEV PGB LCM ZNS ESL	TGB FBM PMD VGB

ACTH: hormona adrenocorticotrópica; inmunoglobulina G; TPM. topiramato; CNZ: clonazepam; VPA: valproato; ZNS: zonisamida; LCM: lacosamida; LEV: levetiracetam; LTG: lamotrigina; OXC: oxcarbazepina; PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; PMD: primidona; TGB: tiagabina; FBM: felbamato; PGB: pregabalina; VGB: vigabatrina.

TRATAMIENTO DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

Una vez que se ha diagnosticado el (los) tipo (s) de crisis se elige el fármaco indicado[6], de acuerdo con la tabla 6.

Las recomendaciones generales[2] para un tratamiento apropiado son las siguientes:

- Usar un solo fármaco anticrisis (FAC) de acuerdo con el tipo de crisis (Tabla 6).
- Escalar gradualmente el FAC elegido hasta llegar a la dosis planeada, calculada en mg/kg de peso en niños o dosis promedio útil en adultos.
- Indicar horario de acuerdo con la vida media del fármaco sin coincidir con los alimentos.
- En aquellas epilepsias que pueden controlarse por completo, el tratamiento se mantiene por un mínimo de cuatro años después de la última crisis, exceptuando en la epilepsia mioclónica juvenil, donde la suspensión del tratamiento significa el 90% de posibilidades de recurrencia.
- Los síndromes epilépticos refractarios suelen requerir politerapia, ya que tienen varios tipos de crisis, en cuyo caso se eligen FAC con diferentes mecanismos de acción, que se mantienen por tiempo indefinido sin lograrse un control total.
- Vigilar los efectos indeseables. Si son dependientes de dosis, reducirla y si se pierde la eficacia, obliga a sustituir por otro medicamento, al igual que en el caso de efectos intolerables específicos del FAC.

Con un tratamiento adecuado y buen apego por parte del paciente se logra controlar el 70% de los casos de epilepsia. El 30% restante es refractario (sinónimos: epilepsia de difícil control, epilepsia farmacorresistente) y requiere de politerapia y otras medidas paliativas para lograr la mayor mejoría posible.

La politerapia llamada racional, utilizando medicamentos con interacciones favorables, con diferentes mecanismos de acción, puede mejorar el control de una epilepsia que no responde al 100% con monoterapia.

Incluso los casos con buen control presentan dificultades al principio, como el rechazo al diagnóstico, las reacciones emocionales ante una enfermedad crónica que además es estigmatizada, la falta de conocimiento acerca de la enfermedad y sus cuidados, los cambios del estilo de vida, todas ellas situaciones que pueden conducir a una falsa refractariedad que necesita combatirse con educación al paciente y a la familia. Remitimos al lector al Capítulo Grupos de Apoyo en Epilepsia, donde abordamos esta parte de los cuidados paliativos que todos los paciente con epilepsia requieren en algún momento.

El 30% con una real epilepsia refractaria cumple con la definición de la ILAE: se define como epilepsia refractaria que presenta falla del tratamiento tras el empleo de dos FAC elegidos y administrados de manera adecuada, en monoterapia o en combinación, bien tolerados, que no consiguen un estado libre de crisis de forma sostenida (un año sin crisis).

Los síndromes refractarios (Tablas 3-5) cumplen con estas características[4] y quienes los padecen son sujeto de tratamientos paliativos farmacológicos y no farmacológicos.

TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS

La investigación de nuevos FAC ha producido muchos medicamentos de nueva generación, algunos de los cuales aplican a tipos de crisis de mucha dificultad en el control, como las crisis atónicas que caracterizan a los síndromes en los que nos estamos enfocando. Uno de ellos es la rufinamida, que está indicada en este tipo de crisis y se puede añadir al tratamiento que ya estén recibiendo.

Otro fármaco es el cannabidiol[7,8], uno de los muchos principios activos identificados en la marihuana, que tiene efecto anticrisis sin efecto psicotrópico. Efecto antiepiléptico asociado a estimulación de receptores 5-HT1a, inhibición de la liberación de glutamato, inhibición de noradrenalina, dopamina y recaptura de adenosina, estimulación de receptores de glicina, estimulación y desensibilización de receptores de canales TRPA1, TRPV1 y TRPV2. La dosis mínima efectiva es 10 mg/kg de peso como tratamiento de adición. Su uso ha sido autorizado por la *Food and Drug Administration* (FDA) en síndrome de Lennox-Gastaut y síndrome de Dravet.

Tratamiento inmunológico[9]

En espasmos infantiles, el tratamiento de primera línea incluye esteroides u hormona adrenocorticotrópica (ACTH) y vigabatrina, combinación más efectiva que esteroides solos.

El uso de inmunoglobulina en síndrome de Lennox-Gastaut y síndrome de Rasmussen es aceptado como tratamiento paliativo con mejoría en el control de las crisis.

TRATAMIENTOS NO FARMACOLÓGICOS

Dieta cetogénica

En niños y adolescentes con epilepsia refractaria no candidatos a cirugía es una buena opción paliativa[9]. Evidencia fuerte en condiciones como síndrome de deficiencia del transportador de glucosa 1, deficiencia de piruvato deshidrogenasa, epilepsia con crisis mioclónico-atónicas, espasmos infantiles, complejo de esclerosis tuberosa, síndrome de Dravet, recomendada en tratamiento temprano. La dieta cetogénica es bien tolerada y efectiva en las edades más jóvenes, etapas en las que se puede alcanzar y mantener la libertad de crisis.

Callosotomía

Procedimiento quirúrgico paliativo, indicado en pacientes con epilepsia multifocal, crisis tónicas y atónicas con frecuentes lesiones y que no son candidatos para resección[10]. Este procedimiento evita la rápida propagación de un foco eléctrico epileptogénico de un hemisferio a otro, mediante la desconexión del cuerpo calloso, impidiendo así la bilateralización de las descargas. La mayoría de los pacientes sometidos a callosotomía logran una significativa reducción en el número de crisis, pero menos del 5% de los casos obtiene resolución completa de las crisis. El procedimiento tiene baja morbilidad y mortalidad. Se realiza inicialmente callosotomía anterior y puede requerirse una ampliación de esta.

Neuroestimulación[11]

Estimulación del nervio vago

Dispositivo que se coloca en el nervio vago izquierdo que produce una neuromodulación cónica del tallo cerebral, proyecciones talámicas y corticales aferentes de los núcleos dopaminérgicos y regiones límbicas. Incrementa la concentración de noradrenalina que se correlaciona con un efecto anticrisis (disminución de la sincronía de la actividad epileptiforme en el EEG). Existe mejoría del control de crisis a largo plazo que pudiera explicarse por una modulación de la función gabaérgica y de la neuroinflamación. Clínicamente mejora además varios aspectos de cognición, ánimo y calidad de vida.

Estimulación profunda del núcleo anterior del tálamo

El núcleo anterior del tálamo forma parte del circuito de Papez y su estimulación crónica refuerza la neurotransmisión gabaérgica del hipocampo y reduce la actividad de puntas interictales en casos de crisis mesiales temporales. La estimulación aguda del núcleo anterior del tálamo se asocia con activación del circuito de Papez y la red por *default* (RM funcional). La estimulación talámica de alta frecuencia se piensa que interfiere con la sincronización de la actividad cerebral y las redes epilépticas.

Neuroestimulación responsiva

Se trata de un dispositivo implantado en el cráneo y dos electrodos subdurales o cuatro electrodos profundos de contacto para registrar y estimular. Este dispositivo de asa cerrada monitoriza de manera continua la zona o zonas de origen de las crisis, detecta patrones individualizados de EEG ictal y aborta la crisis. La neuromodulación de la actividad en la red de crisis es más eficaz a largo plazo que el cese inmediato de la crisis.

CONCLUSIONES

La epilepsia es un padecimiento neurológico crónico difícil de aceptar y requiere de apoyo desde que se recibe el diagnóstico.

El diagnóstico es primordialmente clínico, basado en la descripción de las crisis epilépticas y su complementación con EEG y estudios de imagen para tratar de caracterizar síndromes epilépticos y encontrar las causas.

Los síndromes epilépticos refractarios son de mal pronóstico y además del tratamiento anticrisis requieren de otros recursos terapéuticos con la finalidad de mejorar la evolución y la calidad de vida.

La evolución de estos pacientes es variable, pero dada la complejidad de sus tipos de epilepsia, son dependientes de cuidados, incluso de custodia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 2017;58:522-30.
2. Núñez Orozco L. La epilepsia al alcance de todos. México: matizPOP; 2014.
3. Scheffer IE, French J, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, et al. Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate-Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. Epilepsia Open. 2016;1(1):37-44.
4. Wirrell E. Evaluation of first seizure and newly diagnosed epilepsy. Continuum (Minneap Min). 2022;28(2): 230-60.
5. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmshurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. Epilepsia. 2022;63(6):1349-97.
6. Vossler DG, Weingarten M, Gidal BE, American Epilepsy Society Treatments Committee. Summary of Antiepileptic Drugs Available in the United States of America. Working toward a world without epilepsy. Epilepsy Curr. 2018;18(4 Suppl 1):1-26.
7. Friedman D, Devinsky O. Cannabinoids in the treatment of epilepsy. N Engl J Med. 2015;373:1048-58.
8. Fundación CANNA: Investigación y análisis de cannabis [sede web]. Fundacion Canna; 2021. Disponible en: https://www.fundacion-canna.es/
9. Gogou M, Cross H. Seizures and epilepsy in childhood. Continuum (Minneap Minn). 2022;28(2):428-56.
10. Mantilla DL, Nariño D, Acevedo JC, Berreo ME, Zorro OF. Callosotomía en el tratamiento de epilepsia resistente Univ Med Bogota (Colombia). 2011;52(4):431-9.
11. Ryvlin P, Rheims S, Hirsch LJ, Sokolov A, Jehi L. Neuromodulation in epilepsy: state-of-the-art approved therapies. Lancet Neurol. 2021;20:1038-47.

Grupos de apoyo en epilepsia. Grupo «Aceptación» de Epilepsia, GADEP

Lilia Núñez Orozco

Las enfermedades crónicas significan una carga para quienes la padecen y para sus familias, sobre todo si esas enfermedades son incurables, como la insuficiencia renal, la hemofilia, etc., de las que existen grupos de apoyo o autoayuda que fomentan la información entre sus agremiados, la búsqueda de recursos para resolver el problema y la comunicación entre las familias de los pacientes.

Un grupo de autoayuda se define como una asociación de personas que tienen un problema en común y se reúnen para ayudarse mutuamente a resolverlo.

Aunque la epilepsia afecta a cerca del 2% de la población mundial, la formación de grupos de apoyo para personas con epilepsia no es tan abundante como se esperaría, posiblemente por la estigmatización que la rodea.

La epilepsia se define como una condición cerebral crónica con propensión a desencadenar crisis de forma espontánea, con consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales. La epilepsia requiere un largo tiempo de vigilancia médica y tratamiento, que bien llevado puede permitir alcanzar la meta de eliminar las crisis por completo, sin provocar molestias por el tratamiento.

Este tratamiento no está completo si no se logra que la persona se integre a las actividades propias de su edad.

Se pensaría que esta integración sería automática si las crisis se controlan, sin embargo, no suele ser así, debido a las reacciones emocionales que la persona tiene ante su padecimiento (etapas de elaboración del duelo ante la pérdida de la salud) y las reacciones que tienen los que le rodean (familia, compañeros de escuela, de trabajo y sociedad en general), que van de la sobreprotección al rechazo.

Desafortunadamente, la idea equivocada que muchas personas tienen acerca de la epilepsia ocasiona un estigma, es decir una etiqueta que se le pone a quien padece epilepsia, considerándole diferente a los demás, prejuzgando su condición y su conducta, lo cual causa rechazo y es un obstáculo para que la persona se integre a la sociedad, especialmente a la fuerza laboral, ya que hay discriminación en el trabajo, que es difícil de obtener, de conservar y de progresar en él.

Los mitos alrededor de la epilepsia son, entre otros: enfermedad contagiosa, sinónimo de locura o de retraso mental, castigo divino, producto de brujería, peligro para los demás.

Por otro lado, puede pensarse que muchas acciones cotidianas pueden ser de riesgo para la persona con epilepsia y sin saber si realmente es así se evitan sin una razón válida: consumir ciertos alimentos o bebidas, realizar actividad física, practicar un

deporte, acudir al dentista, salir solo a la calle, acudir a la escuela, estudiar un oficio o una carrera, conseguir y desempeñar un trabajo, formar una familia, tener descendencia.

La ignorancia es entonces la fuente de la mayoría de los problemas de integración para las personas con epilepsia, por lo que una solución para lograr esa integración es la afiliación a grupos de autoayuda donde la persona afectada y su familia encuentran dónde compartir la carga y se les proporciona información para entender la enfermedad, el motivo de los cuidados y algunas limitaciones necesarias, así como el conocer los recursos para su atención y sus derechos para poderse integrar a la sociedad.

Aunque un casi el 70% de los casos logran un buen control de sus crisis, el resto presenta dificultades para obtener el control y necesita paliar la situación, aprender a vivir con ella y adaptarse de la mejor forma posible a su condición.

ORIGEN DE LOS GRUPOS DE APOYO PARA PERSONAS CON EPILEPSIA

Si bien existen en el país algunos grupos de apoyo para epilepsia, el que tiene más de 30 años de fundado y mantiene un trabajo constante es el Grupo «Aceptación» de Epilepsia (GADEP), del Centro Médico Nacional (CMN) 20 de Noviembre que se fundó por el interés de un grupo de pacientes que acudían a las sesiones de información a la comunidad que se impartían en el Servicio de Neurología desde casi su fundación. El término Aceptación fue elegido para denominar al grupo, como algo simbólico por ser lo más difícil de lograr: aceptar cada uno su enfermedad y ser aceptados por los demás. Todos ellos se autonombraban epilépticos y por eso el nombre quedó como Grupo «Aceptación» de Epilépticos. El padre de uno de los pacientes, que era maestro de dibujo, hizo el logo con el perfil de una persona y un trazo electroencefalográfico, que se ha conservado hasta la fecha, aunque posteriormente se le agregaron otros detalles.

Ya formalmente constituida la asociación en abril de 1991, se iniciaron sesiones semanales de apoyo psicológico, tipo grupos AA, intercalando tres veces al año una sesión informativa sobre la enfermedad.

Dos años después, la asociación se integró al Buró Internacional para la Epilepsia (IBE), organismo que agrupa asociaciones de diferentes países dedicadas al apoyo psicosocial de la epilepsia, convirtiéndose en el Capítulo Mexicano del IBE desde entonces, con todas sus actividades abiertas a las personas con epilepsia, sean o no derechohabientes del CMN 20 de Noviembre, institución que alberga al grupo y apoya con espacio físico para las reuniones.

ACTIVIDADES DE GADEP

Las actividades del grupo se fueron modificando poco a poco de acuerdo con las necesidades de la gente, que busca más que nada la información médica en términos accesibles para ellos, de modo que gradualmente se incrementaron las sesiones informativas y se redujeron las de terapia grupal hasta quedar solamente las sesiones informativas mensuales.

En el año 2000, dos psicólogos del grupo, ambos con epilepsia, propusieron hacer otras sesiones de apoyo psicológico, integrando un subgrupo que se denominó GADEP Amistad, cuyas actividades se llevaban a cabo semanalmente los sábados, exceptuando el de la sesión informativa mensual. Unos pocos años después hubo un desacuerdo entre ellos, una se retiró y quedó el Psic. Javier Alonso Vázquez a cargo de coordinar las reuniones semanales.

Contamos con un Banco de Medicamentos alimentado por las donaciones de los mismos pacientes que aportan los tratamientos que ya no usan; tenemos así mismo la credencialización de los miembros del grupo, ambas actividades a cargo de la Sra. Ma. Eugenia Arellano y colaboradores.

El grupo de Neuropsicología de FES Zaragoza, UNAM, participa activamente con sesiones de información de su área y la realización de evaluaciones para los derechohabientes del CMN 20 de Noviembre y en una clínica de la que disponen para los no derechohabientes. Así mismo, contamos con la asesoría legal del doctor en derecho Ángel Zarazúa Martínez, quien asesora a quienes tienen problemas legales y participa igualmente en las conferencias.

Tanto para las reuniones informativas como para las de apoyo grupal, contamos con Margarita Valdez, experta en risoterapia.

Debido a una campaña mundial para evitar nombrar *epiléptico* a quien padece epilepsia, el nombre del grupo se cambió en 2014 por el de Grupo «Aceptación» de Epilepsia, con el mismo acrónimo, GADEP, sumándonos a la mencionada campaña para reducir el estigma.

Además de las actividades mencionadas, desde 2000 se abrió un sitio web denominado www.epilesiahoy.com a cargo de la Dra. Lilia Núñez y otros colaboradores para actualizar el contenido y técnicamente bajo la responsabilidad de Agape Networks y su director, el Ing. Fernando Ramírez Escalona.

En dicho sitio se encuentra información general sobre epilepsia, se puede descargar un libro denominado *La Epilepsia al Alcance de Todos* (autora: Dra. Lilia Núñez Orozco) y tiene varias secciones donde se incluyen otras publicaciones para el trabajo, la vida diaria, así como las memorias acerca de las actividades realizadas, como congresos nacionales e internacionales.

El grupo funciona con personal voluntario para registrar asistencia (Martha Hernández y Alejandro Gómez) y la aportación del conocimiento y experiencia de un grupo de profesionales de las neurociencias para impartir las conferencias mensuales.

CONGRESOS NACIONALES

A lo largo de los años realizamos congresos bianuales en localidades fuera de la Ciudad de México (CDMX). El primer congreso fue en León, Gto., en 2005, con apoyo del Gobierno de Guanajuato y la asistencia de nuestros pacientes de México más los de otros grupos y pacientes locales. Para los siguientes congresos contamos con el apoyo de CAMELICE o la Academia Mexicana de Neurología, que nos permitían usar parte de las instalaciones de sus congresos para llevar a cabo el nuestro de manera paralela. Hicimos otro más en la CDMX (2013) apoyados por el Dip. Rodolfo Ondarza, quien obtuvo el auspicio de la Asamblea Legislativa del DF y de la Secretaría de Salud del DF, donde se rindió un homenaje a la Dra. Graciela Olmos García de Alba, pionera de la neurofisiología en nuestro país.

ACTIVIDADES INTERNACIONALES

La ILAE (*International League Against Epilepsy*, Liga Internacional Contra la Epilepsia), asociación médica dedicada a la investigación y tratamiento de la epilepsia, se fundó en 1909 en Budapest y el IBE se fundó en Roma en 1961. La ILAE ha realizado congresos desde su fundación y desde que existe el IBE los congresos Internacionales se hacen en conjunto. Ambas asociaciones han crecido mucho, especialmente la ILAE, y se han reorganizado en siete regiones en el mundo, cada una de las cuales lleva a cabo congresos regionales bianualmente, alternando con el congreso internacional.

La región de Latinoamérica apareció en el año 2000, cuando se llevó a cabo el 1.er Congreso Latinoamericano de Epilepsia en Chile. A partir de entonces, se conformaron la Comisión Latinoamericana de la ILAE y el Comité Latinoamericano del IBE, en el cual participamos activamente.

El Comité Latinoamericano del IBE, junto con la Comisión Latinoamericana de la ILAE, organizamos los Congresos Latinoamericanos de Epilepsia; el 3.º se llevó a cabo en la CDMX en 2004 y en 2016 se realizó nuevamente en México (Cancún).

A diferencia de los demás congresos regionales y del congreso internacional, los congresos latinoamericanos dedican un día al IBE y al final de este se hace la ceremonia de inauguración. Este día del IBE es para pacientes y familiares y participamos personas de los diferentes países con temas diversos de enfoque psicosocial.

Los congresos latinoamericanos se han llevado a cabo en Santiago (Chile), Iguazú (Brasil), Ciudad de México (México), Cd. de Guatemala (Guatemala), Montevideo (Uruguay), Cartagena (Colombia), Quito (Ecuador), Buenos Aires (Argentina), Cancún (México) y San José (Costa Rica). En 2020 sería en Medellín (Colombia), pospuesto por la pandemia y realizado en febrero de 2021 totalmente en línea. Será presencial en Medellín en octubre de 2022.

Día Internacional de la Epilepsia

El Día Internacional de la Epilepsia fue instituido en 2015 por la Organización Mundial de la Salud, la ILAE y el IBE, para celebrarse el segundo lunes de febrero con la finalidad de que al menos ese día se hable de la epilepsia en todo el mundo en los medios de comunicación, para informar a quienes la padecen, a sus familias y a la sociedad en general, con el propósito de reducir la ignorancia acerca de la epilepsia y de esa manera contribuir a reducir el estigma. En febrero de 2015 realizamos en la Secretaría de Salud la primera conmemoración y a partir de entonces estas reuniones especiales han sido anuales, el primer sábado de febrero, con un simposio sobre un tema relacionado con la epilepsia.

GADEP EN LA ACTUALIDAD

Nuestra asociación cuenta con una página de Facebook del grupo, que se encuentra con el nombre GADEP, al cual se han inscrito más de 7 mil personas, que intercambian comentarios, dudas, etc., y ha sido un buen canal de comunicación, con un administrador (Ing. Ricardo García Zahoul) atento al tipo de comentarios que se incluyen.

Por medio de esta página de Facebook se han mantenido las sesiones informativas mensuales y continuarán por vía remota para que las reuniones presenciales reanudadas en mayo 2022 se sigan transmitiendo y tengan alcance a más personas fuera de la ciudad y el país.

El GADEP cumplió 30 años de haber sido fundado el mes de abril de 2021, por lo que agradecemos a las numerosas personas que han colaborado de forma voluntaria y desinteresadamente con GADEP durante sus 30 años de existencia, sin cuya participación no habría sido posible llegar a este aniversario.

La incorporación de las personas con epilepsia y sus familiares a un grupo de autoayuda como este les permite compartir la carga que significa el diagnóstico de epilepsia, conocer a otras personas que la padecen y los problemas que les ha traído en consecuencia. Encuentran en el grupo un ambiente de comprensión y solidaridad donde compartir sus experiencias y recibir información y orientación médica y de otras disciplinas afines, que les permita conocer mejor su padecimiento para enfrentarlo con los mejores recursos al alcance, de modo que se inserten en su medio social de forma adecuada y tengan una mejor calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

Grupo Aceptación de Epilepsia. Capítulo Mexicano del IBE [sede web]. México: Grupo Aceptación de Epilepsia. Disponible en: www.epilepsiahoy.com

International League Against Epilepsy [sede web]. International League Against Epilepsy. Disponible en: www.ilae.org

International Bureau for Epilepsy [sede web]. International Bureau for Epilepsy. Disponible en: www.ibe-epilepsy.org

Ponce-Arango A, Núñez-Orozco L, Medrano-Loera G, Reyes-López A, Guillermo Cantú Quintanilla G. Discriminación laboral en México a las personas con epilepsia. Repercusión bioética. Rev CONAMED. 2019;24(1):46-52.

Cuidados de soporte en la epilepsia. Participación del psiquiatra

Ángel Alberto Ruiz Chow

EL APOYO PSIQUIÁTRICO EN LA EPILEPSIA

Las complejas interrelaciones entre los distintos procesos cognitivos y emocionales con diversas partes del cerebro hacen suponer que una alteración, ya sea estructural o funcional, de estas partes corresponderá a algún tipo de disfunción con su otra parte correspondiente. Por ejemplo, cuando se piensa en una lesión en la región órbito-frontal, se puede suponer que conlleva un síndrome neuropsiquiátrico, síndrome órbito-frontal, conforme al cual se espera que el paciente presente una conducta carente de atención, desinhibida, con tendencia a la agresividad y un afecto inapropiado.

Sin embargo, cuando se habla de una alteración funcional más que estructural, la sintomatología puede presentarse de una forma diversa o más difícil de distinguir; tal es el caso de los aspectos neuropsiquiátricos de la epilepsia. Así, los pacientes con epilepsia a menudo padecen enfermedades psiquiátricas no diagnosticadas o no tomadas en cuenta para su tratamiento integral. Debido a esto se han realizado diversos estudios y revisiones con la intención de documentar la relación entre estas patologías y mejorar su abordaje y tratamiento.

EPIDEMIOLOGÍA

Según la fuente que se consulte y la región en la que se realice el estudio, se encuentra que la epilepsia tiene una prevalencia general del 0.4 al 0.8%. Estos valores en los adultos se incrementan con la edad y con el antecedente de enfermedades como depresión, retraso mental, traumatismo cráneo encefálico y tumores. En niños y adolescentes, las enfermedades psiquiátricas se consideran un factor de riesgo para desarrollar crisis, con un pico máximo de los 6 a los 12 años de edad.

Se ha documentado también que los pacientes con epilepsia y trastornos mentales tienen un mayor deterioro en lo físico y mental en comparación de los pacientes que solo tienen epilepsia; el trastorno por estrés postraumático es la causa más común de discapacidad, seguida de la depresión. Esto se traduce en una mala calidad de vida, independientemente de la severidad de la epilepsia.

Tabla 1. Breve evaluación de depresión en epilepsia*
Todo es un conflicto
Nada de lo que hago es lo correcto
Me siento culpable
Preferiría estar muerto
Me siento culpable
Tengo dificultades para sentir placer
*Sin validación publicada en español.

ALTERACIONES RELACIONADAS

Los estudios muestran una gran diversidad de alteraciones psiquiátricas que se pueden relacionar con la epilepsia, pero cabe preguntarse si esto se debe a una comorbilidad con la epilepsia o a una consecuencia de ella. Por lo anterior, se estudia de manera independiente cada una de estas patologías y su aparición en el paciente epiléptico.

Trastornos del estado de ánimo

La depresión es una de las enfermedades psiquiátricas de mayor prevalencia en el mundo, su presencia como comorbilidad en otro tipo de enfermedades físicas y mentales ha llevado a estudiarla en: cardiología, endocrinología y ginecología, entre otras. Según un estudio en EE.UU. a cargo de la *National Comorbidity Survey Replication*[1] (Réplica Nacional de la Encuesta de Comorbilidad), se estima una prevalencia de la depresión del 16.2%, pero estudios independientes muestran, en el caso específico de los pacientes con epilepsia, una prevalencia del 32.6% casos diagnosticados y del 39.7% con epilepsia activa. Esta prevalencia es similar en países con estudios similares, como Reino Unido; se aprecia que las mujeres jóvenes con un mayor grado de incapacidad fueron el grupo que más se deprimió. Los datos son muy claros al mostrar que una enfermedad física puede ser un factor detonante de depresión; sin embargo, en la epilepsia se postula una correlación bilateral. Se sugiere que la depresión es un factor de riesgo para epilepsia, fundamentado en que las alteraciones en neurotransmisores, como la serotonina, noradrenalina y dopamina, las del sistema límbico, y un hipometabolismo del lóbulo frontal, son comunes en ambas patologías; en las personas con depresión y epilepsia es más común un patrón de crisis parciales complejas. Otro ejemplo es que hasta 29% de las mujeres con epilepsia tienden a desarrollar depresión posparto, muy superior al porcentaje del 11.7 al 20% de la población general[2].

A pesar de la relación estrecha y bien documentada entre ambas patologías, se ha demostrado que la valoración del estado de ánimo no forma parte de la exploración neurológica habitual a los pacientes con epilepsia. A esta problemática se suma que la depresión en este tipo de pacientes no siempre es fácil de diagnosticar. En un estudio de 1,339 pacientes con epilepsia, el 50% de los cuales padecían depresión diagnosticada, se les consideró con «depresión no especificada» porque no cumplían con los criterios clásicos para un trastorno depresivo mayor[2]. Por esto (con base en autores clásicos como Kraepelin), Blumer et al. acuñaron términos como «trastorno disfórico interictal», tipo de trastorno depresivo específico para el paciente epiléptico, al cual caracterizan con un humor variable, lábil o disfórico, irritabilidad y euforia intermitente, que para psiquiatras inexpertos serían características de una especie de trastorno bipolar.

Existe deficiencia de herramientas para identificar los problemas depresivos en los pacientes con epilepsia, un ejemplo de las más sencillas es la de Gilliam et al. En esta evaluación (Tabla 1), cuya puntuación alta muestra una especificidad del 90%, una sensibilidad del 80% y un valor predictivo positivo de 0.62.

La depresión en la epilepsia se puede presentar de forma ictal, preictal e interictal. El término de depresión ictal se refiere a los cambios del estado de ánimo como resultado directo de una crisis parcial simple, como anhedonia, culpa e ideación suicida por un periodo breve. Estas crisis suelen progresar a crisis parciales complejas, pero los síntomas depresivos pueden durar de uno a tres días posteriores al evento.

Agresividad y epilepsia

La asociación entre epilepsia y agresividad data del siglo xix. Esta contribuyó al estigma de la epilepsia[3] y dio origen a los estudios de fines del siglo pasado, que mostraron que los fenómenos agresivos, aunque pueden ocurrir durante las crisis epilépticas, son raros[4].

Existe un consenso general de que es altamente improbable que durante una crisis epiléptica se desarrollen conductas propositivas y complejas, dirigidas a metas, incluyendo conductas violentas[4]. Las conductas agresivas durante las crisis suelen ser no dirigidas o de resistencia ante intentos de inmovilizar al paciente por parte de terceros, y no se han descrito casos de conducta ictal violenta dirigida, aunque se han reportado casos de conductas ictales agresivas con características vocales y motoras complejas que, para un observador casual, podrían ser malinterpretadas como propositivas y voluntarias. La agresión en epilepsia parece relacionarse más con la presencia de psicosis o con el trastorno explosivo intermitente; se han encontrado correlatos con problemas de conducta en la infancia, bajo nivel socioeconómico, bajo coeficiente intelectual, traumatismo craneoencefálico previo y lesión orbitofrontal[5]. El estudio de los fenómenos psicóticos en la epilepsia ha enriquecido la comprensión de las conductas agresivas en este tipo de pacientes. Kanemoto et al.[6] realizaron un estudio comparando conductas agresivas severas (que resultaron en lesiones personales graves o situaciones potencialmente peligrosas para la vida) en pacientes con confusión postictal, psicosis postictal y psicosis interictal. Se encontró que el 22.8% de los episodios de agresividad ocurrieron durante psicosis postictales, en comparación con un 4.8% para psicosis interictales y 0.7% para episodios de confusión postictal. Los autores concluyeron que los episodios de psicosis postictal podían acompañarse de conductas violentas con mayor interacción con el medio, es decir, dirigidas a personas presentes en ese momento, de mayor severidad incluso que las que ocurrían en el contexto de una psicosis interictal. Esto reforzaría la importancia de tener un buen control de crisis para disminuir la probabilidad de nuevos episodios agresivos.

La heterogeneidad de las conductas agresivas en la epilepsia ha dificultado su clasificación. Encontramos entonces agresiones ictales, postictales e interictales. Las ictales, descritas como poco frecuentes, consisten en movimientos estereotipados hacia objetos o personas que se encuentren alrededor, a veces en relación con maniobras restrictivas realizadas durante las crisis. Las agresiones postictales pueden presentarse inmediatamente sin un intervalo lúcido, como parte de estados confusionales, o como parte de los síntomas psicóticos que se presentan horas a días después de crisis frecuentes o generalización secundaria; en algunos de estos episodios pueden ocurrir conductas más complejas relacionadas con los síntomas psicóticos, incluidas conductas autolesivas. Las agresiones interictales están más en relación con fenómenos alucinatorios o como respuesta a la presencia de ideas delirantes crónicas y son menos frecuentes que en las psicosis postictales[7].

Cognición y epilepsia

La cognición se ha definido como el proceso de integración, transformación, codificación, almacenamiento y respuesta a los estímulos sensoriales. Dichos procesos son llevados a cabo por los procesos mentales superiores o procesos cognitivos, los cuales incluyen al lenguaje, la memoria, la atención, la percepción, los movimientos complejos y el pensamiento o razonamiento[8]. Estos procesos cognitivos tienen diferentes sustratos anatómicos, tanto corticales como subcorticales, por lo que una interrupción de los procesos neuronales en cualquiera de estas zonas puede dar lugar a una variedad de déficits y síndromes cognitivos[9].

En condiciones normales, diferentes circuitos neuronales se encargan de llevar a cabo varios procesos cognitivos, por lo que las crisis epilépticas que alteren la función normal de dichos circuitos tendrán un impacto sobre procesos específicos dependiendo de la región cerebral donde estos se encuentren[10]. Los pacientes con epilepsia y sus familiares suelen reportar las alteraciones cognitivas como un problema significativo, evidente en dificultades de aprendizaje y académicas, atención y concentración pobre y déficits de memoria[11]. La causa o etiología de las convulsiones, así como el tipo de crisis, su frecuencia, duración y severidad, pueden ser factores importantes que influyen en la capacidad cognitiva de los pacientes[12]; por ejemplo, se ha observado que pacientes con crisis parciales complejas suelen tener pobres resultados en tareas que requieran de atención sostenida[11]. De igual modo, la zona en la cual se generan las crisis también influirá en el tipo de alteraciones cognitivas que se presenten.

Epilepsia del lóbulo temporal y cognición

Los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) suelen ser los más referidos para evaluación cognitiva debido a la prevalencia de este síndrome epiléptico cuyas complicaciones son heterogéneas, afectando diversas habilidades como lenguaje, atención y memoria episódica[13]. Las alteraciones cognitivas descritas en la ELT se han relacionado con la frecuencia de las crisis, así como con una duración larga de la enfermedad[14]. Las alteraciones cognitivas presentes en la ELT parecen ser resultado de la alteración de la correcta actividad de ciertas redes neuronales más que de un daño específico a una región cerebral en particular[13]. Los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal mesial muestran déficits en «encontrar la palabra adecuada» o anomia y en la retención de información. Se considera que estos déficits de memoria son el resultado de una disrupción en los procesos de consolidación secundarios a la atrofia hipocampal. Por otra parte, los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal lateral se caracterizan por problemas en la codificación de la información, además de un deterioro más pronunciado en habilidades de denominación[15]. Cuando el foco epiléptico se encuentra o involucra estructuras temporales mediales izquierdas en pacientes con representación del lenguaje en el hemisferio izquierdo, suele presentarse déficit en áreas de aprendizaje y memoria verbal. La epilepsia en el lóbulo temporal derecho se ha asociado con déficit en tareas en las cuales los estímulos son difíciles de verbalizar; como diseños de figuras geométricas complejas; así como en el reconocimiento de caras o de tonos y melodías no familiares. Si la actividad epiléptica involucra al lóbulo temporal medial de forma bilateral, los problemas de memoria suelen ser generalizados e involucran todas las modalidades de *input*, incluyendo información verbal y no verbal[11].

También se han reportado alteraciones en memoria de corto plazo y velocidad de procesamiento, déficits presentes tanto en epilepsia temporal como frontal, sin embargo,

Tabla 2. Alteraciones cognitivas en la ELT izquierda vs. derecha	
ELT izquierdo	ELT derecho
Alteración en procesos de consolidación de la información	Alteración en memoria visoespacial
Alteraciones en memoria verbal	Reconocimiento de rostros
Aprendizaje verbal	Alteraciones en memoria de trabajo espacial
Alteración en cambio de foco atencional	Alteración en procesos de memoria auditiva
Alteraciones en categorización y organización de la información	

solo en esta última estas alteraciones suelen acompañarse además de problemas de coordinación motora y/o respuestas inhibitorias[11]. En cuanto a las alteraciones cognitivas de pacientes cuyo foco epiléptico se encuentra en el lóbulo temporal derecho vs. el izquierdo, se han observado diferencias principalmente en procesos de memoria y de lenguaje, los cuales incluyen los siguientes aspectos (Tabla 2).

Es importante destacar que la lateralidad de los pacientes parece contribuir a las alteraciones en procesos de lenguaje. Si el foco epiléptico se encuentra en el hemisferio dominante, es más probable que se presenten alteraciones del lenguaje, principalmente en la nominación, función mediada por la corteza perisilviana del hemisferio dominante para el lenguaje[16]. En individuos con inicio temprano de la enfermedad se ha observado una organización anormal de funciones cognitivas superiores, tales como el lenguaje, que parece cambiar de dominancia hacia el hemisferio derecho, lo cual se ha correlacionado con una pobre ejecución en tareas de lenguaje, funciones ejecutivas y memoria[13].

El efecto de la ELT en la estructura y funcionamiento cerebral puede llegar a tener un alcance muy amplio, afectando el desarrollo cognitivo y cerebral, evocando procesos compensatorios que incluyen reorganización de funciones y alteración de la relación usual entre cerebro y conducta[13].

Antiepilépticos y cognición

El tratamiento con antiepilépticos actúa suprimiendo la actividad de redes neuronales químicamente, por lo que puede llegar a alterar las funciones que llevan a cabo estas redes de manera normal cuando no están en una crisis epiléptica[17]. Las funciones cognitivas que suelen verse afectadas por los antiepilépticos son la velocidad de procesamiento, la atención sostenida, aprendizaje verbal, procesamiento dual, fluencia verbal y memoria[18].

Aunque es cierto que los anticonvulsivos pueden llegar a alterar la cognición, estos efectos suelen ser modestos en monoterapia y cuando los niveles del fármaco en sangre se encuentran dentro de los rangos terapéuticos, sin embargo, el uso de múltiples anticonvulsivos con dosis altas y niveles en sangre elevados pueden aumentar el riesgo de presentar algún déficit cognitivo[12].

En general, se ha asociado a los antiepilépticos de segunda generación con menos alteraciones cognitivas a comparación con los tradicionales[11]. Los barbitúricos, las benzodiazepinas y el topiramato generan efectos secundarios cognitivos más negativos que

Tabla 3. Efectos cognitivos de los fármacos antiepilépticos (FAE)

FAE	Tipo de epilepsia en que se recomienda	Efectos cognitivos
FAE tradicionales		
Fenobarbital	Generalizada, focal	Significativos
Fenitoína	Focal, generalizada	Moderados
Carbamazepina	Focal	Moderados
Valproato de sodio	Generalizada, focal	Moderados
FAE de segunda generación		
Felbatol	Focal	Leves
Lamotrigina	Generalizada, focal	Leves
Vigabatrina	Focal, generalizada	Leves
Gabapentina	Focal	Leves
Topiramato	Focal, generalizada	Moderado
Tiagabina	Focal	Leves
Oxcarbazepina	Focal, generalizada	Leves
Zonisamida	Focal	Leves
Levetiracetam	Focal, generalizada	Leves

Adaptada de Barr et al., 2015[14].

otros antiepilépticos, mientras que la carbamazepina y el valproato tienen efectos cognitivos adversos más modestos[18] (Tabla 3).

Evaluación de los pacientes epilépticos con trastornos psiquiátricos

En la práctica clínica habitual los pacientes con epilepsia son evaluados con desde el punto de vista cognitivo con diversas pruebas neuropsicológicas. Para valoraciones globales se han utilizado: COGNISTAT, *Neuropsy* (diseñado para población mexicana), Escala de Inteligencia para Preescolares de Wechsler (WPPSI-III), Escala de Inteligencia para Niños de Wechsler (WISC-IV), Escala de Inteligencia para Adultos de Wechsler (WAIS-IV). Para control mental: pruebas de desempeño continuo (algunas de ellas computarizadas). Para lenguaje: Fluencia Verbal (COWAT). Para funciones ejecutivas: *Frontal Assessment Bedside* (FAB), *Stroop*, *Trail Making Test-B*, torre de Londres (niños y adultos). Escalas de depresión: de Beck, Hamilton, Montgomery & Asberg. También escalas de calidad de vida, entre muchas otras. Cada una de ellas representa ventajas y desventajas, que el clínico deberá conocer y aplicar en la evaluación de pacientes epilépticos con comorbilidad psiquiátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. McEntee ML, Gandek B, Ware JE. Improving multimorbidity measurement using individualized disease-specific quality of life impact assessments: predictive validity of a new comorbidity index. Health Qual Life Outcomes. 2022;20(1):108.

2. Kanner AM. Management of psychiatric and neurological comorbidities in epilepsy. Nat Rev Neurol. 2016;12(2):106-16.
3. Marsh L, Krauss GL. Aggression and violence in patients with epilepsy. Epilepsy Behav. 2000;1(3):160-8.
4. Delgado-Escueta A, Mattson R, King L, Goldensohn E, Spiegel H, Madsen J, et al. The nature of aggression during epileptic seizures. Epilepsy Behav. 2002;3(6):550-6.
5. Shih JJ, LeslieMazwi T, Falcao G, Van Gerpen J. Directed aggressive behavior in frontal lobe epilepsy: a video-EEG and ictal SPECT case study. Neurology. 2009;73(21):1804-6.
6. Kanemoto K, Tadokoro Y, Oshima T. Violence and postictal psychosis: A comparison of postictal psychosis, interictal psychosis, and postictal confusion. Epilepsy Behav. 2010;19(2):162-6.
7. Fessler J, Treiman D. Epilepsy and aggression. Neurology. 2009;73:1720-1.
8. Portellano JA. Introducción a la neuropsicología. España: McGraw-Hill España; 2011.
9. Kreutzer JS, DeLuca J, Caplan B, editores. Encyclopedia of clinical neuropsychology. New York, NY: Springer New York; 2011.
10. Bernard C, Quilichini P. The functional and structural impact of epileptic seizures on the adult brain. En: Panayiotopoulos CP, editor. Atlas of Epilepsies. Londres: Springer London; 2010. pp. 329-34.
11. Smith ML. Epilepsy and cognition. En: Prasher VP, Kerr MP, editores. Epilepsy and intellectual disabilities. Londres: Springer London; 2008. pp. 193-208.
12. Wyllie E, Gupta A, Lachhwani DK. The treatment of epilepsy: Principles & practice. Lippincott Williams & Wilkins; 2006.
13. Bell B, Lin JJ, Seidenberg M, Hermann B. The neurobiology of cognitive disorders in temporal lobe epilepsy. Nat Rev Neurol. 2011;7(3):154-64.
14. Allone C, Lo Buono V, Corallo F, Pisani LR, Pollicino P, Bramanti P, Marino S. Neuroimaging and cognitive functions in temporal lobe epilepsy: A review of the literature. J Neurol Sci. 2017;381:7-15.
15. Barr WB, Morrison C, editores. Handbook on the neuropsychology of epilepsy. New York, NY: Springer New York; 2015.
16. Rastogi P, Venkatesh D, Chandra M, Zhao F, Kang H, You L. Neuropsychological deficits in temporal lobe epilepsy: A comprehensive review. Ann Indian Acad Neurol. 2014;17(4):374.
17. Werner FM, Coveñas R. Classical neurotransmitters and neuropeptides involved in generalized epilepsy: a focus on antiepileptic drugs. Current medicinal chemistry, 2011;18(32):4933-4948.
18. Rudzinski LA, Meador KJ. Epilepsy and neuropsychological comorbidities. Continuum (Minneap Minn). 2013;19(3):682-96.

Trastorno depresivo

Ángel Alberto Ruiz Chow

DESDE LA PERSPECTIVA DEL PACIENTE CON DEPRESIÓN QUE NO RESPONDE A LOS MEDICAMENTOS

- Paciente A
  - Visita 1
    - » Hola, doctor. Las últimas dos semanas fueron muy difíciles, me estuve sintiendo como en enero, mal, muy mal. Resulta que se me adelantó la regla más de una semana, pasados esos días comencé a sentirme mejor, pero creo que con tantísimo antidepresivo no debería estar así de mal. Para que se haga una idea: 1) quisiera que volviera la ideación suicida porque al menos ahí tenía la esperanza de que el malestar terminaría, ahorita siento que mi vida siempre va a ser así, miserable; 2) busco pretextos todo el tiempo para no ir al trabajo que amo porque ya no me está alcanzando la energía para cumplir con todo, y 3) el tiempo se me pasa tan lento o rápido, que se me echa a perder la comida y mi casa cada día está en peor estado.
      No le cuento más, pero si sigo así, sin ganas de vivir, no le veo el caso a hacer tantísimo esfuerzo para pagar médicos, terapias y pastillas».
  - Visita 2
    - » Buenos días, doctor. Ayer me fui muy mal de su consultorio y cuando llegué a casa y leí un poco sobre el litio, me puse peor. Los tres caminos posibles que trazó para mí me llenan de desesperanza, al grado de que ayer prefería matarme a seguir este curso de acción. Yo le agradezco mucho la solidaridad y el entendimiento de mi situación, sin embargo, lo que yo deseo es desmedicarme. Quiero ver qué hay abajo de tanto chocho. No crea que estoy pensando en darme por vencida, no, quiero desmedicarme, seguir con mi terapia, buscar otras posibilidades de tratamiento. Tampoco crea que me quiero quitar los chochos yo sola o de golpe. Sé que hay que hacerlo paulatinamente y quiero hacerlo bien. También sé que es probable que me sienta peor, pero no voy a estar sola en ese camino. Llevaba varias semanas pensándolo y creo que ese es el mejor camino para mí. No fui a hacerme los análisis. Voy el jueves con usted, espero que entienda esto, ayer no tuve la energía de decírselo, pero esta mañana me sentí más tranquila con mi decisión. Gracias por todo».

Decidí iniciar este capítulo con las frases de una paciente con una gran capacidad de verbalización sobre su padecimiento depresivo, en mi opinión resume muchas situaciones que diariamente tenemos en nuestros consultorios, llega un momento en que las guías clínicas se acaban, que las combinaciones de fármacos son intolerables para los pacientes, pero sobre todo, el sufrimiento permanece. ¿Qué debemos hacer? Mi respuesta para los pacientes siempre es: continuaremos buscando las alternativas (de hecho así lo hacemos), pero muchos de ellos no quieren continuar.

TOMANDO DECISIONES COMPARTIDAS

El profesor Glyn Elwyn propone compartir decisiones, los psiquiatras usamos con frecuencia este modelo, considero además que es nuestro principal objetivo cuando hacemos psiquiatría de enlace, catalizamos la relación médico-paciente en las diversas salas del hospital general, la definición que nos da este grupo de investigación en su artículo es: «un enfoque en el que los médicos y pacientes comparten la mejor evidencia disponible cuando frente a la tarea de tomar decisiones, donde los pacientes son apoyados para considerar opciones, para lograr preferencias informadas». La idea se basa y profundiza en la atención centrada en el paciente, los autores nos guían para desarrollar de forma práctica herramientas de apoyo de decisión del paciente, integrando buenas habilidades de comunicación.

TRASTORNO DEPRESIVO QUE NO RESPONDE A TRATAMIENTO

Se estima que uno de cada cinco adultos en EE.UU. cumplen con los criterios diagnósticos para el trastorno depresivo mayor durante su vida. El 70% de estas personas continuaran experimentando síntomas a pesar de recibir tratamiento basado en la evidencia, aunque no hay consenso amplio sobre la definición de Depresión resistente el hecho de que la respuesta falle a un antidepresivo le confiere al paciente un indicador de mal pronóstico, la respuesta inadecuado a dos o más tratamientos en las dosis adecuadas con una adecuada duración es utilizada para operacionalizar la depresión resistente a tratamiento (TDR) en los ensayos clínicos. Los síntomas de depresión que sufren los pacientes con TDR predicen un peor desenlace. Si los síntomas no remiten, los pacientes tienen un mayor riesgo de experimentar deterioro funcional y cometer suicidio.

DEFINICIÓN OPERACIONAL DEL TRASTORNO DEPRESIVO

El trastorno depresivo mayor, según el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, 5.ª edición (DSM-5) se define como se observa en la tabla 1.

ENTREVISTA PARA ABORDAR LOS SÍNTOMAS

Los síntomas y signos de la depresión en apariencia sencillos ofrecen el reto de que cada individuo, desde su perspectiva, tiene sus propias teorías respecto de la enfermedad depresiva. En la mayoría de los casos, estas explicaciones nos llevan al terreno de lo espiritual y moral, por lo que la primera labor al abordar dichos síntomas en pacientes con una enfermedad médica deberá ser la explicación de que el padecimiento se encuentra dentro de los posibles factores que influyen en el impacto de la enfermedad médica subyacente (sea hipertensión arterial, diabetes *mellitus*, dolor crónico, etc.) en la respuesta a los fármacos específicos, la calidad de vida, la economía personal y en las relaciones con las redes de apoyo primarias para ambos padecimientos. Ante un paciente renuente a hablar de su mundo afectivo podría ser recomendable iniciar el interrogatorio sobre los síntomas más cercanos al concepto médico, como son las alteraciones de peso, de apetito y de sueño, el patrón de este y las características de sus alteraciones; si es el caso, preguntar el tiempo que tarda en quedarse dormido, si se despierta a mitad de la noche (en este punto no se considera patológico cuando el paciente se levanta al baño y tarda menos de media hora en retomar el sueño). Una vez que se obtiene la atención del paciente hacia esta constelación de síntomas podríamos con mayor facilidad abordar los síntomas referentes a su estado de ánimo y su capacidad de sentir placer con las cuestiones cotidianas. En general se ha reportado que los

Tabla 1. Criterios diagnósticos del DSM-5 para episodio depresivo mayor

A. Cinco (o más) de los siguientes síntomas han estado presentes durante el menos dos semanas y representan un cambio en la funcionalidad previa del individuo, y uno de los síntomas debe ser (1) estado de ánimo deprimido o (2) pérdida del interés o placer (anhedonia). Nota: No incluir síntomas claramente provocados por una condición médica general, o delirios y alucinaciones incongruentes con el ánimo (que no corresponden).
1. Ánimo deprimido la mayor parte del día, casi todos los días, indicado tanto por reporte subjetivo (p. ej., sentimientos de tristeza o vacío) como por observación externa (p. ej., aparición de llanto). Nota: en niños y adolescentes puede ser ánimo irritable.
2. Marcada disminución de interés o placer en todas o en casi todas las actividades del día, casi todos los días. (Indicados de manera subjetiva por el individuo o por observación externa.)
3. Pérdida significativa de peso cuando no se está en régimen restrictivo, o ganancia de peso (p. ej., un aumento mayor del 5% del peso corporal en un mes) o decremento o incremento en el apetito casi todos los días. Nota: en los niños se deben considerar fallas en la ganancia de peso esperada para la edad y talla.
4. Insomnio o hipersomnia casi todos los días.
5. Agitación psicomotriz, retardo o enlentecimiento.
6. Fatiga o pérdida de la energía.
7. Sentimientos de minusvalía, inutilidad, sensación excesiva de culpa o culpa inapropiada.
8. Disminución en la habilidad de concentración, indecisión o para reflexionar.
9. Pensamientos recurrentes de muerte.
B. Los síntomas no reúnen criterios para un episodio mixto.
C. Los síntomas causan una clara alteración clínica, social, laboral o en otras áreas importantes de funcionamiento del paciente.
D. Los síntomas no son provocados por el efecto fisiológico de una sustancia (p. ej., abuso de drogas, medicación) o una condición médica general (p. ej., hipotiroidismo).
E. Los síntomas no se explican mejor por una pérdida (p. ej., después de una ruptura amorosa, los síntomas persisten por más de dos meses).

hombres tienden más a negar los síntomas afectivos en nuestra cultura, y las mujeres a manifestarlos de forma somática (cefaleas, colon irritable, etc.).

Otro aspecto importante es el interés sexual. En un porcentaje significativo, los pacientes deprimidos tienen disminución en la libido y otros manifiestan conductas compulsivas de búsqueda de relaciones sexuales; esto nos puede orientar a cuadros de ansiedad importante que con frecuencia acompañan a la depresión. Una vez favorecido el ambiente de comunicación médico-paciente, será recomendable preguntar de manera sistemática sobre la intencionalidad y riesgo suicidas; diversos estudios demuestran claramente que hablar de las ideas de muerte o planes específicos de suicidio no favorece que aparezcan dichos pensamientos o planes en pacientes deprimidos, por el contrario, brindan la posibilidad al clínico de detectar de manera oportuna un posible

suicidio o atentado suicida. Baste decir que el 60% de los pacientes que intentaron suicidarse tuvieron contacto con sus médicos habituales o personal de salud en las 72 horas previas al intento. Estos pacientes en muchas ocasiones consultaron por síntomas psicosomáticos. La mejor manera de abordar el tema del suicidio es con claridad, con empatía hacia la problemática del paciente, con una posición neutral y acrítica de lo que escuchamos; se debe recordar siempre que somos personal de salud, no jueces ni verdugos. Así, debemos interrogar al paciente sobre el tema de la idea de morir o si ha planeado hacerse daño, y también recabar posibles conflictos reales o sobreestimados por el paciente en sus relaciones interpersonales, problemas económicos, legales o laborales, e identificar factores de riesgo de suicidio, como enfermedades crónicas o incurables, dolor intratable, mala calidad de vida, mala red de apoyo primaria, o si existe historial de intento de suicidio, de qué forma tiene planeado intentar suicidarse; si es el caso, y si tiene los medios para llevarlo a cabo. Esta parte del abordaje en general no tarda más de tres minutos y ahorra muchos problemas de índole legal y administrativa. En este punto se debe considerar si el paciente amerita hospitalización preventiva, en todo momento deberemos creer al paciente sobre la factibilidad del daño que puede autoinflingirse, no debemos en ningún momento etiquetar de conductas manipulatorias estos deseos y actos, la muerte de un ser humano es una condición absoluta, otros fenómenos como las ganancias secundarias en este tipo de intentos o gestos suicidas, deberán ser tema de referencia y atención por personal especializado, considerar que actualmente la propia legislación mexicana se enfoca en que la toma de este tipo de decisiones deberá efectuarla el paciente, personalmente agrego: tomando decisiones compartidas e informadas (Tabla 2).

SUICIDIO MEDICAMENTE ASISTIDO EN ENFERMEDADES PSIQUIÁTRICAS

Definitivamente pensé mucho si hablar o no de este tema, sin embargo al transcurrir los años de práctica clínica en el área de la psiquiatría, al momento de plantearme el concepto los pacientes me han retado a reflexionar sobre el tema. Arnoldo Krauz en su libro junto con otras brillantes mentes hablan ampliamente del tema, mi conclusión ha sido que los psiquiatras vamos atrás de nuestros pacientes en el posicionamiento que debemos tener.

En su artículo, Guérinet et al. mencionan que 10 países en su legislación adoptan de alguna manera la autorización para alguna forma de eutanasia o suicidio asistido. La consideración de dolor psicológico vinculado a los trastornos psiquiátricos como condición legal suficiente para permitir la muerte asistida se convierte en una faceta que complica el debate: Suiza, Holanda, Bélgica y Luxemburgo legalizaron el suicidio asistido o la eutanasia por motivos psiquiátricos. En estos casos no se trata de elegir las condiciones de muerte, sino de la ocurrencia de la muerte. En su artículo los autores encontraron que la incidencia de muerte asistida por motivos psiquiátricos fue baja pero ha ido en incremento, representó el 1.1% de las muertes asistidas en Bélgica (n = 23), el 1.3% en Holanda (n = 83) en 2017, el 4.5% en Suiza en 2014 (aquí consideraron también la demencia). Los diagnósticos más frecuentes fueron depresión y trastornos de personalidad. Los pacientes eran más a menudo mujeres que hombres, de mediana edad; los autores de este estudio narrativo concluyeron: «Los autores que apoyan estas prácticas enfatizan el derecho a morir con dignidad; consideran la desigualdad de descartar pacientes con motivos psiquiátricos, mientras cumplen los requisitos legales, enfatizan: el dolor psicológico es tan severo como el dolor somático. Se destacan algunas cuestiones importantes: la estrecha relación entre los síntomas del estado de ánimo y el deseo de muerte, los sesgos de pensamiento, las alteraciones cognitivas que limitan la capacidad de decidir, acceder y

Tabla 2. Preguntas basadas en la Entrevista estructurada de los padecimientos neuropsiquiátricos MINI para detectar suicidio

Dirigidas al afecto deprimido: ¿Alguna vez se ha sentido consistentemente deprimido o decaído la mayor parte del día, casi todos los días, por al menos un periodo de dos semanas? ¿En las últimas dos semanas se ha sentido deprimido o decaído la mayor parte del día, casi todos los días? Dirigidas a la anhedonia (falta de placer): ¿Alguna vez ha perdido el interés en la mayoría de las cosas o ha disfrutado menos de las cosas que usualmente le agradaban por al menos dos semanas? ¿En las últimas semanas ha perdido el interés en la mayoría de las cosas o disfrutado menos de las cosas que usualmente le agradaban? ¿Qué ha disfrutado hacer últimamente? Si el paciente contesta de forma afirmativa una o ambas preguntas, cumple el criterio A para trastorno depresivo mayor.
Dirigidas a los síntomas somáticos (episodio en el cual tuvo presentes los síntomas de ánimo depresivo y anhedonia): ¿Disminuyó o aumentó su apetito casi todos los días? ¿Perdió o aumentó de peso sin intentarlo? ¿Tenía dificultades para dormir casi todas las noches? (El cambio se considera significativo cuando se ocupa más de media hora para conciliar el sueño.) ¿Casi todas las noches hablaba o se movía usted más lento de lo usual, o estaba inquieto o tenía dificultades para permanecer tranquilo? ¿Casi todos los días, se sentía la mayor parte del día fatigado o sin energía?
Dirigidas a síntomas cognitivos y psicológicos: ¿Casi todos los días se sentía culpable o inútil? ¿Casi todos los días tenía dificultades para concentrase o tomar decisiones? ¿En alguna ocasión sintió deseos de hacerse daño, deseó estar muerto o pensó en suicidarse?
Dirigidos a la interferencia de los síntomas en el desempeño laboral, social o familiar: ¿El malestar que ha tenido le ha causado problemas con los demás? ¿Ha tenido problemas en el trabajo, la escuela o en la casa, con sus familiares, compañeros de trabajo, jefes, etcétera? ¿Cómo han cambiado su vida?
Preguntas complementarias: ¿Con cuál de estos síntomas quisiera usted que intentemos ayudarle inicialmente? ¿Desea agregar alguna pregunta o comentario?

consentir la atención médica, la dificultad de evaluar el dolor psicológico y las definiciones de incurabilidad o refractariedad al tratamiento en psiquiatría. Hasta la fecha, los conocimientos médicos y las herramientas de evaluación no son suficientes para definir las posibles indicaciones y ofrecer el mejor apoyo posible a estos pacientes».

De lo anterior, a título personal, considero que es nuestro deber partiendo del respeto a la autonomía de los pacientes informar sobre estas posibilidades cuando se lo han planteado como una alternativa.

«*To live with dignity - To die with dignity*»
DIGNITAS

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association. Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, 5.ª edición. Editorial Médica Panamericana; 2018.
2. Dignitas [sede web]. Suiza: Dignitas. Disponible en: http://www.dignitas.ch/?lang=en
3. Elwyn G, Frosch D, Thomson R, Joseph-Williams N, Lloyd A, Kinnersley P, et al. Shared decision making: a model for clinical practice. J Gen Intern Med. 2012;27(10):1361-7.
4. Guérinet L, Tournier M. La pratique de l'euthanasie et du suicide assisté pour motif psychiatrique. Encephale. 2021;47(3):246-53.
5. Ruberto VL, Jha MK, Murrough JW. Pharmacological treatments for patients with treatment-resistant depression. Pharmaceuticals (Basel). 2020;13(6):116.
6. Vitger T, Korsbek L, Austin SF, Petersen L, Nordentoft M, Hjorthøj C. Digital shared decision-making interventions in mental healthcare: A systematic review and meta-analysis. Front Psychiatry. 2021;12:691251.

Trastorno bipolar

David Bernardo Szydlo Kon

El trastorno bipolar es un padecimiento mental del estado de ánimo que genera cambios en la disposición emocional, el nivel de energía y de actividad, y en la concentración de un individuo. Más allá de las variaciones normales en los cambios anímicos, los pacientes que sufren de esta condición tienen altos emocionales (manía o hipomanía) y bajos emocionales (depresión) y ambas transiciones tienen un efecto sobre el apetito, el sueño, el nivel de energía, los contenidos del juicio de realidad, la capacidad de pensar con claridad y la conducta del que la sufre[1].

Los episodios pueden ser maníacos, depresivos o mixtos, tendiendo en la juventud a ser de predominio maníaco y en edades posteriores presentándose mas como depresión, aunque esto no es una regla general. Como en muchos de los padecimientos mentales, las causas son multifactoriales y la teoría más aceptada es la presencia de elementos genéticos que se manifiestan debido a condiciones biológicas y/o a la presencia de situaciones vitales adversas que actúan como desencadenantes. Específicamente se ha reportado el efecto interactivo de varios genes que al combinarse generan una mayor vulnerabilidad que desestabiliza al paciente a que al combinarse con situaciones como el estrés, la mala alimentación, la falta de horas de sueño y en especial el consumo de drogas ocasionan un desequilibrio en los neurotransmisores que provocan los síntomas psíquicos y físicos de la enfermedad.

Desde el punto de vista clasificatorio, podemos mencionar dos tipos básicos del trastorno bipolar: el trastorno bipolar tipo I y el trastorno bipolar tipo II. Para efectos de este escrito digamos simplemente que en el trastorno bipolar tipo I aparece fundamentalmente un cuadro de manía, que consiste en una exaltación anímica e hiperactividad; esto es, el paciente ha sufrido por lo menos un episodio maníaco que puede estar precedido o seguido de un episodio hipomaníaco o un episodio depresivo mayor, y en el cual la manía puede causar una falla importante en el juicio de realidad causando un proceso psicótico. Por otro lado, en el trastorno bipolar tipo II esa exacerbación del estado de ánimo solo alcanza una intensidad leve, es decir, el paciente sufre un episodio depresivo mayor y quizá un episodio hipomaníaco, pero nunca un episodio maníaco. Otros trastornos dentro de esta clasificación incluyen el trastorno ciclotímico, que se refiere a un paciente que ha tenido durante al menos dos años épocas con síntomas hipomaníacos y épocas con síntomas depresivos usualmente menos graves que la depresión mayor[2,3].

El trastorno bipolar es una condición crónica, recurrente y potencialmente grave que puede causar deterioro cognitivo y funcional. La posibilidad de suicidio debe de ser considerada siempre en estos pacientes, lo mismo que las complicaciones orgánicas. Cursa con varias comorbilidades psiquiátricas y no psiquiátricas, lo cual sugiere que un diagnóstico certero y temprano basado en una adecuada anamnesis es lo ideal, aunque lo mas común es que los síntomas iniciales dificulten su reconocimiento precoz[4]. Por sus características y la manifestación de sus elementos conductuales, la psicoeducación a los pacientes y a sus familiares es fundamental, ya que el significado, la evolución y las potenciales complicaciones tienden a ser evadidas por ellos.

Según un estudio de McCasland, se estima que uno de cada 17 adultos mayores será diagnosticado con un problema de salud mental grave. De acuerdo con el estudio, del 40 al 50% cursarán con algún tipo de trastorno bipolar. Aún más, se reporta que en 2004 más de un millón de personas recibieron ayuda en alguna de las 3,600 instalaciones para pacientes terminales en los EE.UU., lo que implica que quizá unos 60,000 individuos sufrieron algún trastorno mental serio y/o persistente[5].

Los episodios alternantes de la sintomatología bipolar siempre representan una complicación para los cuidados paliativos del paciente terminal, pero de ellos las manifestaciones maníacas resultan particularmente difíciles[6]. Pacientes que se presentan con errores en el juicio, energía extrema, irritabilidad, mal humor, grandiosidad, lenguaje acelerado e incoherente, menor necesidad de dormir e impulsividad, por nombrar solo algunos de los síntomas, confunden los procesos diagnósticos, obscurecen las decisiones terapéuticas y obstaculizan los cuidados de sus familiares y cuidadores[7]. Algunos pacientes con bipolaridad tienen dificultad para procesar el dolor o para notificarlo, situación que empaña la posibilidad de auxiliarlos de una manera adecuada y en un tiempo correcto. En otras ocasiones los sentimientos de desesperanza, de futilidad, de desasosiego, apuntan a la fase depresiva del ciclo bipolar, misma que puede llevar al paciente terminal a tener deseos de muerte y/o pensamientos suicidas[8].

Muchos autores que hablan sobre el tratamiento multidisciplinario de pacientes terminales enfatizan la necesidad de tener a un psiquiatra como parte del equipo médico paliativo. La psicoeducación[9] y el tratamiento farmacológico[10] adecuado forman parte del arsenal que debe estar a disposición del paliativista con pacientes que sufren de diagnósticos mentales severos y persistentes. Las complicaciones psicológicas y psiquiátricas de los pacientes terminales son conocidas y entendidas; y cuando los diagnósticos, independientemente de que sean resultado de la enfermedad terminal primaria o una comorbilidad previa o autónoma, resultan ser de la envergadura de las psicosis (así como la esquizofrenia o la bipolaridad), es necesario un tratamiento especializado profundo. Estos pacientes tienden a tener una sintomatología tan provocadora que generan desconciertos y discrepancias para los médicos paliativistas tratantes, culminando en decisiones a veces erráticas que no benefician en el tratamiento a estos arduos pacientes y que tampoco aseguran la tan buscada mejoría en la calidad de sus vidas[11].

Algunas otras complicaciones con estos pacientes surgen debido a la medicación que en ocasiones se ven forzados a tomar (p. ej., esteroides), ya que se han reportado ocasionales cuadros de psicosis o de psicosis combinadas con delirios o cambios cognitivos debido a la psicopatología propia del paciente que se ve exacerbada por la combinación con ciertos fármacos. El cuidado del paciente, la promoción de la autonomía y la mejora en la calidad de vida se ve mermado cuando la combinación de síntomas psiquiátricos ejerce este tipo de gravamen sobre el paciente, sus familiares y sus cuidadores[6,12].

Como podemos intuir de lo dicho hasta ahora, el tratamiento de los pacientes terminales que cursan al mismo tiempo con un trastorno bipolar es sumamente complicado y difícil. Además de los factores genéticos conocidos como etiológicos de esta enfermedad[13], factores tales como eventos estresantes[14], la necesidad de utilizar ciertos fármacos o el consumo de ciertas drogas, se vuelven componentes precipitantes de la bipolaridad. Desafortunadamente en los pacientes terminales todos estos pueden aportar en alguna proporción a su aparición. Asimismo, un mal apego al tratamiento farmacológico, un mal entendimiento por parte de pacientes, cuidadores o familiares de las complicaciones mentales, disrupciones en el ciclo vigilia sueño[15], aislamiento social, y exigencias y demandas inadecuadas a la disposición ante la vida, también juegan un papel importante en la expansión de este padecimiento.

Como se ha mencionado, un buen tratamiento[16] debe incluir al paciente, a sus familiares y a sus cuidadores. Este deberá centrarse en un esquema de psicoeducación[17], apoyo psicológico-terapéutico adecuado, intervenciones psicosociales[18] y un proyecto farmacológico que cubra las necesidades paliativas del paciente, pero a la vez que tome en cuenta el padecimiento psiquiátrico de este vigilando las interacciones medicamentosas y las reacciones no deseadas de los fármacos utilizados. Los medicamentos más utilizados para el tratamiento del trastorno bipolar son: los estimulantes, los estabilizadores del afecto, el litio, los eutimizantes que se usan como antiepilépticos[19] (lamotrigina, ácido valproico, carbamazepina, oxcarbamazepina, topiramato); los inhibidores de la recaptura de la serotonina, que son antidepresivos[20], normalmente utilizados en dosis bajas para evitar el viraje del estado de ánimo (fluoxetina, sertralina, paroxetina, citalopram, escitalopram, fluvoxamina). En ocasiones los neurolépticos o antipsicóticos[21-23] (antimaníacos) se llegan a usar para tratar la euforia de manera rápida y efectiva (la risperidona, la quetiapina, la ziprasidona, la olanzapina, la quetiapina, el aripiprazol, la clozapina y la sulpirida).

Indudablemente, el trastorno bipolar en el paciente bajo cuidados paliativos representa un reto adicional para los pacientes mismos, para los médicos tratantes, parar los cuidadores y para los familiares. Contar con un equipo multidisciplinario que comprenda el desafío que esto incorpora en el ya complicado devenir del tratamiento paliativo beneficiará a todos aquellos involucrados en la búsqueda de una vida digna para el paciente terminal. Un equipo exitoso probablemente será aquel en el que cada especialista (médicos paliativistas, enfermeras, psiquiatras, internistas, psicólogos, nutriólogos, etc.) logre comunicarle al equipo su sesgado enfoque del paciente y su particular perspectiva de lo que está ocurriendo, para así lograr armar la topografía de estos enmarañados laberintos que quizá permitan darle al paciente la paz que requiere y que merece.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phillips ML, Kupfer DJ. Bipolar disorder diagnosis: challenges and future directions. Lancet. 2013;381:1663-71.
2. McDonald WM, Nemeroff CB. The diagnosis and treatment of mania in the elderly. Bull Menninger Clin. 1996;60: 74-96.
3. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edn (DSM-5). Washington: American Psychiatric Publishing; 2013.
4. Vieta E, Berk M, Schulze TG, Carvalho AF, Suppes T, Calabrese JR, et al. Bipolar disorders. Nat Rev Dis Primers. 2018;4:18008.
5. McCasland, Lynn A. Providing hospice and palliative care to the seriously and persistently mentally ill. Journal of Hospice & Palliative Nursing. 2007;9(6):305-13.
6. Goldberg D, Holland J, Schachter S. Palliative care in the chronically mentally ill. En: Chochinov HM, Breitbart W, editores. Handbook of Psychiatry in Palliative Medicine. Oxford University Press; 2000.
7. Karasu TB, Waltzman SA, Lindenmayer JP, Buckley PJ. The medical care of patients with psychiatric illness. Hosp Community Psychiatry. 1980;31:463-72.
8. Fava GA, Molnar G, Zielezny M. Health attitudes of psychiatric inpatients. Psychopathology. 1987:20:180-6.
9. Reinares M, Vieta E. Intervención familiar psico-educativa en el trastorno bipolar [Internet]. INFOCOP, Consejo General de la Psicología de España; 2014. Disponible en: https://www.infocop.es/view_article.asp?id=2014
10. Miklowitz DJ, George EL, Richards JA, Simoneau TL, Suddath RL. A randomized study of family-focused psychoeducation and pharmacotherapy in the outpatient management of bipolar disorder. Arch Gen Psychiatry. 2003;60:904-12.
11. Riley K, Hupcey JE, Kowalchik K. Palliative care in severe and persistent mental illness. A systematic review. J Hosp Palliat Nurs. 2022;24(3):E88-E93.
12. Martinez HO, Montalván MO, Betancourt IY. Bipolar disorder. Clinical and epidemiologic characteristics. Rev Med Electron. 2019;41(2).
13. Craddock N, Sklar P. Genetics of bipolar disorder. Lancet. 2013;381(9878):1654-62.
14. Malkoff-Schwartz S, Frank E, Anderson B, Hlastala SA, Luther JF, Sherrill JT, et al. Stressful life events and social rhythm disruption in the onset of manic and depressive bipolar episodes: a preliminary investigation. Arch Gen Psychiatry. 1998;55:702-07.
15. Harvey AG. Sleep and circadian functioning: critical mechanisms in the mood disorders? Ann Rev Clin Psychol. 2011;7:297-319.
16. Geddes JR, Miklowitz DJ. Treatment of bipolar disorder. Lancet. 2013;381(9878):1672-82.

17. Simoneau TL, Miklowitz DJ, Richards JA, Saleem R, George EL. Bipolar disorder and family communication: effects of a psychoeducational treatment program. J Abnorm Psychol. 1999;108:588-97.
18. Miklowitz DJ, Goodwin GM, Bauer M, Geddes JR. Common and specific elements of psychosocial treatments for bipolar disorder: a survey of clinicians participating in randomized trials. J Psychiatr Pract. 2008;14:77-85.
19. Geddes JR, Calabrese JR, Goodwin GM. Lamotrigine for treatment of bipolar depression: an independent meta-analysis and meta-regression of individual patient data from five randomized trials. Br J Psychiatry. 2009;194:4-9.
20. Sachs GS, Nierenberg AA, Calabrese JR, Marangell LB, Wisniewski SR, Gyulai L, et al. Effectiveness of adjunctive antidepressant treatment for bipolar depression. N Engl J Med. 2007;356:1711-22.
21. De Fruyt J, Deschepper E, Audenaert K, Constant E, Floris M, Pitchot W, et al. Second generation antipsychotics in the treatment of bipolar depression: a systematic review and meta-analysis. J Psychopharmacol. 2012;26:603-17.
22. Weisler RH, Nolen WA, Neijber A, Hellqvist A, Paulsson B. Continuation of quetiapine versus switching to placebo or lithium for maintenance treatment of bipolar I disorder (Trial 144: a randomized controlled study). J Clin Psychiatry. 2011;72:1452-64.
23. Tohen M, Vieta E, Calabrese J, Ketter TA, Sachs G, Bowden C, et al. Efficacy of olanzapine and olanzapine-fluoxetine combination in the treatment of bipolar I depression. Arch Gen Psychiatry. 2003;60:1079-88.

Esquizofrenia

Alonso Morales Rivero

INTRODUCCIÓN

Ya en otros capítulos hemos revisado que los cuidados paliativos deben de ser ofrecidos independientemente del diagnóstico del paciente. En este caso la esquizofrenia no es la excepción.

La esquizofrenia es una de las enfermedades psiquiátricas por antonomasia. Se caracteriza por presentar síntomas psicóticos que se definen como delirios, alucinaciones, discurso desorganizado, comportamiento desorganizado y síntomas negativos[1]. Tiene una prevalencia de aproximadamente el 1% en la población general, pero a pesar de que podría parecer un número relativamente bajo, genera una carga social, económica y de salud que es bastante importante[2].

Es sabido que los pacientes que padecen esquizofrenia tienen mucho más riesgo de padecer otras enfermedades comórbidas psiquiátricas y no psiquiátricas. En diferentes estudios se ha publicado que los pacientes que padecen este tipo de trastornos psicóticos tienen una dieta inadecuada y abuso de sustancias. En conjunto esto ocasiona que los pacientes vivan de 10 a 20 años menos respecto a la población general[3].

Los pacientes que padecen esquizofrenia son una población vulnerable, tienen menos acceso a todos los servicios de salud[3] y reciben menos opciones de tratamiento. Esto no es la excepción cuando se trata de pacientes medicamente enfermos en situaciones en las que los cuidados paliativos son más necesarios.

En varias revisiones estos pacientes se consideran «olvidados» y pareciera que la esquizofrenia les confiriera un velo de invisibilidad, como si su única enfermedad fuera la mental y las demás quedaran excluidas[4].

Esto es atribuible al estigma, pero también al hecho de que la propia psicopatología de la enfermedad convierte en un reto la evaluación adecuada de síntomas. Los pacientes con esquizofrenia pueden tener problemas para comprender la información o tienen dificultades para categorizarla y reportarla al personal médico a su cuidado. En muchas ocasiones estas evaluaciones incluso dependen de terceros, cuando hay cuidadores asociados[3].

Es cierto también que fuera de los psiquiatras pocos clínicos están entrenados en la entrevista, interrogatorio y manejo del paciente psicótico, lo que vuelve aún más complicado la evaluación de la enfermedad[3,5].

Lo anterior se traduce en que el paciente con esquizofrenia tiende a recibir menos y peores manejos de cuidados paliativos en los últimos seis meses de vida. Este fenómeno sin duda es multifactorial, pero no en pocas ocasiones ocurre cuando el personal médico considera que los pacientes no tienen la capacidad de tomar decisiones solo por el hecho de padecer esquizofrenia[5].

Este último aspecto acerca de la toma de decisiones y la determinación de la capacidad de saber y entender tiene aspectos complejos que pueden requerir la intervención de comités de bioética e incluso de otros especialistas como los psiquiatras legales y forenses[6]. Esto se vuelve de particular interés sobre todo cuando se planean decisiones que tienen que ver con la etapa final de la vida.

TRATAMIENTO MÉDICO EN EL PACIENTE CON ESQUIZOFRENIA

Aun cuando muchos pacientes sean candidatos para tratamientos médicos que extiendan la vida, algunos pacientes con diagnóstico de esquizofrenia tendrán muchísimos problemas para apegarse al tratamiento y mantener las recomendaciones de las intervenciones médicas. Un ejemplo sería el cuidado de un catéter de diálisis o el mantenimiento de esquemas de inducción de quimioterapia[5].

Por su puesto que esto no es una contraindicación para que estos pacientes reciban tratamiento, sin embargo representa un reto terapéutico el manejo de un paciente con ideas paranoides o de daño y de nuevo el manejo multidisciplinario en conjunto con psiquiatría resulta de vital importancia[5].

Cuando la enfermedad que aqueja al paciente no lo ponga en una situación que amenace la vida, se debe considerar el manejo psiquiátrico inicial, ya que esto limitará la posibilidad de complicaciones futuras y tendrá efectos positivos sobre el pronóstico de los pacientes[5].

CONCLUSIONES

No se debe asumir que el paciente con esquizofrenia ha perdido por completo la capacidad de decidir, si bien es cierto que puede llegar a ser sumamente complicado el proceso de toma de decisiones, se debe priorizar el involucramiento de un equipo multidisciplinario que idealmente debe contar con especialistas en psiquiatría, trabajo social, comité de ética y por supuesto el líder del equipo médico de la enfermedad por la cual se hayan buscado los cuidados paliativos.

Lo anterior garantizara que se abordarán de manera integral todos los aspectos del enfermo y se disminuirá la posibilidad de que los pacientes con esquizofrenia reciban tratamientos subóptimos para el manejo de su sintomatología[5].

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association. Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM-5. Arlington, VA: American Psychiatric Publishing; 2014.
2. Simeone JC, Ward AJ, Rotella P, Collins J, Windisch R. An evaluation of variation in published estimates of schizophrenia prevalence from 1990-2013: a systematic literature review. BMC Psychiatry. 2015;15(1):193.
3. McNamara B, Same A, Rosenwax L, Kelly B. Palliative care for people with schizophrenia: a qualitative study of an under-serviced group in need. BMC Palliat Care. 2018;17(1):53.
4. Janssen EM, McGinty EE, Azrin ST, Juliano-Bult D, Daumit GL. Review of the evidence: prevalence of medical conditions in the United States population with serious mental illness. Gen Hosp Psychiatry. 2015;37(3):199-222.
5. Shalev D, Brewster KK, Levenson JA. End-of-life care for patients with schizophrenia #332. J Palliat Med. 2017;20(7):787-8.
6. Foti ME, Bartels SJ, Merriman MP, Fletcher KE, van Citters AD. Medical advance care planning for persons with serious mental illness. Psychiatr Serv. 2005;56(5):576-84.

Uso y abuso de substancias

Grisha Suquet Unkind

Existen distintos enfoques y perspectivas dentro de la intersección entre la atención medica paliativa y el consumo de sustancias. En este capítulo se abordarán los cuidados paliativos (CP) en la población de pacientes con trastorno por uso de sustancias (TUS) y paralelamente se abordará el uso y abuso de sustancias dentro del contexto paliativo, considerando las necesidades, dificultades y retos en la atención.

La identificación, abordaje y manejo del espectro de problemas y dificultades asociadas a las sustancias es crítico para un manejo óptimo por parte del equipo médico paliativista. En general se trata de una población muy poco estudiada en donde se desconoce la manera en la que los equipos médicos proveen atención a pacientes con adicciones[1]. Por esta y muchas otras razones que se verán más adelante, las personas con uso y mal uso de sustancias son susceptibles a recibir una atención deficiente e insuficiente.

Existen limitantes importantes para el tratamiento paliativo adecuado para personas con TUS, tanto para los pacientes como para los médicos. Para empezar, el tabú y estigma, así como la pena y vergüenza hacia las sustancias, evita que los pacientes busquen atención o que el equipo médico lo interrogue, lo reconozca y lo trate. Existen también carencias y dificultad en el acceso a servicios de salud y poco registro de TUS en centros terciarios, lo cual invisibiliza el problema. La desconfianza en los servicios de salud, el aislamiento y la pobre red de apoyo son elementos que también se refieren como limitantes a buscar y recibir atención. Se ha observado en estudios cualitativos que esta comunidad de pacientes llega a diferir frecuentemente con el equipo médico en temas asociados a preferencias al final de la vida y diferencias en valores. Es posible que estos pacientes prioricen algunas conductas (p. ej., seguir fumando o consumir alcohol) por encima de otras necesidades médicas, por lo que se enfatiza la buena comunicación médico-paciente[1].

Existen distintas razones por las cuales la prevalencia de TUS en pacientes en cuidados paliativos es poco clara. El estigma, la escasez de servicios en salud mental, la pobreza y el poco registro y reporte de adicciones en centros terciarios (donde usualmente existe atención paliativa) hacen difícil identificar la magnitud del problema, considerándose una población poco identificada y poco representada[2]. Debido a lo anterior es necesaria una mejor integración y colaboración entre los equipos de trabajo médico y las distintas áreas profesionales involucradas (psiquiatría, psicología, enfermería y trabajo social, entre otras) así como con familiares y cuidadores. La prevalencia de TUS en CP es, en general, desconocida, considerándose una entidad subdiagnosticada y subreportada. Se acepta que la prevalencia suele ser un reflejo de aquella en la población general. Bruera et al. llegaron a identificar alcoholismo hasta en un 27% de los pacientes en unidades de cuidados paliativos[3]. Kwon encontró que hasta el 18% de los pacientes en una clínica de CP utilizaban opioides como medida de afrontamiento (conocido en inglés como *chemical coping*)[4].

La dependencia a sustancias en pacientes con enfermedades avanzadas presenta un reto clínico complejo. Considerando el aumento en el consumo de sustancias a nivel global, los prestadores de servicios paliativos deben tener siempre presente el potencial de abuso y dependencia de algunas de las sustancias más utilizadas. En pacientes quienes se conocen con una dependencia o bien tienen historial de abuso de sustancias, el control deberá ser más agresivo, la prescripción deberá ser más cuidadosa y estricta y deberá estar estrechamente monitorizada. Uno de los retos que se presentan comúnmente es el balance entre la obligación y compromiso con el adecuado manejo del dolor sin exponer al paciente a un abuso o dependencia de analgésicos[1]. El médico tratante deberá ser prudente al momento de la prescripción sin sacrificar el tratamiento.

Dentro del contexto paliativo también es común encontrar pacientes que se automedican sustancias para mejorar el dolor o hacer frente a la presencia de sintomatología psiquiátrica como ansiedad, depresión o alteraciones en el sueño. En casos como estos, es de suma importancia abordar de manera profunda la sintomatología psiquiátrica (incluyendo los antecedentes asociados a sustancias), por lo que se aconseja realizar una historia clínica psiquiátrica amplia en aquellos pacientes que se consideren en riesgo de tener o desarrollar psicopatología. Es bien conocido que la presencia de trastornos psiquiátricos se asocia a mayor consumo de sustancias y viceversa[5].

Gran parte del esfuerzo deberá estar destinado a identificar a los pacientes que puedan ser más propensos a desarrollar alguna dependencia en el transcurso de su manejo paliativo. Algunos de los factores de riesgo más comunes para el desarrollo de TUS en este contexto incluyen: abuso o dependencia previa (incluido tabaco y alcohol), ser parte de alguna minoría, mayor edad, poco entendimiento del padecimiento de base y el mal manejo del dolor. Es particularmente importante enfatizar este último punto, en pacientes con riesgo a desarrollar TUS no se deberá sacrificar el manejo del dolor. También se debe indagar cuando un paciente llega a solicitar alguna vía de administración específica o algún fármaco en particular, lo cual pudiera sugerir una dependencia actual o previa.

Existen algunos cambios demográficos, epidemiológicos y en la práctica de CP que contribuyen al incremento en el riesgo y prevalencia de TUS[6]. Por ejemplo, uno de los sectores poblacionales que más ha aumentado el consumo de sustancias en los últimos 20 años ha sido el de personas de edad avanzada, quienes también suelen ser quienes más requieren CP. Las personas que sufren o han sufrido de dependencia o abuso de sustancias también tienen mayor sobrevida que antes, por lo que es más común verlas en este contexto. Gracias a mejores herramientas y tamizaje, los diagnósticos se hacen de forma más temprana y en personas más jóvenes, lo cual sugiere una trayectoria de enfermedad más larga, y por consecuencia, mayor exposición a analgésicos y sedantes. La mejoría gradual en los tratamientos implica una sobrevida más larga pero con mayor complejidad médica, requiriendo mayor uso de psicofármacos. El inicio temprano y agresivo de los CP, lo cual por lo general se considera bastante útil, también ha contribuido a que un mayor número de personas se expongan más tiempo al uso de opioides, lo cual a su vez contribuye a un mayor número de casos[7].

Dada la asociación entre el consumo de sustancias y enfermedades médicas graves (p. ej., VIH, cirrosis o algunos tipos de cáncer), es cada vez frecuente observar la interacción entre equipos paliativos y pacientes con problemas asociados a sustancias. También, en un entorno clínico diverso, es cada vez más común encontrar pacientes con problemas pasados o actuales asociados a sustancias, sobre todo a sustancias prescritas, el cual es un sector de consumo que ha ido en aumento[1].

La encuesta nacional sobre adicciones (realizada por CONADIC) sugiere que aproximadamente el 6% de los consumidores crónicos de drogas utilizan opioides. Es

importante destacar que el 1.3% de la población consumidora de drogas ha usado sustancias de uso médico al menos una vez. Esto es particularmente problemático porque se desconoce con precisión cuáles y cuántos opioides se consumen fuera de la regulación[8,9]. En México, la disponibilidad de opioides para uso médico llega a ser limitada y escasa. En muchos hospitales de distintas regiones no se tiene suficiente acceso a pesar de ser medicamentos muy útiles y que tienen muchos usos. Muchas farmacias optan por no venderlos, por lo que a veces es difícil conseguirlos. Sin embargo, su cobertura ilícita se ha ampliado más allá de la franja fronteriza, por lo que es cada vez más común encontrar dependencia y sobredosis de opioides. Los esfuerzos para reducir los daños no han sido consistentes ni generalizados (p. ej., clínicas de metadona y uso de naloxona) y la incorporación de estos fármacos a nuestro sistema de salud naturalmente conducirá a un mayor uso y mal uso de estos[8,10].

En el caso específico de los opioides, en situaciones en las que es necesario reducir la dosis, algunos pacientes pueden beneficiarse de terapia sustitutiva, considerando modificar la vía de administración y/o favoreciendo una vida media más larga, ya que existe menor potencial de abuso y se producen menos síntomas de abstinencia en este caso. También será necesario considerar el uso de otros fármacos que no tengan riesgo de abuso o dependencia si la situación del paciente lo permite. El manejo sustitutivo y el tratamiento de trastorno por uso de opioides va más allá del alcance de este capítulo.

Dentro del manejo de la dependencia se deberá evaluar detalladamente la conducta clínica a seguir más apropiada. No deberá esperar la introducción de estrategias no farmacológicas para optimizar el control de síntomas. En caso de ya utilizarlas se deberán reforzar y priorizar. Se sugiere interrogar sistemáticamente a modo de tamizaje sobre datos de mal uso de sustancias. Ya sea que el paciente sea un usuario activo de sustancias o tenga antecedentes de abuso, el médico tratante está obligado a establecer estructura, control y monitoreo del régimen terapéutico. El manejo multidisciplinario es instrumental en estos casos. El diagnóstico y tratamiento oportuno de comorbilidades psiquiátricas es de suma importancia para prevenir y mitigar el consumo excesivo de sustancias. Algunas de las estrategias incluyen establecer metas claras, evitar la automedicación y utilizar fármacos con menor potencial de abuso (p. ej., vida media más larga). En algunos pacientes será más eficiente un modelo de control de daños en donde se prioriza el apoyo social, disminuir riesgos (evitar el uso ilícito, mercado negro, infecciones por uso parenteral, etc.), garantizar el apego al tratamiento lo más posible y contener y prevenir los daños causados por recaídas o sobredosis.

Es importante incluir a familiares y cuidadores, ya que es común que los pacientes reciban medicamentos por parte de ellos fuera de prescripción médica. Debido a lo anterior, se insiste en tener sesiones conjuntas entre el equipo médico y los familiares. Por último, puede ser de mucha ayuda educar y enseñar al paciente sobre el uso, mecanismo de acción, riesgos y alternativas sobre los distintos tratamientos y sustancias[11].

Algunos pacientes pueden generar frustración y enojo por parte del equipo médico, lo cual los aísla y empeora su cuidado, por lo que se sugiere ampliamente incluir profesionales de la salud mental que puedan ayudar al equipo médico a desarrollar mejores estrategias y asistir al paciente en los síntomas y consumo de sustancias.

Ignorar los problemas asociados a TUS puede repercutir en múltiples áreas de funcionamiento. Por ejemplo, pacientes que tienen o han tenido abuso o dependencia a sustancias tendrán un peor manejo del dolor, mal apego y adherencia al tratamiento, así como un menor seguimiento y consultas. También se tiende a debilitar la confianza en el sistema médico y los pacientes tienden a desarrollar menos redes de apoyo. La falta de un cuidado paliativo óptimo consecuentemente promueve mayor uso de sustancias para lidiar con tales carencias. Toda esta serie de variables impacta en el

paciente de manera que no logra sus objetivos al final de la vida y se reduce su autorrespeto y dignidad[12].

Es sumamente importante la psicoeducación como estrategia inicial e incluso a nivel preventivo. Se sugiere desde un inicio mencionar y educar al paciente sobre el potencial de abuso y dependencia de ciertos medicamentos. Una vez que se diagnostica TUS deberá ser comunicado al paciente. No existen soluciones sencillas, pero un médico experimentado sabrá tener control sobre la prescripción sin la necesidad de suspender los medicamentos por completo, implementando estrategias para minimizar el abuso de sustancias dirigiéndose de forma compasiva. Etiquetar a los pacientes como adictos o no tiende a ser una sobresimplificación que termina por perjudicar la relación entre el médico y su paciente[1].

Es necesario reconocer los aspectos biológicos, químicos, sociales y psiquiátricos que interactúan entre el tratamiento paliativo y el desarrollo y mantenimiento de una conducta adictiva. Es importante recordar que la adicción a un fármaco no habla de una debilidad o una falla moral del individuo, sino de una complicación y una consecuencia del uso del medicamento o sustancia, la cual puede llegar amenazar la vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ebenau A, Dijkstra B, Ter Huurne C, Hasselaar J, Vissers K, Groot M. Palliative care for patients with substance use disorder and multiple problems: a qualitative study on experiences of healthcare professionals, volunteers and experts-by-experience. BMC Palliat Care. 2020;19(1):8.
2. Hamrick JR, Passik SD, Kirsh KL. Substance Abuse Issues in Palliative Care. En: Berger AM. Principles and practice of palliative care and supportive oncology. 4.ª edición. MN: Saint Paul; 2012.
3. Bruera E, Moyano J, Seifert L, Fainsinger RL, Hanson J, Suarez-Almazor M. The frequency of alcoholism among patients with pain due to terminal cancer. J Pain Symptom Manage. 1995;10(8):599-603.
4. Kwon JH, Tanco K, Park JC, Wong A, Seo L, Liu D, et al. Frequency, predictors, and medical record documentation of chemical coping among advanced cancer patients. Oncologist. 2015;20(6):692-7.
5. National Institute on Drug Abuse. Common Comorbidities with Substance Use Disorders Research Report [Internet]. National Institute on Drug Abuse; 2020 [consultado: 6 de junio 2022]. Disponible en: nida.nih.gov/download/1155/common-comorbidities-substance-use-disorders-research-report.pdf?v=5d6a5983e0e9353d46d01767fb20354b
6. Witham G, Galvani S, Peacock M. End of life care for people with alcohol and drug problems: Findings from a rapid evidence assessment. Health Soc Care Community. 2019;27(5):e637-e650.
7. Beynon C, McVeigh J, Hurst A, Marr A. Older and sicker: Changing mortality of drug users in treatment in the North West of England. Int J Drug Policy. 2010;21
8. Covarrubias-Gomez A, Templos-Esteban LA, Esquer-Guzman HR, Carrillo-Torres O, Pavon-Sanchez RA, Arriaga-Morales E, et al, Reflexiones sobre el uso de opioides para el tratamiento del dolor crónico no-oncológico en México, Revista Mexicana de Anestesiologia, 2019, Vol 42, No 4
9. Consumo de opiáceos. Comisión Nacional contra las Adicciones. México. Consultado en: www.conadic.salud.gob.mx/pdfs/informe_opiaceos.pdf, del CONADIC. Fecha de consulta: 05 de junio 2022
10. Cardoso-Ortiz J, López-Luna MA, Lor KB, Cuevas-Flores MR, Flores de la Torre JA, Covarrubias SA. Farmacología y Epidemiología de Opioides. Rev bio cienc. 2020;7
11. Kirsh KL, Passik SD. Palliative care of the terminally ill drug addict. Cancer Invest. 2006;24(4)
12. Substance use disorders in the palliative care patient. Palliative Care Network of Wisconsin. 2019. En: https://www.mypcnow.org/fast-fact/substance-use-disorders-in-the-palliative-care-patient/ [consultada el 10 de junio 2022]

Distrofia muscular de Duchenne y enfermedades neuromusculares

Reynalda Armida Beltrán Quintero

DEFINICIÓN

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, los cuidados paliativos (CP) para niños consisten en el cuidado total activo del cuerpo, la mente y el espíritu del niño y en la prestación de apoyo a la familia[1]. Al igual que en el adulto, comienzan cuando se diagnostica la enfermedad y prosiguen al margen de si el niño recibe o no tratamiento curativo para la enfermedad. En la esfera de los CP, la población pediátrica es incluso más compleja que la población adulta en términos de autonomía del paciente y entorno familiar. Los CP deben centrarse en proveer cuidados integrales y de gran calidad. Los proveedores de salud deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño. Para que los resultados sean eficaces, es menester aplicar un enfoque multidisciplinario amplio que incluya a la familia. Los CP mejoran la calidad de vida de los pacientes y las familias mitigando el dolor y otros síntomas, proporcionando apoyo espiritual y psicológico desde el momento del diagnóstico hasta el final de la vida y durante el duelo. Su inclusión en el manejo integral del niño no implica la exclusión de medidas terapéuticas con objetivo curativo, por el contrario, en la mayoría de los casos puede haber un trabajo conjunto entre el equipo tratante y el equipo paliativo.

EPIDEMIOLOGÍA

Aunque la literatura demuestra que los CP son una valiosa herramienta en cualquier sistema de salud, aún es precario su desarrollo a nivel internacional, en especial en los países de medianos y bajos recursos. Más preocupante es aún el desarrollo de los CP pediátricos, ya que se reporta que cada año cerca de 1.2 millones de niños por debajo de los 15 años necesitan CP al final de la vida, y que cerca del 98% de esta población se encuentra en países de medianos y bajos recursos[2]. Williams-Reade et al.[3] explican que entre 5,000 y 8,600 niños en el continente americano podrían beneficiarse del CP debido a su corta esperanza de vida secundaria a una enfermedad. En México los esfuerzos han sido pocos y aislados; en la actualidad existen seis centros de CP en el País. En países en desarrollo, los CP pueden reducir el alto costo que deben enfrentar las familias con niños en fase terminal mediante la disminución de las visitas a urgencias, la estancia hospitalaria y el desgaste del cuidador primario[4].

Tabla 1. Condiciones en las que el niño debe recibir cuidados paliativos
Grupo 1. Condiciones en las que el tratamiento curativo es posible pero puede fallar
Tumores de SNC
Grupo 2. Condiciones que requieren tratamiento intensivo por largo tiempo para mantener la calidad de vida
Traumatismo craneoencefálico Neuroinfecciones Distrofia muscular Atrofia espinal progresiva
Grupo 3. Condiciones progresivas en las que el tratamiento es paliativo desde el diagnóstico
Trastornos metabólicos progresivos Enfermedades neurodegenerativas Alteraciones cromosómicas como trisomía 18 o 13, síndrome de Rett
Grupo 4. Condiciones con discapacidad grave y no progresiva que causan vulnerabilidad a complicaciones
Parálisis cerebral infantil Prematurez extrema Secuelas neurológicas graves de neuroinfección Daño cerebral por hipoxia o anoxia Holoprosencefalia u otras malformaciones cerebrales graves
SNC: sistema nervioso central. *Adaptada de Siden et al., 2010[9].*

INDICACIÓN Y PRINCIPIOS DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS

Los CP están indicados en un amplio margen de patologías, aun cuando la cura y la supervivencia a largo plazo, incluso hasta la vida adulta, sean posibles[5,6]. En los niños, las enfermedades malignas (y algunas benignas), enfermedades neurodegenerativas, malformaciones congénitas del sistema nervioso central, trastornos metabólicos, entre otras, tienen un curso crónico, y se han convertido en un problema de salud pública debido a la alta morbimortalidad que representan. A la fecha, se han logrado avances en cuanto a prevención, diagnóstico y diversas modalidades terapéuticas, que incluyen el seguimiento, la rehabilitación y los CP[7]. Este último, en sus comienzos, benefició mayormente a pacientes con cáncer. Sin embargo, un estudio prospectivo que incluyó seis hospitales pediátricos de EE.UU., donde los equipos de CP atendieron 515 nuevos casos en un periodo de tres meses en 2008, encontró que los servicios de CP fueron utilizados de la siguiente manera[8]: enfermedades congénitas 41%, enfermedades neuromusculares 39%, cáncer 20%, enfermedades respiratorias 13% y enfermedades gastrointestinales 11%. Es decir, hoy en día, el rango de pacientes que potencialmente se pueden beneficiar del CP es muy amplio y heterogéneo, justificando su empleo en forma adecuada desde los momentos iniciales de la enfermedad cuando se justifique, y no solo cuando la muerte del niño es el único desenlace posible[6]. En la tabla 1 se pueden observar ejemplos de enfermedades neurológicas en las cuales los niños se podrían beneficiar de los CP. Dados la severidad y el curso natural de estas enfermedades, los

Tabla 2. Principios para los cuidados paliativos
Respeto por la dignidad del niño y su familia
Acceso a un plan de cuidados paliativos competente y completo
Apoyo para los integrantes del equipo de cuidados paliativos
Mejorar el apoyo social y profesional para el cuidado paliativo
Mejoramiento continuo del equipo de cuidados paliativos

pacientes requieren manejos muy complejos que, en conjunto con la enfermedad, los pueden predisponer a distintos tipos de complicaciones, entre ellas la muerte, así que el CP debe contar previo a su inicio con un consentimiento del niño (dependiendo su edad) y de sus padres, lo cual permite que estos ejerzan de manera apropiada su derecho a la autonomía y favorece la relación médico-paciente y médico-familia.

En el año 2000, la Academia Americana de Pediatría estipuló una serie de principios que el equipo de CP debía seguir en cuanto cuidado integral de la salud, para garantizar un desarrollo continuo de políticas clínicas y estándares que favorezcan el bienestar de los niños que padecen enfermedades terminales o con un alto riesgo de falla terapéutica[10] (Tabla 2).

El equipo tratante, el equipo de CP, la familia y, si es posible, el niño, deben trazar conjuntamente un plan con metas centradas en el paciente, para así liberar el estrés y las cargas a las que están sometidos el paciente y su familia[11].

El bienestar del niño debe siempre ser el centro de atención y objetivo principal a la hora de plantear metas de atención para el CP, lo cual atañe tanto al equipo médico como a la familia. Durante este proceso deberán resolverse las dudas que surjan de manera clara teniendo en cuenta las expectativas respecto al manejo brindado[11,12,13].

DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

Etiología y manifestaciones

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) afecta a 1 en 3,600-6,000 varones nacidos. Los individuos afectados tienen retardo moderado en la adquisición de sus destrezas motoras y la mayoraría son incapaces de correr y brincar apropiadamente debido a su debilidad muscular proximal, que también resulta en el uso de la clásica maniobra de Gower cuando se ponen de pie a partir del decúbito. La mayoría de los pacientes se diagnostica a los cinco años. Sin tratamiento, la fuerza muscular se deteriora y los chicos requieren el uso de silla de ruedas antes de los 13-14 años. Posteriormente aparecen las complicaciones respiratorias, cardiacas y ortopédicas, y sin ninguna intervención la edad promedio de muerte es alrededor de los 19 años. En algunos casos se presenta disfunción cognitiva no progresiva[14].

La DMD ocurre como resultado de una mutación (principalmente deleción) del gen de la distrofina (DMD; locus Xp21.2). La mutación ocasiona ausencia o defecto de la distrofina que da como resultado una degeneración progresiva que lleva a la pérdida de la ambulación independiente. Las variables fenotípicas se relacionan principalmente al tipo de mutación y sus efectos en la producción de distrofina. Existen formas alélicas más leves de la enfermedad incluyendo la distrofia muscular intermedia y la distrofia muscular de Becker, que causan pérdida de la ambulación a 13-16 años o después de

Tabla 3. Estadios clínicos de la enfermedad de Duchenne

Estadio 1 Presintomática	Estadio 2 Ambulatoria temprana	Estadio 3 Ambulatoria tardía	Estadio 4 No ambulatoria temprana	Estadio 5 No ambulatoria tardía
Puede diagnosticarse si hay historia familiar o si está elevada la CPK	Signo de Gowers	Se incrementa la dificultad para la marcha	Podría ser capaz de empujar la silla de ruedas	El uso de las extremidades superiores muy limitado
	Marcha de pato			
Podría tener retardo en el desarrollo sin alteraciones de la marcha	Marcha de puntas	Pérdida de habilidades para subir escaleras o ponerse de pie a partir del decúbito	Capaz de mantener la postura	Casi incapaz de mantener la postura
	Puede subir escalones		Podría tener escoliosis	

los 16 años, respectivamente. Con el uso de corticosteroides para prolongar la ambulación, estos límites están menos definidos. Sin embargo, es importante tener en cuenta la presencia de estos fenotipos cuando la progresión es más lenta de lo esperado. Algunos pacientes con mutación de la distrofina también tienen un fenotipo cardiaco aislado. Aproximadamente el 10% de las mujeres portadores muestran alguna manifestación de la enfermedad que podrían incluir, e incluso, tener exclusivamente afectación cardiaca y/o cognitiva, aunque se han reportado algunos casos con enfermedad de severidad similar a la que ocurre en varones[15].

El conocimiento de la base molecular de la DMD ha conducido al desarrollo de tratamientos génicos que prometen curación definitiva, sin embargo, hoy por hoy el conocimiento de la historia natural de la enfermedad puede modificarse con intervenciones enfocadas hacia las manifestaciones y las complicaciones, es decir, con medicina paliativa. Ya que el diagnóstico se puede obtener rápidamente; la familia y el niño pueden apoyarse apropiadamente de manera que los individuos con DMD pueden alcanzar todo su potencial en educación y empleo. El uso de corticosteroides, las intervenciones respiratorias, cardiacas, ortopédica y de rehabilitación han llevado a una mejoría en la función, la calidad de vida, la salud general y la expectativa de vida. Los niños con DMD que se diagnostican en la actualidad tienen la posibilidad de vivir hasta la 4.ª década[16,17].

Se describen cinco estadios de la DMD (Tabla 3).

Tratamiento integral de la distrofia muscular de Duchenne

La meta de tratamiento es mantener la función y limitar las complicaciones. Se debe involucrar a los pacientes y sus familias en las discusiones sobre las opciones

de tratamiento, la planificación de la atención avanzada, las voluntades anticipadas, los CP (que como se mencionó en la introducción deberán brindarse desde que se establece el diagnóstico) y otros temas relacionados con el final de la vida, según los valores ético-morales y preferencias del paciente[14,18]. En cuanto a las opciones de tratamiento el equipo de CP debe estar bien informado sobre los tratamientos en vías de investigación y los disponibles en el mercado[18-31] para orientar apropiadamente a la familia.

En el primer estadio de la enfermedad se debe promover la movilidad amplia y simétrica mediante un programa de rehabilitación. Se recomienda el deporte evitando los de alta intensidad o traumáticos, como la natación. Se debe realizar un ecocardiograma una vez hecho el diagnóstico o antes de los seis años.

En los estadios 2-3 el uso de ortesis externas y la cirugía ayudan a la corrección de deformidades y al mantenimiento de la movilidad articular y autonomía. La rehabilitación física incluirá el uso de sillas de ruedas y asientos apropiados, y ayudas y adaptaciones para asegurar un máximo de independencia en las actividades de la vida diaria, función y participación.

En la fase no ambulatoria (estadios 3 y 4) resulta vital la intervención del terapeuta ocupacional. Teniendo en cuenta el alto riesgo de infecciones respiratorias deberán incluirse las vacunas contra neumococo e influenza si es que el paciente no las tiene[11,14,32]. La miocardiopatía debe detectarse precozmente y tratar las arritmias acompañantes. El uso de inhibidores de la enzima conversora de angiotensina es la opción terapéutica de primera línea. El inicio de la terapia con agentes antiarrítmicos se utiliza para el tratamiento de la fibrilación auricular y las arritmias ventriculares[14,31,33].

Es necesario un seguimiento nutricional periódico y ajustes en la dieta. La presencia de disfagia amerita alimentación por sonda nasogástrica y botón gástrico. Debido al reflujo y la esofagitis se requiere uso de inhibidores de la bomba de protones o antagonistas del receptor H2. También se debe estar atento al estreñimiento para comenzar tratamiento específico, asegurar una buena hidratación y una ingesta adecuada[14,19]. Es importante una ingesta adecuada de líquidos, calcio y vitamina D y evitar alimentos con mal perfil nutricional[34-36]. Se debe evitar el sobrepeso.

Son frecuentes el retraso del neurodesarrollo, los problemas cognitivos y del aprendizaje y los trastornos neuropsiquiátricos, los cuales deben ser abordados apropiadamente con psicoterapia, terapia de lenguaje/aprendizaje. En la escuela se deberán hacer adecuaciones curriculares[11,14,37].

Se deberán detectar las mujeres portadoras en la familia para hacer un asesoramiento genético adecuado[11].

Cuidados paliativos en la distrofia muscular de Duchenne

El bienestar del niño debe siempre ser el centro de atención y objetivo principal a la hora de plantear metas de atención para el CP, lo cual atañe tanto al equipo médico como a la familia. Durante este proceso deberán resolverse las dudas que surjan de manera clara teniendo en cuenta las expectativas respecto al manejo brindado[11-13]. El CP es apropiado para aliviar o prevenir el sufrimiento y mejorar la calidad de vida de los pacientes con DMD, siempre que sea necesario en cualquier fase de la enfermedad. Además del manejo del dolor, el equipo de CP debe proveer apoyo emocional y espiritual, ayudar a las familias en la definición de metas de tratamiento, en la toma de decisiones difíciles, facilitar la comunicación entre la familia y el equipo médico y abordar aspectos relacionados con el duelo, la pérdida y el dolor.

CUIDADOS PALIATIVOS COMUNES A DIVERSAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES DEGENERATIVAS

Toma de decisiones

Sin lugar a duda, la toma de decisiones en pacientes pediátricos con enfermedades que ponen en alto riesgo sus vidas es uno de los temas más complejos y en que más controversia encontramos[10], así que cada decisión debe tomarse en conjunto con los padres, con base siempre en las metas planteadas para el paciente. Un ejemplo de estas situaciones complejas es la posibilidad de utilizar esquemas de tratamiento en fase experimental, cuyo beneficio es netamente teórico y respecto a los cuales no se sabe con certeza si lograrán el objetivo planteado. Debemos en todo caso individualizar y evaluar las metas que tenemos con el paciente, los objetivos que queremos alcanzar, evaluar la literatura disponible y tener siempre en cuenta el balance entre los beneficios y riesgos de implementar dichos esquemas.

Reanimación y medidas de soporte vital avanzado

Es difícil tomar decisiones sobre medidas heroicas (intubación, uso de vasoactivos, cuidado intensivo pediátrico y reanimación cardiopulmonar) en pacientes pediátricos cuando se presenta un evento que pone en riesgo la vida. Por lo tanto, es importante tomar decisiones de manera anticipada, brindando información detallada a la familia sobre la situación, los riesgos y beneficios posibles, pero evitando que las decisiones recaigan en ella, puesto que no puede ser completamente objetiva; además se debe dejar claro que la aparición de un deterioro clínico no está relacionada con el CP, y que este deterioro es una posibilidad importante en la historia natural y el desarrollo de la enfermedad[38].

Control de síntomas

En el CP, el control de síntomas suele ser un tema que genera ansiedad en los profesionales de la salud (médicos y no médicos), pero es parte fundamental en el proceso de atención integral al niño y su familia. Uno de los retos más grandes que enfrentan los profesionales de la salud en cuanto al control de síntomas del niño en CP lo representan los pacientes más jóvenes, quienes tienen menor capacidad de indicar por sí mismos las características de sus síntomas; es por esto que se deben adquirir habilidades para reconocer todas las posibles maneras en las cuales la enfermedad puede afectar el niño, realizando un trabajo en equipo efectivo, teniendo en cuenta lo reportado por la familia y el personal de enfermería, puesto que ellos comparten más tiempo con el paciente que el personal médico, partiendo de la premisa de que el objetivo no es brindar tratamiento al síntoma cada vez que aparezca, sino evitarlo en la medida de lo posible. El primer paso es escuchar al niño cuando está en capacidad de describir por sí solo sus síntomas, o, en el caso contrario, a su familia. En general, los familiares de pacientes que acceden a un programa de CP conocen de manera detallada el estado basal de sus niños, motivo por el cual debe darse credibilidad a la información dada por ellos. El examen físico debe ser detallado, sin excluir ningún área, procurando identificar y entender las necesidades del niño. Posteriormente, si es necesario debemos establecer un plan de manejo farmacológico, explicarlo a los padres o cuidadores primarios en un lenguaje apropiado, dejando claro que, debido las características de la patología, el plan es dinámico y puede variar conforme cambia el estado del paciente. Es necesario que haya completa claridad y franqueza respecto al plan, para asegurar que las expectativas

de la familia coincidan con las posibilidades que se le ofrecen[39]. De un total de 275 niños estudiados, que ameritaban CP, se encontró que los síntomas más prevalentes en estos pacientes eran dolor (55.2%), anorexia (48%), constipación (47%) y disnea (46.5%); en un porcentaje menor, pero no menos molestos, se reportaron trastornos de sueño[40].

Dolor

El dolor no es solo el síntoma más común en pacientes susceptibles de recibir CP, sino también el que más ansiedad y angustia genera en el niño (dependiendo de la edad) y la familia. Se debe tener en cuenta la localización, la intensidad, el carácter y las limitaciones producidas en el niño por el dolor[41].

Anorexia

La anorexia, en muy raras ocasiones, aparece por sí sola; por lo general es el resultado de la suma de múltiples factores. Por ende, se recomienda tratar antes estos síntomas y evaluar si el deseo por alimentarse cambia en el niño. En este punto se hace de vital importancia la participación de un experto en nutrición que, en conjunto con el equipo de CP, defina las necesidades y metas de un plan nutricional para el niño[42].

Constipación

Para el diagnóstico de constipación en el niño se debe tener en cuenta el hábito intestinal basal de este y partir de él para así detectar si hay algún cambio[43]. Una de las causas más frecuentes de la constipación es la iatrogenia, que debe tenerse siempre presente, ya que la mayoría de los pacientes en CP tienen manejos farmacológicos extensos, los cuales por sí solos pueden ser causa de constipación. Hay otras causas que debemos explorar al valorar a un niño con constipación como, por ejemplo, la dieta y la inactividad, así como otras causas psicosociales, metabólicas y neurológicas.

Disnea

La disnea es un síntoma alarmante para el niño y sus cuidadores, así que el manejo apropiado y oportuno fortalece la relación de confianza entre los padres y el equipo de CP[44]. Para manejar correctamente el síntoma y sus causas en estos chicos, debemos conocer la fisiopatología de la disnea y cómo esta se relaciona con condiciones propias de la enfermedad de cada paciente[45].

ETAPA TERMINAL: PERCEPCIÓN DEL NIÑO DE SU ENFERMEDAD Y DE LA MUERTE

Este aspecto ya se discutió en otro capítulo, solo cabe mencionar que los niños preescolares entienden la muerte como algo temporal, e incluso su ego puede llevar a que crean que ellos mismos la causarán o que esta llegará como un castigo por algo que hicieron. En la edad escolar entienden la muerte como final, definitiva y universal, pero dependiendo de la edad y conforme adquieren pensamientos más abstractos, no son capaces de concebir su propia muerte. En la adolescencia y el paso a la vida adulta entienden de una manera más completa la muerte y sus consecuencias existenciales[46].

CONCLUSIONES

Los avances actuales en medicina han mejorado la sobrevida de los niños con cualquier enfermedad incapacitante, sin embargo, el 25% de estos niños morirán al cabo de varios años de cuidado médico[47,48]. El cuidado requiere un enfoque holístico hacia las necesidades emocionales, psicológicas, sociales, espirituales y financieras del niño y su familia. Esta redirección desde el objetivo de curación hacia el cuidado a largo plazo se ha defendido ampliamente para muchas condiciones crónicas en el adulto y cada vez se reconoce más como una necesidad en la población pediátrica.

Los CP en pediatría constituyen un cuidado integral del cuerpo, mente y espíritu del niño e incluye el apoyo a la familia. Inicia con el diagnóstico de la enfermedad y continúa independientemente de que el niño reciba o no tratamiento para la enfermedad y para ser totalmente efectivos requieren un equipo interdisciplinario y recursos institucionales, de la comunidad y de la familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. World Health Organization. WHO definition of palliative care [Internet]. World Health Organization [consultado: 16 agosto 2015]. Disponible en: http://www.who.int /cancer/palliative/definition/en/
2. Caruso Brown AE, Howard SC, Baker JN, Ribeiro RC, Lam CG. Reported availability and gaps of pediatric palliative care in low- and middle income countries: A systematic review of published data. J Palliat Med. 2014;17:1369-83.
3. Williams-Reade J, Lamson AL, Knight SM, White MB, Ballard SM, Desai PP. Pediatric palliative care: a review of needs, obstacles and the future. J Nurs Manag. 2015;23:4-14.
4. Castañeda de la Lanza C, O'Shea Cuevas G, Gallardo Valdés DM, Farreras Piña D, Calderón M, Chávez Enríquez EP. Cuidados paliativos: la experiencia en pediatría. Gac Mex Oncol.2015;14(3):181-4.
5. Himelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, Weissman D. Pediatric palliative care. New Engl J Med. 2004;350(17):1752-62.
6. Bertaud S, Lloyd DF, Laddie J, Razavi R. The importance of early involvement of paediatric palliative care for patients with severe congenital heart disease. Arch Dis Child. 2016;101(10):984-7.
7. Salas Arrambide M, Gabaldón Poc O, Mayoral Miravete JL, González Pérez-Yarza E, Amayra Caro I. [Pediatric palliative care: a comprehensive model of care for children with life-threatening conditions and their families]. An Pediatr. 2004;61(4):330-5.
8. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: A prospective multicenter cohort study. Pediatr. 2011;127(6):1094-101.
9. Siden H, Steele R, Brant R, Cadell S, Davies B, Straatman L, et al. Designing and implementing a longitudinal study of children with neurological, genetic or metabolic conditions: charting the territory. MC Pediatr. 2010;10:67.
10. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative Care for Children. Pediatr. 2000;106(2):351-7.
11. Wolfe J, Klar N, Grier HE, Duncan J, Salem-Schatz S, Emanuel EJ, et al. Understanding of prognosis among parents of children who died of cancer: Impact on treatment goals and integration of palliative care. JAMA. 2000;284(19):2469-75.
12. Wolfe J, Grier HE, Klar N, Levin SB, Ellenbogen JM, Salem-Schatz S, et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. New Engl J Med. 2000;342(5):326-33.
13. Weeks JC, Cook EF, O'Day SJ, Peterson LM, Wenger N, Reding D, et al. Relationship between cancer patients; predictions of prognosis and their treatment preferences. JAMA. 1998;279(21):1709-14.
14. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: Diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. Lancet Neurol. 2018;17:251-67.
15. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al., for the DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. Lancet Neurol. 2010;9(1):77-93.
16. Muntoni F, Wells D. Genetic treatments in muscular dystrophies. Curr Opin Neurol. 2007;20:590-4.
17. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. Cochrane Database Syst Rev. 2008;1(CD003725).
18. Hall CD. Una guía para maestros sobre las enferme dades neuromusculares [Internet]. Chicago, Illinois: Asociación de la Distrofia Muscular; 2006 [consultado: 12 enero 2021]. Disponible en: https://www.mda.org/meded/peer-to peer-educational-slide-sets
19. Falzarano SM, Scotton C, Passarelli A, Ferlini C. Duchenne muscular dystrophy: From diagnosis to therapy. Molecules. 2015;20:18168-84.
20. Calonge N, Petitti DB, Curry S, DeWitt TG, Dietrich AJ, Gregory KD, et al. US Preventive Services Task Force Vision screening for children 1 to 5 years of age: US Preventive Services Tas Force recommendation statement. Pediatrics. 2011;127:340-6.

21. Lu-Nguyen N, Malerba A, Popplewell L, Schnell F, Hanson G, Dickson G. Systemic antisense therapeutics for dystrophin and myostatin exon splice modulation improve muscle pathology of adult mdx mice. Mol Ther Nucleic Acids. 2017;6:5-28.
22. Campbell C, Barohn RJ, Bertini E, Chabrol B, Comi GP, Darras BT, et al. Meta-analyses of ataluren randomized controlled trials in nonsense mutation Duchenne muscular dystrophy. J Comp Eff Res. 2020;9:973-84.
23. Alfano LN, Charleston JS, Connolly AM, Cripe L, Donoghue C, Dracker R, et al. Long-term treatment with eteplirsen in nonambulatory patients with Duchenne muscular dystrophy. Medicine (Baltimore). 2019;98:e15858.
24. Politano L. Read-through approach for stop mutations in Duchenne muscular dystrophy. An update. Acta Myol. 2021;40:43-50.
25. Buyse GM, Voit T, Schara U, Straathof CSM, d'Angelo MG, Bernert G, et al. Treatment effect of idebenone on inspiratory function in patients with Duchenne muscular dystrophy. Pediatr Pulmo Nol. 2017;52:508-15.
26. Servais L, Straathof CSM, Schara U, Klein A, Leinonen M, Hasham S, et al. Long-term data with idebenone on respiratory function outcomes in patients with Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disord. 2020;30:5-16.
27. Dittrich S, Graf E, Trollmann R, Neudorf U, Schara U, Heilmann A, et al. Effect and safety of treatment with ACE-inhibitor Enalapril and -blocker metoprolol on the onset of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy - a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Orphanet J Rare Dis. 2019;14:105.
28. Ortez C, Natera de Benito D, Carrera García L, Expósito J, Nolasco G, Nascimento A. Avances en el tratamiento de la distrofia de Duchenne. Medicina (B Aires). 2019;79:77-81.
29. Sun C, Serra C, Lee G, Wagner KR. Stem cell-based therapies for Duchenne muscular dystrophy. Exp Neurol. 2020;323:113086.
30. Muntoni F, Tejura B, Spinty S, Roper H, Hughes I, Layton G, et al. A phase 1b trial to assess the pharmacokinetics of ezutromid in pediatric Duchenne muscular dystrophy patients on a balanced diet. Clin Pharmacol Drug Dev. 2019;8:922-33.
31. Babbs A, Berg A, Chatzopoulou M, Davies KE, Davies SG, Edwards B, et al. 2-rylbenzo[d]oxazole phosphinate esters as second-generation modulators of utrophin for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. J Med Chem. 2020;63:7880-91.
32. Kieny P, Chollet S, Delalande P, le Fort M, Magot A, Pereon Y, et al. Evolution of life expectancy of patients with Duchenne muscular dystrophy at AFM Yolaine de Kepper centre bet ween 1981 and 2011. Ann Phys Rehabil Med. 2013;56:443-54.
33. Taylor M, Jefferies J, Byrne B, Lima J, Ambale-Venkatesh B, Ostovaneh MR, et al. Cardiac and skeletal muscle effects in the randomized HOPE-Duchenne trial. Neurology. 2019;92:e866-78.
34. Buckner JL, Bowden SA, Mahan JD. Optimizing bone health in Duchenne muscular dystrophy. Int J Endocrinol. 2015;2015:928385.
35. Brumbaugh D, Watne L, Gottrand F, Gulyas A, Kaul A, Larson J, et al. Nutritional and gastrointestinal management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics. 2018;142(Suppl 2):S53-61.
36. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, et al. DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: Respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. Lancet Neurol. 2018;17:347-61.
37. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, et al., DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: Primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. Lancet Neurol. 2018;17:445-55.
38. Mack JW, Wolfe J. Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. Curr Opin Pediatr. 2006;18(1):10-4.
39. Chavarro CA, Triana Figueroa LF, García X. Cuidado paliativo pediátrico. Pediatr. 2017;50(4):82-9.
40. Steele R, Siden H, Cadell S, Davies B, Andrews G, Feichtinger L, et al. Charting the territory: symptoms and functional assessment in children with progressive, non-curable conditions. Arch Dis Child 2014;99(8): 754-62.
41. Jassa S. Basic symptom control in pediatric palliative care. The Rainbows Hospice for Children and Young Adults guidelines [Internet] Together for Short Lives (consulta: 19 de diciembre de 2017) . Disponible en: https://www.icpcn.org/wp-content/uploads/2013/09/Rainbows-Basic-Symptom-Control-In-Paediatric-Palliative-Care-Ninth-Edition-PDF.pdf
42. Palermo TM, Harrison D, Koh JL. Effect of disease-related pain on the health-related quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis. Clin J Pain. 2006;22(6):532-7.
43. Santucci G, Mack JW. Common gastrointestinal symptoms in pediatric palliative care: nausea, vomiting, constipation, anorexia, cachexia. Pediatr Clin North Am. 2007;54(5):673-89.
44. Brown E, Henderson A, McDonagh A. Exploring the causes, assessment and management of constipation in palliative care. Int J Palliat Nurs. 2009;15(2):58-64.
45. Hechler T, Blankenburg M, Friedrichsdorf SJ, Garske D, Hübner B, Menke A, et al. Parents' perspective on symptoms, quality of life, characteristics of death and end-of-life decisions for children dying from cancer. Klin Padiatr. 2008;220(3):166-74.
46. Collins JJ, Fitzgerald DA. Palliative care and paediatric respiratory medicine. Paediatr Respir Rev. 2006;7(4):281-7.
47. García X, Chavarro C, Sarmiento M. Una mirada general a los cuidados paliativos en niños. Precop. 2016;16:6-18.
48. Muckaden M, Dighe M, Balaji P, Dhiliwal S, Tilve P, Jadhav S, et al. Paediatric palliative care: theory to practice. Indian J Palliat Care. 2011;17:S52-60.

Manejo de los trastornos del neurodesarrollo

Rafael Velázquez Díaz

El cerebro del niño no es una réplica del cerebro del adulto en miniatura, sino que es un cerebro en continuo desarrollo, con un crecimiento a veces vertiginoso, y sujeto a un sinfín de modificaciones y conexiones debidas a la continua estimulación que le proporciona el entorno en el que se desarrolla.

Es fundamental conocer el desarrollo del sistema nervioso y sus diferentes etapas para comprender los déficits que pueden aparecer por un desarrollo anormal del cerebro o a causa de daños en el mismo a edades tempranas. Dependiendo del momento en el que se produzcan estas anormalidades o daños (durante el embarazo, en el periodo perinatal o en el transcurso de la infancia), sus repercusiones variarán.

Algunos de los trastornos incluidos en esta clasificación pueden solucionarse completamente mediante una intervención adecuada. Otros son crónicos, pero en este caso también es fundamental una correcta intervención, ya que es posible mitigar en mayor o menor grado y, en algunos casos, incluso eliminar, las consecuencias negativas o síntomas producidos por el trastorno en cuestión.

MÉTODO DE POTENCIALIZACIÓN FUNCIONAL DEL MOVIMIENTO

Fundamentos del método de potencialización funcional del movimiento

Se toman como base los principios de la psicomotricidad como una disciplina reciente que estudia el desarrollo, evolución, estructuras y elementos del movimiento humano y su relación con sustratos neuroanatomofisiológicos y psíquicos para la atención de la conducta motriz, por lo que debe considerarse este método como una vertiente plena plenamente psicomotriz con sustentos en el neurodesarrollo.

Como es sabido, una metodología no es más que la necesidad de responder, comprobar y desarrollar una teoría en forma específica y este es el caso del método de potencialización funcional del movimiento (MPFM), que pretende promover el aprendizaje, es decir, la educación del movimiento, reeducación y terapéutica, de igual forma respaldado en teorías que afirman que el movimiento también es dotado genéticamente por información de cada especie desde un principio filo ontogenético como lo expresan así varios autores (Piaget, Wallon, Ajuriaguerra, Vitor Da Fonseca) entre otros. De esta manera la teoría que se demuestra y se desarrolla es la de la inteligencia psicomotriz.

Inteligencia

A lo largo de la historia de la humanidad el hombre ha tratado de explicarse las capacidades y las diferencias que lo hacen superior a otras especies animales, para ello

existen diferentes tendencias y corrientes que explican la evolución del hombre y de la misma manera sus capacidades superiores. Lo que es un hecho es que existen estudios en diferentes culturas que tratan de explicar el funcionamiento del «cerebro» humano como los egipcios, con sus históricas trepanaciones, los griegos con el estudio incesante de la anatomía humana o con los famosos esquemas de Leonardo Da Vinci.

También tenemos a los investigadores del comportamiento y el desarrollo humano como Spitz, Wallon, Freud, Piaget, Gesell y otros, como también a los que estudiaron la neurofisiología siendo uno de los más representativos Sherrington, y de los investigadores más importantes de la neuropsicología, el profesor Alexander R. Luria, quien dedicó gran parte de su obra a las «funciones corticales superiores del hombre».

Todos ellos y muchos otros convergen en tratar de explicar cómo funciona y cómo se hace manifiesta la inteligencia; que por todo lo dicho por esos estudiosos se puede resumir que la inteligencia es una capacidad inherente al hombre, dotado de esta característica que da la superioridad ante cualquier otra especie, pertenece a ella el pensamiento, que le brinda la posibilidad del raciocinio, de análisis, de síntesis, memoria, codificación, descodificación y lenguaje, entre otros.

Un elemento más de la inteligencia es la emoción que le permite imprimir en su vida de relación los aspectos «humanos» que le ligan y le fortalecen en su convivencia de pareja, familiar y de sociedad, en la cual adquiere rasgos de identidad grupal e individual plasmados con tradición, cultura y moral que le permite la toma de decisiones con la intención de transformar su medio de influencia. En algunos textos se llega a traducir la inteligencia como coeficiente intelectual, sin embargo esta va más allá; es decir, incluye todos los elementos que le determinan como un ser superior, mencionados anteriormente.

Teoría de la manifestación de la Inteligencia psicomotriz

A principios del siglo pasado se mencionaba únicamente la inteligencia cognitiva o el coeficiente intelectual, ya a finales del siglo se menciona en diferentes ámbitos del estudio del comportamiento a las múltiples inteligencias. Lo que es una realidad es que el ser humano es un ente bio-psico-social que en todas sus características, funciones y manifestaciones están implícitas sus capacidades inteligentes, probablemente para su estudio se tenga la necesidad de desglosar esta capacidad que lo hace único y diferente a las demás especies. Esta, la inteligencia humana, la cual se hace manifiesta por medio de las funciones biológicas del sistema nervioso central resaltando las corticales: este es el análisis de la inteligencia cognitiva con características biológicas que se pueden traducir en capacidades relacionadas con las funciones neurológicas.

En el aspecto psicosocial la capacidad inteligente del comportamiento se denomina por algunos autores, como Goleman (1995) y Lawrence Shapiro (1997), como inteligencia emocional, la cual estudia la manifestación del pensamiento en relación con la emoción y la consecuencia de interacción en la sociedad. Sin embargo, estas dos inteligencias no podrían ser manifiestas sin la presencia de la inteligencia psicomotriz, que es igual de importante que las anteriores, ya que esta las amalgama y se convierte en su medio de expresión, ya que le imprime las características individuales de la personalidad mediante el cuerpo y el movimiento; considerando esta reflexión se puede definir que solo existe una inteligencia humana que se hace manifiesta como inteligencia cognitiva, inteligencia emocional e inteligencia psicomotriz.

La inteligencia psicomotriz es una capacidad de movimiento propia del ser humano en la que se encuentra impreso el tónico-emocional, la postura-organizada y el movimiento inteligente, que da como resultado las actitudes y en general el comportamiento.

Las funciones del pensamiento que se hacen manifiestas por medio de ellas, se desarrollan de acuerdo con la información ontogenética, es decir, la ontogénesis motora que determinan la información del movimiento por especie da origen a los patrones del movimiento y caracteriza al ser humano por su postura. La información exteroceptiva es la percepción del medio ambiente, determina la información que se recibe del exterior por medio de los sentidos y caracteriza el aprendizaje del movimiento de acuerdo con su etnia, es decir, que la inteligencia psicomotriz se forma por medio de dos principios, la que se trae como información genética y la que se aprende dentro de su grupo social.

Soportes teórico-metodológicos del método de potencialización funcional del movimiento. Teoría de potencialidad corporal (Quiroz)

El Dr. Julio B. Quiroz, un estudioso de la psicomotricidad y su relación neurofisiológica, afirma y explica la existencia de la potencialidad corporal que es la capacidad del hemisferio cerebral izquierdo de mecanizar y automatizar, pasándolo a una función semiinconsciente para precisar al mismo tiempo otra función de tipo superior en forma simultánea; como ejemplo tenemos cuando el niño «aprende» a subir escaleras, posteriormente lo mecaniza para finalmente automatizarlo y así que el niño solo necesita tener la intención y desear realizar esa acción con una intención definida para que así pueda ejecutarla sin tener que pensar en forma específica cómo hay que hacerlo, como cuando aprendió a subir escaleras, sino que lo realiza de una manera automática.

Otro ejemplo es en el adulto, cuando el adulto aprende a manejar, lo mecaniza y lo automatiza, una vez aprendido, mecanizado y automatizado se potencializa y posteriormente podrá manejar sin tener que pensar en que lo está haciendo o cómo lo está haciendo; esto se denomina «potencializar». La intención del método es promover el aprendizaje de patrones fundamentales para posteriormente potencializarlos.

Soporte metodológico del método de potencialización funcional del movimiento. Facilitación neuromuscular propioceptiva (Kabat)

Se toman los principios de promover el movimiento por medio de información brindada al sistema propioceptivo, es decir, reproducir y desarrollar movimientos inducidos por medio de la facilitación neuromuscular. Principal exponente de esta metodología es el Dr. Kabath, el cual tiene una técnica especializada para pacientes con alguna alteración de tipo neurológica, sin embargo en este caso solamente se retoman los principios de transmisión de información por medio de la propiocepción y de ahí se han desarrollado técnicas propias y específicas para el aprendizaje y los patrones de movimiento.

Objetivo del método de potencialización funcional del movimiento

El MPFM tiene como meta promover el aprendizaje de patrones básicos, maduros y manipulativos, de perfeccionamiento y por último de patrones compuestos y considerando la edad y el proceso del individuo será educación, reeducación o terapéutica psicomotriz.

El método pretende que después de este aprendizaje se potencialicen esos patrones y se apliquen de manera funcional en el diario vivir, es decir, que se convierta en una conducta psicomotriz que permita la relación, la integración y el desarrollo con la posibilidad de nuevos aprendizajes.

¿A quién va dirigido el método de potencialización funcional del movimiento?

La intención es que se aplique tanto en la población sana para promover un aprendizaje adecuado y la prevención de algún desfase para bebés de alto riesgo neurológico, para prevenir la presencia de alteraciones o secuelas en el desarrollo y para pequeños

Tabla 1. Formato simplificados de análisis del movimiento en los primeros 18 meses

Conducta	Lo hace	No lo hace	En proceso
Control cefálico			
Cambios de decúbito			
Sedestación			
Gateo			
Bipedestación			
Marcha			

con retraso en el desarrollo psicomotor con la intención de enfasar y promover el desarrollo lo más cercano y apegado a la norma.

En casos de daño neurológico, promoviendo la reeducación y terapéutica adaptando el movimiento hasta donde sus capacidades lo permitan y de alguna forma atenuando o compensando alguna probable secuela.

Aplicación de la metodología

El MPFM tiene características para promover el aprendizaje psicomotor con principios filo-ontogenéticos, por lo que esto lo hace que sea de una aplicación lógica, secuenciada y progresiva de acuerdo con los principios del neurodesarrollo y la psicomotricidad que lo hace adecuado para su aplicación para pequeños de diferentes edades y características por sus principios filo-ontogenéticos, es decir, que a pesar de las alteraciones en el desarrollo, patologías, desfases, retrasos, hablamos del desarrollo de una misma especie que parte de una misma información genética, que aunque estén ubicados en diferentes etapas y con diversas características lo hace factible como tratamiento. Por ejemplo: un bebé de desarrollo sano en etapa de arrastre (entre seis y ocho meses aproximadamente) requeriría apoyo en el aprendizaje de este patrón como en un pequeño con parálisis cerebral con una cuadriparesia espástica que se encuentra de igual forma en la conducta de arrastre se establecerían los mismos principios filo-ontogenéticos para el aprendizaje de este patrón, desde luego considerando sus situaciones específicas con técnicas específicas adicionales si así lo requiere, pero que en esencia llevan los mismos principios los dos casos.

Evaluación de los patrones y conductas del método de potencialización funcional del movimiento

Cuenta con una batería de evaluación de análisis del movimiento en relación con el patrón desglosado, el cual ubica en qué parte del proceso se encuentra el patrón que evaluar, sin embargo, para fines no especializados, sino solo de detección, recomendamos para la consulta pediátrica el formato simplificado de los primeros 18 meses (Tabla 1).

LA IMPORTANCIA DE LA EVALUACIÓN TEMPRANA

Evaluación neuropsicomotriz

La evaluación neuropsicomotriz tiene como objetivo primordial identificar el neurodesarrollo durante los primeros años de vida para detectar tempranamente algún riesgo o alteración que comprometa su salud o calidad de vida de tal manera que la presente evolución nos permita diagnosticar y/o prevenir mediante una intervención oportuna y acertada vigilando el desarrollo en los primeros años.

- La primera etapa sensible neurológicamente hablando es desde el nacimiento hasta los 18 meses
- La segunda etapa sensible y oportunidad para identificar riesgos es de los 18 meses a los tres años.
- La tercera etapa sensible, en la que ya se pueden clasificar datos francos y de intervención, es de los tres a los seis años.

La evaluación neuropsicomotriz nos permite involucrarnos como profesionales en las tres etapas, sin embargo, si se utiliza el protocolo desde la primera etapa obtendremos mejores resultados y disminución en la manifestación de alteraciones y/o secuelas en el neurodesarrollo.

Beneficios de la evaluación neuropsicomotriz

- Evaluación de fácil y rápida aplicación. Mediante observación clínica y entrevista con el adulto responsable del cuidado del niño en un periodo aproximado de 5 a 10 minutos se puede obtener la información suficiente para responder la tabla tamizaje de la evaluación neuropsicomotriz
- De alta sensibilidad y especificidad. Se caracteriza por ser de alta sensibilidad porque las conductas que observar neuropsicomotrices en el tamizaje son del orden de la conducta psicomotriz y de signos neurológicos, es decir cada conducta corresponde a una etapa de desarrollo neurológico y corporal (psicomotriz) que determinan las características del neurodesarrollo (así como los reflejos neurológicos del recién nacido (RN) determinan la condición neurológica de este, de igual manera las conductas psicomotrices determinan la evolución del neurodesarrollo), por lo cual la conducta psicomotriz nos indica el nivel neurológico en función.

  Es de alta especificidad porque al observar la conducta se puede identificar el patrón de movimiento en desarrollo y el proceso en que se encuentra, si este se observa alterado, incompleto y/o distorsionado nos dará la pauta de intervención para apoyar su evolución de manera específica donde es requerido.
- De detección temprana. Con el tamizaje nos permite identificar de manera temprana una inmadurez, un riesgo, una alteración o un trastorno en la conducta neuropsicomotriz, lo cual permitirá brindar una atención temprana y oportuna para disminuir el riesgo o alteración del orden neurológico permitiendo actuar a la plasticidad cerebral.
- De amplia aplicación. Por sus características de aplicación rápida nos permite dirigirla a toda la población infantil en los rangos ya mencionados, de tal manera que dicha población podrá tener el beneficio de la atención oportuna y se tendrán los elementos informativos para desarrollar diversas estadísticas informativas.
- Permite fundamentos para la creación y organización de programas de atención infantil. Esta evaluación por registrar las características del neurodesarrollo permite fundamentar y organizar programas, como, por ejemplo:
  - Programa de atención al bebé de alto riesgo neurológico y/o prematuro.

- Seguimiento de neurodesarrollo a niños especiales por alteraciones o trastornos en el neurodesarrollo.
- Programas de neurorrehabilitación.
- Programas de orientación a madres y padres de familia.
- Programas de intervención temprana en daño neurológico.
- Programas de estimulación temprana al niño sano.
- Programas de atención a la salud y vigilancia al desarrollo como parte de los derechos humanos de la infancia.
- Programas de evaluación y vigilancia al neurodesarrollo en las guarderías infantiles. Entre otros.

Formato de la evaluación neuropsicomotriz

Es una evaluación de conductas neuropsicomotrices que sirve para identificar la etapa de desarrollo en la que se encuentra el niño.

Su aplicación es por medio de la observación de actividades y ejecuciones de conductas psicomotrices. Se recomienda identificar y tener presente la evaluación, observando la conducta que evaluar por un promedio de tres minutos; en caso de que las circunstancias no faciliten la presencia de la conducta se debe repetir la secuencia dos veces más haciendo un total de tres, si a pesar de esto no se obtiene la observación esperada se registra como no realizada, y se podrá repetir en otro momento (Anexo1).

TÉCNICAS DEL MÉTODO DE POTENCIALIZACIÓN FUNCIONAL DEL MOVIMIENTO

La técnica de estimulación muscular refleja, técnica de estimulación y manejo de la cavidad oral para el recién nacido (RN) de alto riesgo neurológico y con alteración o trastorno neuromotor, por las técnicas de facilitación de patrones básicos (cambios de decúbito, cambio de decúbito a sedente, de sedente a decúbito prono, patrón de arrastre, de sedente a cuatro puntos, patrón de gateo, de cuatro puntos a hincado, de hincado a bipedestación y patrón de marcha), facilitación de patrones maduros (marcha, carrera y salto), patrones manipulativos (lanzar, atajar y patear), perfeccionamiento (habilidades motrices) y patrones compuestos (comportamiento).

Técnica de estimulación neuromuscular refleja

La técnica de estimulación muscular refleja es parte del MPFM. Esta técnica fue creada en forma específica para el RN de alto riesgo neurológico que ingresa a la unidad de cuidados intensivos neonatales, con el objetivo de promover la manifestación de los reflejos primarios de sobrevivencia y de organización postural, regulando su función para propiciar su madurez neurológica y su integración, repercutiendo así en la organización del tono, postura y movimiento, influyendo directamente en la estabilidad de signos vitales, específicamente en la mecanización de la respiración, prensión, succión y deglución y el inicio al control cefálico.

La atención que se brinde al RN detectado de alto riesgo neurológico debe ser oportuna y eficaz, realizándola en su primer periodo de vida, pues de no ser así se perdería la oportunidad de intervenir en la etapa de mayor plasticidad neuronal. En algunas ocasiones son atendidos después de su primer año de vida o cuando ya se presentan problemáticas especificas en el desarrollo, de ahí la importancia de realizar acciones preventivas de acuerdo con las valoraciones correspondientes.



Figura 1. Presión en la articulación de la cabeza de los metatarsos con la primera falange. Respuesta: flexión de dedos.



Figura 2. Presión en el borde de la planta del pie media (arco). Respuesta: desviación interna.



Figura 3. Presión en el borde externo de la planta del pie parte media. Respuesta: desviación externa.



Figura 4. Estabilizador postural en los patrones de movimiento «salvavidas». **A**, **B** y **C:** desarrollo del control cefálico; **D:** gateo; **E:** marcha.



Figura 5. Juego con salvavidas. **A:** gateo; **B:** marcha.

En la unidad de cuidados intensivos del servicio de pediatría del Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos se lleva a cabo un programa de estimulación muscular refleja donde se atiende a pacientes detectados de alto riesgo neurológico.

La técnica de estimulación muscular refleja se basa específicamente en la estimulación de ciertos reflejos primarios (Figs. 1-3) como:

- Reflejo plantar (tónico flexor del pie).
- Reflejo palmar (tónico flexor de la mano).
- Reflejo de Galant.
- Reflejo de Moro.
- Reflejo tónico laberíntico.
- Reflejo de succión.
- Reflejo de búsqueda.

Técnica de estabilizadores posturales

«Salvavidas»

La técnica del salvavidas es exclusiva del MPFM y fue desarrollada sobre la práctica de la enseñanza-aprendizaje psicomotor, siendo complementaria para el desarrollo de los patrones de movimiento, ya que en el desarrollo del control cefálico, cambios de decúbito, sedestación, gateo y marcha ayuda a promover la organización postural y estabilidad del cuerpo, así como puede ser objeto de juego en los patrones posteriores (Figs. 4-6).



Figura 6. Técnica de estabilizador postural salvavidas. **A** y **B:** desarrollo del control cefálico; **C:** sedestación; **D** y **E:** cambios de decúbito; **F:** gateo.



Figura 7. Secuencia postural con «cajón estabilizador».

Cajón estabilizador

Es un recurso que permite organizar la postura por medio de la percepción y que puede utilizarse en diferentes etapas desde la posición de acostado hasta que logra la marcha, sirve de referencia espacial y como instrumento lúdico (Figs. 7 y 8).



Figura 8. Juego en el cajón estabilizador.



Figura 9. Secuencia postural con la «H».



Figura 10. Jugando con la «H».



Figura 11. Construcción de «módulos».



Figura 12. Construcción de «módulos».

«H»

Es un bloque de hule-espuma con la forma de una «H», de ahí que recibe su nombre. Su función principal es la de estabilizar la postura desde la posición de sentado con sus variables hasta pararse entre y sobre ella, por su forma sugiere las posibilidades de movimiento, es compatible con otros bloques para formar módulos (Figs. 9 y 10).

Módulos

Sirven para inducir y promover los patrones de movimiento de forma lúdica, se construyen empleando la imaginación y creatividad, considerando lo que se quiere lograr en el niño (Figs. 11 y 12).

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACIÓN DE CONDUCTAS ADQUIRIDAS

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.:__ _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

Evaluación De Conductas Básicas

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Control Cefálico			
Cambios De Decúbito			
Sedestación			
Gateo			
Bipedestación			
Marcha Básica			

Edad /Meses	Conductas Básicas
0 – 3	**Control cefalico** (controla su cabeza)
3 – 6	**Cambios de decúbito** (Gira de un lado al otro)
6 – 8	**Sedestacion** (se sienta)
8 – 10	**Gateo**
10 – 12	**Bipedestacion** (se incorpora al parado)
12 - 18	**Marcha basica** (da pequeños pasos)

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACION DE CONDUCTAS ADQUIRIDAS

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.: _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

Evaluación De Conductas Maduras

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Marcha Madura			
Carrera			
Salto			

Edad	Conductas Maduras
18 meses – 3 años	Marcha Madura
18 meses – 3 años	Carrera
18 meses – 3 años	Salto

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACION DE CONDUCTAS ADQUIRIDAS

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.:___ _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

Evaluación De Conductas Manipulativas

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Lanzar			
Atajar			
Patear			

Edad	Conductas Manipulativos
3 - 6 años	Lanzar
3 – 6 años	Atajar
3 – 6 años	Patear

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Grafica De Registro De Las Conductas Adquiridas

Edad / Conducta	0 - 3			3 - 6			6 - 8		8 -10		10 – 12		12		-		18	
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Marcha																		
Bipedestación																		
Gateo																		
Sedestación																		
Cambios De Decúbito																		
Control Cefálico																		

Conductas Básicas De Los Primeros 18 Meses	
0 - 3 meses	Control Cefálico
3 - 6 meses	Cambios De Decúbito
6 - 8 meses	Posición Sedestación
8 - 10 meses	Gateo
10 - 12 meses	Bipedestación
12 - 18 meses	Marcha

Observaciones _____

_____

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Grafica De Registro De Las Conductas Adquiridas

Edad / Conducta	1año y ½ a 2 años						2años a 2 años ½						2 años ½ a 3 años					
	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36
Salto																		
Carrera																		
Marcha madura																		

Conductas Maduras del año y medio a los 3 años	
1 ½ años a 3 años	Marcha Madura
1 ½ años a 3 años	Carrera
1 ½ años a 3 años	Salto

Observaciones _____

_____

_____

_____

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Grafica De Registro De Las Conductas Adquiridas

Edad / Conducta	1año y ½ a 2 años						2años a 2 años ½						2 años ½ a 3 años					
	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36
Salto																		
Carrera																		
Marcha madura																		

Conductas Maduras del año y medio a los 3 años	
1 ½ años a 3 años	Marcha Madura
1 ½ años a 3 años	Carrera
1 ½ años a 3 años	Salto

Observaciones _____

_____

_____

_____

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN
"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACIÓN DE PATRONES

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.: _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

EVALUACIÓN DE PATRONES BÁSICOS

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Cambio De Decúbito			
Cambio De Decúbito A Sedente			
Cambio De Sedente A Decúbito Prono			
Patrón De Arrastre			
Cambio Sedente A Cuatro Puntos			
Patrón De Gateo			
Cambio De Cuatro Puntos A Hincado			
Marcha Hincada			
Cambio De Hincado A Bipedestación			
Patrón De Marcha			

Patrones Básicos De Movimiento	
Cambio De Decúbito	3-6 Meses
Cambio De Decúbito A Sedente	6-8 Meses
Cambio De Sedente A Decúbito Prono	
Patrón De Arrastre	
Cambio Sedente A Cuatro Puntos	
Patrón De Gateo	8-10 Meses
Cambio De Cuatro Puntos A Hincado	
Marcha Hincada	
Cambio De Hincado A Bipedestación	10-12 Meses
Patrón De Marcha	12-18 Meses

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACIÓN DE PATRONES

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.: _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

EVALUACION DE PATRONES MADUROS

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Marcha Madura			
Carrera			
Salto			

Edad	Patrones Maduros
18 meses – 3 años	Marcha Madura
18 meses – 3 años	Carrera
18 meses – 3 años	Salto

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

EVALUACIÓN DE PATRONES

Nombre: _____ Ficha: _____

F.N.: _____ Edad: _____ Fecha de registro: _____

Dx. _____

_____

EVALUACION DE PATRONES MANIPULATIVOS

	Lo Hace	No Lo Hace	En Proceso
Lanzar			
Atajar			
Patear			

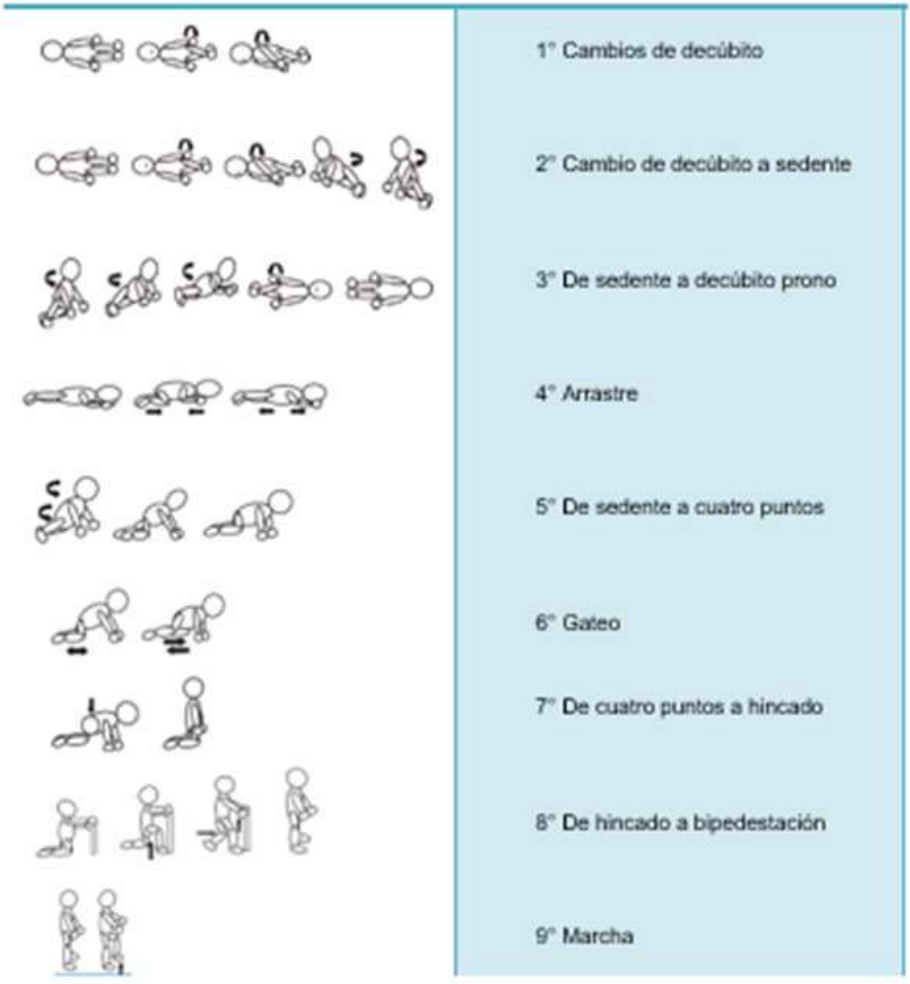
Edad	Patrones Manipulativos
3 - 6 años	Lanzar
3 – 6 años	Atajar
3 – 6 años	Patear

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN
"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Patrones de movimiento de 0 a 18 meses



CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Grafica De Registro De La Adquisición De Los Patrones Básicos De Movimiento

Meses / Patrón	0 - 3			3 - 6			6 - 8		8 - 10		10 - 12		12 - 18					
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Patrón De Marcha																		
Cambio De Hincado A Bipedestación																		
Marcha Hincada																		
Cambio De Cuatro Puntos A Hincado																		
Patrón De Gateo																		
Cambio De Sedente A Cuatro Puntos																		
Patrón De Arrastre																		
Cambio De Sedente A Decúbito Prono																		
Cambio De Decúbito A Sedente																		
Cambio De Decúbito																		

Patrones Básicos De Movimiento	
Cambio De Decúbito	3-6 Meses
Cambio De Decúbito A Sedente	6-8 Meses
Cambio De Sedente A Decúbito Prono	
Patrón De Arrastre	
Cambio Sedente A Cuatro Puntos	
Patrón De Gateo	8-10 Meses
Cambio De Cuatro Puntos A Hincado	
Marcha Hincada	
Cambio De Hincado A Bipedestación	10-12 Meses
Patrón De Marcha	12-18 Meses

CENEPRE

CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN

"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Grafica De Registro De La Adquisición De Los Patrones Maduros De Movimiento																		
Edad / Conducta	1año y ½ a 2 años						2años a 2 años ½						2 años ½ a 3 años					
	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36
Salto																		
Carrera																		
Marcha madura																		

Patrones Maduros del año y medio a los 3 años	
1 ½ años a 3 años	Marcha Madura
1 ½ años a 3 años	Carrera
1 ½ años a 3 años	Salto

Observaciones _____

_____

_____

_____



CENTRO DE NEURODESARROLLO PSICOMOTRICIDAD Y REHABILITACIÓN
"Evaluación Neuropsicomotriz"

Dr. Rafael Velázquez Díaz

Nombre: _____ Ficha: _____

Gráfica De Registro De La Adquisición De Los Patrones Manipulativos De Movimiento

Edad / Conducta	3 a 4 años							4 a 5 años						5 años a 6 años					
	36	38	40	42	44	46	48	50	52	54	56	58	60	62	64	66	68	70	72
Patear																			
Atajar																			
Lanzar																			

Patrones Manipulativos de los 3 a los 6 años:	
3 - 6 años:	Lanzar
3 - 6 años:	Atajar
3 - 6 años:	Patear

Observaciones _____

BIBLIOGRAFÍA

1. Ajuriaguerra, J. Manual de Psiquiatría infantil. 4.ª. Ed. Barcelona: Masson; 1983.
2. Asociación Americana de Psiquiatría. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales, 5ª Ed. (DSM-5). Arlington, VA: Asociación Americana de Psiquiatría; 2014.
3. Ayala V, Olvera T, Velázquez R. Síndromes neuropsicológicos y psicomotricidad. México: D. Jimena; 2011.
4. Cameron N. Desarrollo y psicopatología de la personalidad. México: Trillas; 2004.
5. Da Fonseca V. Estudio y génesis de la psicomotricidad. España: Inde; 1996.
6. Da Fonseca V. Manual de observación psicomotriz. España: Inde; 1998.
7. Da Fonseca V. Psicomotricidad. México: Trillas; 2004.
8. Mazet P, Houzel D. Psiquiatría del niño y del adolescente. Vol. I. Barcelona: Médica y Técnica; 1981.
9. Mazet P, Houzel D. Psiquiatría del niño y del adolescente. Vol. II. Barcelona: Médica y Técnica; 1981.
10. Velázquez, R. Neurodesarrollo y estimulación temprana en pediatría. México: Confederación Nacional de Pediatría; 2008.
11. Velázquez R. Psicomotricidad. Patrones de movimiento. México: CENEPRE; 2012.

Intento de suicidio y suicidio consumado

María del Pilar Callejas Gómez

INTRODUCCIÓN

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), el suicidio es uno de los mayores problemas mundiales de salud. En los países occidentales el suicidio es la segunda o tercera causa más común de muerte en la adolescencia. Los intentos de suicidio y el suicidio consumado son raros en niños más pequeños, quienes no suelen poseer la madurez cognitiva requerida para la preparación de un intento de suicidio «exitoso»[1]. El gobierno de México, por medio de la Encuesta Nacional de Salud (ENSANUT), reveló que durante el 2020, 1,150 niñas, niños o adolescentes en México decidieron suicidarse, es decir, un promedio de tres casos por día, casi el triple que los registrados por enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19), que ascendieron a 392 casos durante el mismo periodo[2]. Lo anterior traduce la necesidad de aumentar las herramientas de prevención posibles para proteger a este grupo etario.

Este capítulo pretende ofrecer al lector un texto de consulta rápida acerca de aspectos generales de la conducta suicida en niñas, niños y adolescentes, colocando cierto énfasis en la población pediátrica con padecimientos crónicos, los cuales pueden ser factores predisponentes, precipitantes y/o perpetuantes de un padecimiento mental, y por lo tanto aumentar el riesgo de suicidio.

DEFINICIÓN

- Ideación suicida: es la consideración o el deseo de acabar con la propia vida. La ideación suicida generalmente varía desde una ideación relativamente pasiva (p. ej., querer estar muerto, considerado ideación suicida no estructurado) hasta una ideación activa (p. ej., pensar en un método específico sobre cómo hacerlo, considerado como ideación suicida con plan estructurado). Es poco frecuente que suceda antes de los diez años, con pico de incidencia entre los 12-17 años.
- Intento suicida: acción destinada a poner fin deliberadamente a la propia vida que no resulta en la muerte. El método más común entre los jóvenes suele ser la sobredosis o ingestión de medicamentos, seguido del ahorcamiento/asfixia y el uso de un objeto cortante.
- Suicidio consumado: acción letal que termina deliberadamente con la propia vida. Los métodos más comunes entre los jóvenes son el ahorcamiento/asfixia, la sobredosis o ingestión de medicamentos y el uso de armas de fuego[3].

FACTORES DE RIESGO

Las características de la conducta suicida en niñas, niños y adolescentes son diferentes a las que ocurren en adultos, por lo que existe la necesidad de identificar los

factores biológicos, sociales y psicológicos que aumentan el riesgo suicida en la población pediátrica. Los principales factores de riesgo son los siguientes:

- Trastorno depresivo mayor: aumenta cinco veces más la probabilidad de un intento suicida.
- Intento suicida previo.
- Abuso de alcohol y otras sustancias.
- Otros padecimientos psiquiátricos: tienen un riesgo de suicidio de 3 a 12 veces mayor.
- Eventos adversos durante infancia y adolescencia.
- Conflictos familiares y/o escolares.
- Temperamento y carácter: el neuroticismo, el perfeccionismo, la dependencia interpersonal, la impulsividad, el pesimismo o desesperanza, la baja autoestima o estilos de afrontamiento no productivos, se han implicado como factores de riesgo de suicidio en adolescentes[4].

SUICIDIO Y PADECIMIENTOS MÉDICOS CRÓNICOS

En los eventos adversos durante la infancia y adolescencia cobra importancia la presencia de alguna enfermedad crónica o disfunción física. Una quinta parte de la población pediátrica puede presentar padecimientos médicos crónicos, definidos como aquellas condiciones que interfieren con la funcionalidad de forma persistente por más de tres meses y/o causan hospitalizaciones frecuentes, y que en general pueden tener secuelas[5]. Los padecimientos médicos crónicos pueden aumentar directa e indirectamente el riesgo de suicidio al disminuir el sentido de pertenencia, la tolerancia al dolor y los recursos de afrontamiento disponibles, al mismo tiempo que aumentan los sentimientos de desesperanza, carga y falta de control[6]. De acuerdo con la literatura, los padecimientos médicos crónicos específicos que se asociaron únicamente con conductas suicidas son las afecciones dermatológicas, asma, alergias, dolor de cabeza, dolor de espalda/cuello y afecciones cardiovasculares. Mientras que las condiciones dermatológicas, respiratorias y de dolor se asociaron con un riesgo elevado de ideación y planificación suicida, las condiciones cardiovasculares se asociaron únicamente con intentos de suicidio y la transición de una idea a otra[6].

SUICIDIO Y ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Un grupo importante dentro de los padecimientos médicos crónicos son las enfermedades neurodegenerativas. Estas enfermedades, caracterizadas por un deterioro progresivo de la función cerebral, afectan de forma significativa al modo de vida de las personas que las padecen. Dicha afectación, junto con los síntomas depresivos asociados a algunas de estas enfermedades, favorece el comportamiento suicida, cuatro veces más que la población general, debido a que se afectan, con distinta intensidad, las esferas física, psicológica y social de la persona, y el impacto subjetivo de la enfermedad es clave. El deterioro de dichas funciones tiene una repercusión negativa sobre la actividad diaria, llegando a comprometer la autopercepción de uno mismo, las habilidades comunicativas y a padecer estigma social[7].

GENERALIDADES EN EL MANEJO DE CONDUCTAS SUICIDAS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

El tratamiento de las alteraciones emocionales y/o conductuales de los pacientes pediátricos en la presencia de una enfermedad médica puede resultar complejo debido a la etapa de desarrollo que cursa el paciente.

Sin embargo, en forma de resumen, los pasos que seguir para el manejo de la conducta suicida son:

- Detección y evaluación del riesgo: uso de escalas, como por ejemplo la escala Columbia (*Columbia Suicide Severity Rating Scale*, C-SSRS)[8].
- Tratamiento psicológico: la literatura reporta que la terapia cognitiva conductual tiene efectos positivos en el tratamiento de los síntomas de depresión y ansiedad en niños con enfermedades físicas crónicas. Así también en la conducta suicida, teniendo mejor efecto si hay terapia individual de tercera generación (p. ej., terapia dialéctica conductual) y familiar[8,9].
- Tratamiento farmacológico a la par del tratamiento psicoterapéutico[8].
- Posibilidad de hospitalización psiquiátrica en casos de riesgo de autolesión[8].

CONCLUSIÓN

La prevalencia de la ideación suicida en la población pediátrica puede ser de un 20% aproximadamente, y los intentos suicidas mantienen una prevalencia del 3 al 8%[3], esto significa que el riesgo de suicidio consumado puede estar presente durante la adolescencia o adultez joven, por lo que es necesario hacer difusión de las medidas preventivas para la prevención del suicidio, por medio de psicoeducación, dando a conocer quiénes de la población infanto-juvenil pueden ser vulnerables e iniciar el manejo correspondiente. Es de importancia que los profesionales de la salud no solo fijen la mirada en pacientes que evidentemente tienen un trastorno mental, sino también en aquellos pacientes que viven con una enfermedad crónica, lo cual les genera secuelas físicas y emocionales que impactarán en su calidad de vida, si no se les da el tratamiento oportuno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Becker M, Correll CU. Suicidality in childhood and adolescence. Dtsch Arztebl Int. 2020;117(15):261-67.
2. Sistema Nacional de Protección de Niñas, Niños y Adolescentes. Suicidio infantil y adolescente: factores de riesgo y factores protectores [Internet]. México: Sistema Nacional de Protección de Niñas, Niños y Adolescentes; 2021 [citado: 29 de julio de 2022]. Disponible en: https://www.gob.mx/sipinna/articulos/suicidio-infantil-y-adolescente-factores-de-riesgo-y-factores-protectores
3. Cha CB, Franz PJ, Guzmán EM, Glenn CR, Kleiman EM, Nock MK. Annual Research Review: Suicide among youth – epidemiology, (potential) etiology, and treatment. J Child Psychol Psychiatry. 2018;59(4):460-82.
4. Carballo JJ, Llorente C, Kehrmann L, Flamarique I, Zuddas A, Purper-Ouakil D, et al. Psychosocial risk factors for suicidality in children and adolescents. Eur Child Adolesc Psychiatry. 2020;29(6):759-76.
5. Shaw RJ, DeMaso DR. Clinical Manual of Pediatric Consultation-Liaison Psychiatry. Second Edition. Washington, DC: American Psychiatric Association Publishing; 2020.
6. Dean-Boucher A, Robillard CL, Turner BJ. Chronic medical conditions and suicidal behaviors in a nationally representative sample of American adolescents. Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol. 2020;55(3):329-37.
7. Alejos M, Vázquez-Bourgon J, Santurtún M, Riancho J, Santurtún A. Do patients diagnosed with a neurological disease present increased risk of suicide? Neurologia (Engl Ed). 2020 Jun 22:S0213-4853(20)30129-8. doi: 10.1016/j.nrl.2020.03.003. Online ahead of print.
8. Asarnow JR, Mehlum L. Practitioner review: Treatment for suicidal and self-harming adolescents – advances in suicide prevention care. J Child Psychol Psychiatry. 2019;60(10):1046-54.
9. Bennett S, Shafran R, Coughtrey A, Walker S, Heyman I. Psychological interventions for mental health disorders in children with chronic physical illness: A systematic review. Arch Dis Child. 2015;100(4):308-16.

Cuidados de soporte y paliativos del paciente pediátrico. Participación del paliativista

Ma. Antonieta Flores Muñoz

Dice un proverbio sirio «el nacimiento es el mensajero de la muerte» y esto es indiscutible, desde que el ser humano es concebido, desde que es embrión, feto y recién nacido (RN) está expuesto a la muerte.

El niño es vulnerable a múltiples enfermedades y una de ellas son los trastornos neurológicos, el cáncer, enfermedades hereditarias, malformaciones congénitas, secuelas de accidentes, entre otras, junto con la enfermedad, va de la mano el dolor y sufrimiento del niño además de su familia. Hoy en día no se puede concebir el manejo de cualquier enfermedad sin tomar en consideración el tratamiento del dolor y otros síntomas que provocan malestar y no permiten vivir tranquilo al ser humano que lo padece.

En la mayoría de los países del mundo, fijando la mirada en Latinoamérica, los pacientes con cáncer y otras enfermedades se diagnostican en etapas avanzadas de la enfermedad, teniendo pocas o nulas probabilidades de curación, para ellos la única posibilidad de tratamiento son el alivio del dolor y los cuidados paliativos.

Tan solo en EE.UU. más de 15,000 niños mueren anualmente debido a diversas enfermedades que limitan la vida y la gran mayoría sufren de síntomas como dolor y disnea[1].

Cada año se estima que 40 millones de personas requieren cuidados paliativos, el 78% viven en países de bajos y medianos recursos. Respecto a los niños, el 98% de ellos, quienes requieren un manejo paliativo, son de países de bajo y medios ingresos y tienen un acceso insuficiente a los cuidados paliativos[2].

Cada año se estima que 40 millones de personas necesitan cuidados paliativos, el 78% de los cuales viven en países de ingresos bajos y medios. En el caso de los niños, el 98% que necesitan cuidados paliativos viven en países de ingresos bajos y medianos, y casi la mitad de ellos viven en África.

La mayoría de los pacientes pediátricos terminales no reciben un tratamiento para el dolor ni otros síntomas, de ahí que es indispensable que el personal que atiende a la población pediátrica tenga conocimientos de cuidados paliativos.

CUIDADOS PALIATIVOS

La última definición de la Organización Mundial[1] de la Salud (OMS) los describe así: «Los cuidados paliativos son el acercamiento que mejora la calidad de vida de los pacientes y sus familias, enfrentando los problemas asociados con la enfermedad terminal por medio de la prevención y el alivio del sufrimiento, mediante la identificación, evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales».

Los cuidados paliativos:
- Proveen alivio al dolor y otros síntomas que afecten.
- Afirman la vida y consideran la muerte como un proceso natural.
- Su intención no es ni acelerar ni posponer la muerte.
- Integran los aspectos psicológicos y espirituales del paciente.
- Ofrecen un sistema de apoyo que ayuda a los pacientes a vivir lo más activo posible hasta la muerte.
- Ofrecen un sistema de apoyo que ayuda a la familia a enfrentar la enfermedad del paciente y su propio duelo.
- Utilizan un equipo de acercamiento para atender las necesidades de los pacientes y sus familiares, incluyendo consejería del duelo, si está indicado.
- Realzarán la calidad de vida, y pueden incluso influir positivamente en el curso de la enfermedad.
- Son aplicables desde el inicio del curso de la enfermedad, en conjunto con otras terapias que intentan prolongar la vida, tales como quimioterapia o radioterapia, e incluyen aquellas investigaciones necesarias para entender y tratar mejor las complicaciones.

Cuidados paliativos para niños

Los cuidados paliativos para niños los define la OMS en los siguientes términos:
- Los cuidados totales del cuerpo, mente y espíritu del niño; además implican el apoyo o soporte de la familia.
- Inician cuando se ha diagnosticado la enfermedad y continúan a pesar de que el niño reciba o no un tratamiento para dicha enfermedad, deben evaluar y aliviar la dificultad respiratoria física, psicológico y social.
- Un tratamiento paliativo efectivo requiere un acercamiento multidisciplinario que incluye a la familia y hace uso de los recursos de la comunidad, puede ser implementado exitosamente a pesar de que los recursos sean limitados.
- Podrán ser aplicados, desde el tercer nivel, en centros de salud e inclusive en las casas de los niños.

Paciente pediátrico como enfermo terminal

Es fundamental el considerar que cada etapa de desarrollo del ser humano tiene sus características especiales de desarrollo. El paciente pediátrico lo dividimos en:
- Recién nacido: del nacimiento a los 28 a 30 días.
- Lactante menor: de 1 mes a 1 año.
- Lactante mayor: de 1 año a 2 años.
- Preescolar: de 2 a 6 años.
- Escolar: de 6 años a 12 años.
- Adolescente: de 12 años a 18 años.

Los cuidados paliativos pediátricos pueden iniciar desde *in utero*, cuando se ha diagnosticado patologías que limitan la sobrevivencia del ser humano en esta etapa de la vida, por lo que podríamos dividir los cuidados paliativos pediátricos de la siguiente manera:
- Cuidados paliativos perinatales.
- Cuidados paliativos neonatales.
- Cuidados paliativos del lactante.
- Cuidados paliativos del preescolar.

- Cuidados paliativos del escolar.
- Cuidados paliativos del adolescente.

Cada uno del ellos tienen sus características especiales, ya que se deben adaptar a cada etapa con base en el desarrollo psicomotor, sistémico y desarrollo psicológico.

Los cuidados paliativos perinatales juegan un papel importante en el campo de la neurología fetal[3], ya que muchos trastornos neurológicos se diagnostican en el periodo fetal.

El acercamiento al paciente pediátrico se debe adaptar a cada etapa; no es lo mismo un RN que un adolescente, las expresiones y la valoración del dolor son diferentes. Por ejemplo, no podemos aplicar una escala de valoración del dolor numérica a un lactante, que aún no tiene un lenguaje verbal y menos un conocimiento aritmético.

ENFERMEDAD TERMINAL

Es aquella en la que ya no es efectiva la terapéutica instituida y el periodo que resta de vida es corto. Enfermedad avanzada, progresiva e incurable en la que hay falta de posibilidades razonables de respuesta al tratamiento específico, con presencia de numerosos síntomas intensos, multifactoriales y cambiantes. Existe un gran impacto emocional en el paciente, familia y equipo terapéutico, muy relacionado con la presencia, explícita o no, de la muerte.

Manejo de la enfermedad terminal

En primer lugar está la aceptación por parte del médico, es frecuente que el profesional de la salud no acepte la muerte del paciente porque lo ve como una falla en su tratamiento e implica una herida narcisista.

En segundo lugar, aceptación por parte de los padres, y por último aceptación por parte del niño. La que escribe ha observado que el primero que lo acepta es precisamente el niño, quien llega incluso a consolar a sus padres.

El equipo de trabajo de los cuidados paliativos deberá reconocer las diferentes etapas que enfrenta la familia ante una enfermedad terminal: la negación y el aislamiento, la ira, la culpa, los deseos de compensar oportunidades pasadas perdidas, el dolor preparatorio y la fase final.

Acercamiento a los padres del niño con enfermedad terminal

Se deberá hablar con la verdad de la enfermedad, su pronóstico y consecuencias, aceptar y soportar las expresiones de los padres, como son desilusión, enojo, desesperación, desconsuelo y sufrimiento.

Reconocer el sufrimiento es el primer paso para enfrentar la realidad de la enfermedad del niño; ayudar a los padres a enfocarse en las perspectivas de calidad de vida del niño.

Tranquilizar informando sobre el equipo humano para el manejo del niño. Expresar que no están solos, que existe un equipo capacitado que está con ellos.

Los cuidados paliativos en general tienen como objetivo mitigar el sufrimiento y dar calidad de vida.

Principios de los cuidados paliativos de la Asociación Americana de Pediatría[4]:

1. Respeto a la dignidad del paciente y su familia.
2. Acceso a un cuidado paliativo competente y compasivo.
3. Apoyo al personal que da los cuidados.
4. Mejoramiento profesional y social.

Los cuidados paliativos pediátricos deben ser interdisciplinarios; incluyen a: médicos (pediatra, algólogo, neurólogo pediatra, oncólogo pediatra, demás especialidades según la patología de base, médico general), enfermeras, psicólogos, tanatólogos, religiosos, trabajadores sociales y una parte fundamental, la familia del paciente y los cuidadores.

El manejo debe ser integral: médico, psicosocial y espiritual, siempre con respeto a las preferencias del niño a su actitud, su espacio, sus creencias, su cuerpo y su familia.

MANEJO MÉDICO

Está encaminado al control de los síntomas que se presentan como son: dolor, náuseas, vómitos, anorexia, disnea, infección, hemorragia y constipación, entre otros.

Principios generales del control de los síntomas:

1. Evaluar antes que tratar.
2. Explicar las causas.
3. La estrategia terapéutica será mixta.
4. Monitorización.
5. Atención de los detalles.

Se valorarán las prioridades en la terapéutica de la enfermedad, dependerá de si es una fase curativa, paliativa terminal o agónica. Por ejemplo, en una fase paliativa terminal los efectos indeseables de los medicamentos (p. ej., la hepatotoxicidad) de un fármaco analgésico no importará tanto como la analgesia que pueda ofrecer, no siendo así en la fase curativa, en donde sí será importante considerar este efecto adverso.

Dolor

El dolor es un signo vital, controlar el dolor es cuidar la vida y permitir la muerte de una manera natural. Siempre debemos tener presente que los niños tienen el derecho a que su dolor sea tratado.

En primer lugar deberemos valorar el tipo de dolor si es somático, visceral o neuropático. Para medir su intensidad existen métodos diversos, que en general dividimos en fisiológicos, conductuales y de autoinforme.

En el RN se podrá aplica la *Premature Infant Pain Scale* (PIIP)[5], Escala de dolor infantil neonatal[6] (*Neonatal Infant Pain Scale*) y el *Neonatal facial coding system*[7]; en el lactante el FLACC[8], y en el preescolar y escolar la escala de caras revisada[9]. Una escala especialmente diseñada para valorar el dolor crónico oncológico es la Escala de dolor infantil *Gustave-Rousy*, que fue desarrollada en Francia por Gauvain-Piquard et al. en el Instituto Gustave-Rousy, elaborada para valorar dolor crónico oncológico en niños de dos a seis años[10]. Para el paciente neurológico y con discapacidad contamos con el FLACC revisado[11] y la escala para niños con discapacidad[12].

El tratamiento del dolor lo podemos dividir en intervencionista y no intervencionista. Se preferirá el no intervencionista, que incluye el farmacológico y no farmacológico, de este último tenemos el tratamiento psicológico, la terapia física y los neuroestimuladores, además en el RN se puede aplicar también como parte del tratamiento no farmacológico: el *skin to skin care*[13], la saturación sensorial[14] y la contención manual o colocación facilitada en el neonato[15].

El tratamiento farmacológico incluye los analgésicos opiáceos (opioides exógenos), los analgésicos no opiáceos (antiinflamatorios no esteroideos [AINE] y paracetamol), los neuromoduladores y otros adyuvantes.

Analgésicos opioides

Incluyen: codeína, tramadol, buprenorfina, morfina, hidrocodona, hidromorfona, metadona, fentanilo, alfentanilo, sufentanilo y transdérmica.

Los opioides se pueden utilizar en todas las edades y tienen varias vías de administración: oral, intravenosa, intramuscular, subcutánea, intratecal, epidural, submucosa y transdérmica.

La morfina es el analgésico opioide preferido para el manejo del dolor crónico oncológico, recomendado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Asociación Internacional para el estudio del Dolor (IASP)[16].

Una revisión sistemática sobre el uso de morfina oral en el dolor oncológico mostró un buen efecto analgésico sin diferencias entre la morfina de liberación rápida y de liberación prolongada[17].

Aunque la escalera de la OMS tiene un nivel de evidencia D (con base en parámetros de medicina basada en evidencia) se considera de utilidad para llevar un orden en el uso de analgésicos.

Los efectos de los opioides incluyen: analgesia, euforia, disforia, miosis, antitusivos, náuseas, vómitos, efectos hipotalámicos, neuroendocrinos, en el tracto biliar, gastrointestinal, urinario y rigidez de pared torácica.

Morfina

- Dosis de morfina:
  - Menos de 50 kg:
    - Parenteral: 0.05-0.1 mg/kg. intravenosa (IV) o subcutánea (SC) cada 2-4 h.
    - Infusión continua: 0.03 mg/kg por hora.
    - Oral: 0.15-0.3 mg/kg cada 4 h (acción rápida).
  - Más de 50 kg:
    - Parenteral: 5-10 mg IV o SC cada 2-4 h.
    - Infusión continua: 1 mg/h.
    - Oral: 5-10 mg cada 4 h (acción rápida).
  - Morfina oral de liberación controlada: 0.3-0.6 mg/kg.

Fentanilo

- Características:
  - Opioide sintético.
  - Inicio de acción rápida: menos de 1 min.
  - Duración breve: 30 a 45 min.
  - 50 a 100 veces más potente que la morfina.
  - Útil en procedimientos cortos (aspiración de médula ósea).
  - Altamente lipofílico, penetra rápidamente a membranas, incluyendo barrera hematoencefálica.
  - Se une a la glucoproteína alfa 1 en el plasma (reducida en el RN).
  - La fracción libre de fentanilo está aumentada significantemente en el RN.
- Dosis de fentanilo:
  - Analgesia para procedimientos cortos: 1 a 3 µg/kg.
  - Infusión continua: 1 µg/kg/h.
  - Bombas de infusión de analgesia controlada por el paciente (PCA): 0.5 µg/kg por bolo.

  - Citrato de fentanilo-lollipop: 15 a 20 µg/kg (prurito, aumento del volumen gástrico).
- Fentanilo transdérmico:
  - Inicio de acción a las 24 h.
  - Duración: 72 h.
  - El retirar el parche no implica que deje de seguirse absorbiendo (24 h).
  - Consideraciones: sitio del cuerpo, temperatura cutánea, grupo étnico, piel lesionada.
- Fentanilo transmucoso:
  - Altamente efectivo en dolor agudo.
  - Fentanilo Oralet (lollipop): se absorbe por mucosa oral y pasa rápidamente a circulación (10 a 20 min).
  - Aprobada por la *Food and Drug Administration* (FDA) como premedicación antes de cirugía y dolor por procedimientos (medula ósea).
  - Fentanilo Oralet dosis: 10-15 µg.
  - Inicio de acción: 20 min.
  - Máxima duración: 2 h.
  - Del 25 al 33% de la dosis se absorbe, equivale a 3-5 µg de fentanilo IV.

Tramadol

- Características:
  - Opioide atípico sintético.
  - Mezcla racémica de dos enantiómeros: (+)tramadol y (-)tramadol.
  - Eficacia analgésica entre codeína y morfina.
  - Indicado en dolor de moderado a severo.
  - 15 veces menos potente que la morfina.
  - Vida media oral: 6 h.
  - Se metaboliza en el hígado.
  - El 90% del tramadol y sus metabolitos se excretan por orina.
  - Vías de administración: oral, parenteral y rectal.
  - Vida media prolongada en pacientes con daño hepático o renal.
  - El tramadol es de gran utilidad en el paciente pediátrico con cáncer, tanto por vía oral (VO) en forma de gotas, como IV o a infusión continua.
- Dosis de tramadol:
  - 1-2 mg/kg dosis VO e IV.
  - Infusión continua: 150 µg/kg/h.
  - Bolos de rescate: 1 mg/kg.
  - No se recomienda en menores de un año.
  - Recomendaciones: usar junto con metoclopramida, las gotas en terrón de azúcar o jugo dulce.
  - En el paciente naif se aconseja iniciar con dosis de 0.5 mg/kg/dosis, incrementando posteriormente a 1 mg/kg/dosis con base en la respuesta analgésica.

Codeína

- Características:
  - Agonista de receptores mu.
  - Derivado de morfina.
  - Efecto analgésico inicia a los 20 min después de la ingestión y alcanza el pico máximo a los 60 a 120 min.

- Vida media plasmática: 2.5 a 3 h.
- Se metaboliza casi por completo en el hígado.
- El efecto analgésico no depende únicamente de su vida media plasmática, tiene que ser metabolizada por O-desmetilación a morfina a través de la vía dependiente P-450 subtipo 2D6 (CYP2D6).
- Del 5 al 10% de la codeína administrada es desmetilizada en el hígado a morfina.
- Del 4 al 10% de la población no poseen CYP2D6 (p. ej., chinos), por lo que tienen muy poca analgesia o depresión respiratoria.
- La administración endovenosa se asocia con apnea, hipotensión, probablemente secundaria a liberación de histamina.
- Indicada en dolor de leve a moderado y en tos.

– Dosis de codeína: 0.5-1 mg/kg VO cada 4 h.

Buprenorfina

– Características:
  - Agonista parcial.
  - Administración IV, SC, sublingual y transdérmica.
  - Se metaboliza en el hígado, se excreta por bilis y orina.

– Dosis de bruprenorfina: 3-6 µg/kg cada 8 h SC.
  Infusión continua: 0.0005 mg/kg/hora.

Hidromorfona

– Características:
  - Derivado de la morfina semisintético.
  - Actúa en receptores mu.
  - 4-6 horas de duración.
  - Cinco veces más potente que la morfina.
  - 10 veces más liposoluble.
  - Vida media de eliminación: 3-4 h.
  - Menor efecto sedante que la morfina.

– Dosis hidromorfona:
  - Impregnación: 0.005 a 0.015 mg/kg IV.
  - Infusión continua: 0.003 a 0.005 mg/kg/h.
  - Rescate bolos: 0.003 a 0.005 mg/kg.
  - Epidural: 0.001 a 0.003 mg/kg/h, bolo: 0.001 a 0.003 mg/kg PCA.
  - Oral:0.03 a 0.08 mg/kg/ dosis cada 4-6 h, máximo 5 mg/dosis.

Oxicodona

– Características:
  - Igual potencia que la morfina.
  - Metabolizada en el hígado a oximorfona.
  - Efecto analgésico inicia a los 20 min y alcanza su máximo a los 60 a 120 min.

– Dosis de oxicodona:
  - Acción rápida: 0.05 a 0.15 mg/kg/dosis cada 4-6 h VO.
  - Dosis tabletas de liberación prolongada: a los pacientes que estén recibiendo más de 20 mg al día se les puede administrar 10 mg cada 12 horas.

  Existen combinaciones con paracetamol.

Hidrocodona

- Dosis: 0.05 a 0.1 mg/kg.

Metadona

- Características:
  - Opioide sintético.
  - Agonista mu, antagonista del *N*-metil-d-aspartato.
  - Se metaboliza extremadamente lento.
  - Vida media de 19 h y su aclaramiento promedio es de 5.4 ml/min/kg en niños de 1-18 años.
  - Es el opioide vida media más larga.
  - 12-36 horas de analgesia tras una sola dosis oral o IV.
- Dosis de metadona:
  - Dosis inicial: 0.1 a 0.2 mg/kg IV.
  - Impregnar en 0.95 mg/kg, incrementando cada 10 a 15 min hasta que la analgesia se lleve a cabo.
  - Dosis suplementarias: 0.05 a 0.1 mg/kg por infusión IV lenta cada 4 a 12 h con base en necesidades.
  - Dosis oral: 0.1 a 0.2 mg/kg cada 12 h. Máximo 10 mg por dosis.
  - 10 mg IV corresponden a 20 mg VO.
  - Tabletas: 10 y 5 mg.

Meperidina

No recomendable en el manejo del dolor crónico pediátrico por sus efectos colaterales y su metabolito tóxico normeperidina.

Analgésicos no opioides

Incluyen: paracetamol, ibuprofeno, naproxeno, diclofenaco, ketorolaco, trisalicilato de colina magnésico, metamizol y nimesulida.

Este tipo de analgésicos se utilizan en dolor somático, fiebre e inflamación; forman parte del primer peldaño de la escalera analgésica de la OMS.

El paracetamol es uno de los analgésicos más utilizados en el paciente oncológico por no intervenir en la agregación plaquetaria y no irritar mucosa gástrica. Se puede utilizar solo o combinado con opioides como la codeína o el tramadol. El ibuprofeno es un AINE que puede ser de utilidad en el paciente que no muestra compromiso hematológico. En una revisión sistemática[18] se concluye que el paracetamol y el ibuprofeno son eficaces como analgésicos, no mostrando diferencias entre ambos.

Dosis de analgésicos en pediatría

- Paracetamol: 10-15 mg/kg/dosis cada 6 a 8 h.
  No exceder de cinco dosis en 24 h.
  No prescribir por más de 5 días seguidos.
- Ibuprofeno: 5-10 mg/kg/dosis cada 8 h. Dosis máxima diaria 40 mg/kg.
- Naproxeno: 5 mg/kg/ dosis cada 8-12 h.
  No más de tres días seguidos.

- Diclofenaco: 1-1.5 mg/kg/dosis cada 8-12 h.
- Ketorolaco: 0.2 -0.5 mg/kg IV cada 6 h. Máximo cinco días seguidos.
- Nimesulida: 5 mg/kg/ día cada 12 horas.
  2.5 mg/kg/dosis (no se recomienda su uso en el paciente pediátrico ya que se han reportado casos de insuficiencia hepática fulminante[19]).
- Metamizol: 10-17 mg/kg/dosis cada 8 h.
- Tolmetina: 20 mg/kg/ día dividido cada 6-8 horas (dosis para artritis reumatoide juvenil).

Analgésicos adyuvantes

Dentro de este grupo se incluyen: antidepresivos, anticonvulsivantes, neurolépticos, sedantes, hipnóticos, ansiolíticos, antihistamínicos, psicoestimulantes y corticosteroides.

- Antidepresivos como la amitriptilina, imipramina, doxepina y nortriptilina están indicados en el dolor neuropático, como por ejemplo el inducido por vincristina, plexopatía por radiación, invasión tumoral e insomnio; generalmente mejoran el sueño, y el dolor remite en 3-5 días, tienen efectos anticolinérgicos y se deben usar con precaución en niños con disfunción cardiaca.
- Anticonvulsivantes: están indicados en el dolor neuropático, se deberá monitorear las constantes sanguíneas, función hepática y reacciones alérgicas. Como efectos secundarios puede haber ataxia, desorientación y somnolencia. Este grupo incluye: gabapentina, carbamazepina, oxcarbazepina, clonazepam y pregabalina, esta última de reciente introducción para uso en mayores de 16 años.
- Neurolépticos: están indicados en la psicosis confusional infantil, agitación aguda y aumentando la analgesia de los opioides. Los neurolépticos utilizados son: clorpromazina, prometazina y haloperidol. Se deberá considerar el uso de antihistamínico para evitar la reacción distónica cuando se utilizan en altas dosis o por periodos prolongados.
- Los sedantes, hipnóticos y ansiolíticos que se manejan son el diazepam, el lorazepam y el midazolam. Su indicación es la ansiedad aguda, espasmo muscular y como premedicación para procedimientos dolorosos. Su efecto sedante puede limitar el uso de opioides. Como efectos secundarios puede haber depresión y dependencia cuando se usan de manera prolongada.
- Los antihistamínicos incluyen la hidroxicina y la difenhidramina. Se utilizan en el prurito inducido por opioides, en la ansiedad y náuseas.
- Los psicoestimulantes como la dextroanfetamina y el metilfenidato están indicados en la somnolencia inducida por opioides, además de potencializar la analgesia. Los efectos colaterales incluyen agitación, trastornos del sueño y anorexia; se deberá administrar la segunda dosis en horas tempranas de la tarde para evitar trastornos del sueño.
- Los corticosteroides como la prednisona, prednisolona y dexametasona están indicados en la cefalea secundaria a aumento de presión intracraneana, compresión espinal o nerviosa y en las metástasis diseminadas. Recordar sus efectos secundarios como edema, dispepsia y sangrado gastrointestinal ocasional.

Dosis de analgésicos adyuvantes

- Amitriptilina: 0.2-0.5 mg/kg, incrementar un 25% cada 2-3 días, hasta 1-2 mg/kg en caso necesario.
- Carbamazepina: 2 mg/kg VO cada 12 h.

- Gabapentina: 5 mg/kg por las noches.
- Clonazepam: 0.01 mg/kg cada 12 h.
- Clorpromazina: 0.5 mg/kg IV/VO cada 4-6 h.
- Prometazina: 0.5-1 mg/kg IV/VO cada 4-6 h.
- Haloperidol: 0.01-0.1 mg/kg IV/VO cada 8 h.
- Diazepam: 0.05-0.1 mg/kg VO cada 4-6 h.
- Lorazepam: 0.02 mg-0.04 mg/kg VO/IV cada 4-6 h.
- Midazolam: 6 meses-5 años: dosis inicial: 0.05-0.1 mg/kg antes del procedimiento IV.
  6-12 años: dosis inicial 0.025-0.05 mg/kg antes del procedimiento IV.
  0.3-0.5 mg/kg VO 30-45 min antes del procedimiento.
- Hidroxizina: 0.5-1 mg/kg cada 4-6 h.
- Difenhidramina: 0.5-1 mg/kg cada 4-6 h.
- Metilfenidato: 0.1-0.2 mg/kg dos veces al día.

TRATAMIENTO PSICOLÓGICO DEL DOLOR

Es útil en el dolor agudo, recurrente, crónico, en los procedimientos diagnósticos y cuando se anticipa dolor crónico y terapéuticas dolorosas. Se basa en la aplicación de estrategias de entrenamiento ciberfisiológicas entendiendo por ciberfisiología las capacidades autorreguladoras o de dirección que incluyen aquellas relacionadas tanto con acciones voluntarias y las que se creía en el pasado que eran involuntarias (p. ej., frecuencia cardiaca, presión arterial, frecuencia respiratoria, etc.). Estas estrategias incluyen la relajación, la imaginación, la autohipnosis, la biorretroalimentación y la inoculación del estrés. Se utilizan aparatos de biorretroalimentación tales como termómetros de temperatura cutánea, electromiografía de superficie y dermógrafos (respuesta galvánica de la piel).

Disnea

Puede ser secundaria a metástasis pulmonares, neumonía, derrame pleural, insuficiencia cardiaca, anemia y fiebre, entre otras causas

El manejo se encaminará a tratar la causa de la disnea como es el tratamiento de la insuficiencia cardiaca, la neumonía con antibióticos, la microembolia pulmonar con anticoagulantes, la anemia con transfusión de paquete globular, la fiebre con antipiréticos, la fibrosis pulmonar y la neumectomía con tratamiento sintomático[10].

El uso de opioides en infusión como la morfina han mostrado ser efectivo con un nivel de recomendación A

Las benzodiacepinas como el diazepam y el lorazepam ayudan a mitigar la ansiedad que acompaña a la disnea.

En la disnea secundaria a la compresión de la tráquea, vena cava, metástasis pulmonares, atelectasia o linfangitis carcinomatosa, la dexametasona está indicada además de los opioides; la radioterapia o el láser pueden ser una opción.

Si la disnea es por obstrucción bronquial los broncodilatadores inhalados están indicados, así como los esteroides como la dexametasona o la prednisona.

La administración de oxígeno mejorará la hipoxemia; los ejercicios de relajación y la ventilación con abanico, la posición de semisentado y el abrir las ventanas mejoran el síntoma.

Si es secundaria a crecimiento del hígado, del tumor o ascitis, están indicados los diuréticos, los esteroides como la dexametasona o prednisona, o en caso necesario, la punción.

Náuseas y vómitos

En primer lugar se deberá estudiar la causa para poder dar un manejo adecuado. Las causas pueden ser por obstrucción intestinal, por infiltración o crecimiento tumoral, por irritación gástrica por sangrado, por aumento de presión intracraneana por metástasis o a consecuencia de la quimioterapia o el uso de opioides.

Si la causa es una obstrucción intestinal se deberá aplicar una sonda nasogástrica, si es a consecuencia de irritación gástrica por sangrado secundario a trombocitopenia, la transfusión de concentrados plaquetarios estaría indicada.

Cuando las náuseas y vómitos son secundarios a efecto medicamentoso se deberán utilizar agentes antiserotonínicos como el ondansetrón, o procinéticos como la metoclopramida; otros fármacos como el dronabinol se ha usado para este fin.

Si los vómitos son secundarios a hipertensión endocraneana, el tratamiento será a base de dexametasona y soluciones hipertónicas.

Anorexia

Puede ser causada por las masas tumorales, alteración del sentido olfatorio y del gusto, escasa producción de insulina, circulación humoral de factores tumorales como: interleucina (IL) 1, IL-6, interferón gamma y factor de necrosis tumoral y la existencia de náuseas y vómitos.

Los alimentos fríos como el helado, comidas en pequeñas porciones, el adornar la comida con formas animadas y la administración de esteroides pueden mejorar la anorexia.

Constipación

Es causada por diversos factores como la inactividad, escasa ingesta de alimentos y líquidos, acción directa del tumoral, lesión por metástasis y por el uso de medicamentos analgésicos opioides.

El tratamiento incluye medidas dietéticas y laxantes como la lactulosa.

Prurito

Puede estar relacionado con el uso de opioides como la morfina (poco frecuente), alergia medicamentosa, ictericia colestásica, radioterapia, metástasis o infecciones cutáneas.

Están indicados los antihistamínicos como la difenhidramina y la hidroxizina;

la lubricación frecuente de la piel con cremas mantendrá la piel menos seca, y usar substitutos del jabón. El uso de ropa ligera de algodón es una medida general que puede ayudar.

Sedación excesiva

Generalmente es secundaria al uso de opioides y sedantes, se maneja a base de bebidas de cola o que contengan cafeína, en ocasiones es necesario el uso de anfetaminas como el metilfenidato.

Agitación y ansiedad

Se manejará con benzodiazepinas y barbitúricos.

Mucositis oral

En el paciente pediátrico son escasos los estudios al respecto, pero en un ensayo clínico controlado comparativo del uso de clorhexidina o bencidamina se observó que los enjuagues con clorhexidina junto con los cuidados bucales es de utilidad en el alivio de la mucositis, cuando se administra profilácticamente[20].

Existen pocas evidencias publicadas para el tratamiento de la mucositis oral. En una revisión sistemática se concluye que hay pruebas débiles y poco confiables de que el colutorio de alopurinol, vitamina E, inmunoglobulina o extracto placentario humano mejoren o erradiquen la mucositis[21].

Para la prevención de mucositis se ha utilizado la crioterapia[22] y para su tratamiento el uso de laser de baja energía[23].

Para fines prácticos citaremos los lineamientos de las guías de los Institutos de Salud de los EE.UU., la terapia inicial incluye agentes como bicarbonato de sodio, solución salina, suspensión de sucralfato, clotrimazol, nistatina, lidocaína viscosa, anfotericina B o diclonina; o el aseo bucal de mezclas de los agentes anteriores. Como segunda línea de régimen de tratamiento incluyen los opioides.

- Enjuagues bucales para mucositis:
  - 1 parte de lidocaína viscosa.
  - 1 parte de difenhidramina jarabe o elixir.
  - 2 partes de gel de hidróxido de aluminio y magnesio.
  - 1-2 partes de agua.
  - Opcional: sabor de vainilla u otros.
- Suspensión para mucositis (utilizada en el servicio de Hemato-Oncología de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México):
  - Lidocaína.
  - Difenhidramina.
  - Gel de hidróxido de aluminio y magnesio.
  - Nistatina.

El gel de hialuronato de sodio y polivinilpirrolidona en forma de colutorios ha resultado de gran utilidad para mucositis oral, disuelto en 20 ml de agua purificada. Realizando enjuagues tres veces al día.

ATENCIÓN DE LA AGONÍA

La decisión de no prolongar la vida en un niño en una etapa terminal es una situación que enfrentan los médicos y los padres del niño. En una encuesta hecha en el Hospital Infantil de Michigan a 14 padres de niños cuyo médico tratante de la unidad de cuidados intensivos recomendaba no dar más soporte médico para prolongar la vida, se observaron los factores que influyeron en los padres, como las experiencias previas con la muerte, su decisión de no prolongar la vida a otras personas, las percepciones personales sobre el sufrimiento del niño, sus percepciones acerca de la voluntad del niño para vivir, la necesidad de proteger al niño, los recursos financieros de la familia y la preocupación de una larga agonía. Los padres expresaron su deseo de que se hiciera lo que mejor conviniera al niño, luchando con sentimientos de culpa, egoísmo y con la necesidad de abatir el sufrimiento; ocho padres estuvieron de acuerdo en no prolongar la vida y dos en desacuerdo[24]. Lo anterior es una situación difícil que requiere de una especial sensibilidad para valorar cada uno de los factores que están enfrentando los padres.

Además de los cuidados médicos, psicológicos y sociales, es de primordial importancia la atención espiritual, tomando en consideración las creencias de cada individuo.

En este punto los religiosos (sacerdote, rabino, pastor, etc.) son un elemento importante en los cuidados del paciente y su familia.

La planificación y coordinación de los cuidados paliativos son de «vital» importancia en el ejercicio de la medicina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Friedrichsdorf SJ. From tramadol to methadone: Opioids in the treatment of pain and dyspnea in pediatric palliative care. Clin J Pain. 2019;35(6):501-8.
2. World Health Organization. Palliative care [Internet]. World Health Organization [consultado: septiembre 2022]. Disponible en: https://www.who.int/health-topics/palliative-care
3. Rent S, Lemmon ME, Ellestad S, Bidegain M. The role of perinatal palliative care in fetal neurology. Am J Perinatol. 2021 Oct 28. doi: 10.1055/a-1682-2798. Online ahead of print.
4. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care: Palliative Care for Children. Pediatrics. 2000;106(2):351-7.
5. Stevens BJ, Gibbins S, Yamada J, Dionne K, Lee G, Johnston C, et al. The premature infant pain profile-revised (PIPP-R): initial validation and feasibility. Clin J Pain. 2014;30(3):238-43.
6. Hudson-Barr D, Capper-Michel B, Lambert S, Palermo TM, Morbeto K, Lombardo S. Validation of the Pain Assessment in Neonates (PAIN) scale with the Neonatal Infant Pain Scale (NIPS). Neonatal Netw. 2002;21(6):15-21.
7. Kappesser J, de Laffolie J, Faas D, Ehrhardt H, Hermann C. Comparison of two neonatal pain assessment tools (Children and Infant's Postoperative Pain Scale and the Neonatal Facial Coding System-Revised) and their relations to clinicians' intuitive pain estimates. Eur J Pain. 2019;23(4):708-718.
8. Manworren RC, Hynan LS. Clinical validation of FLACC: preverbal patient pain scale. Pediatr Nurs. 2003;29(2):140-6.
9. Hicks CL, von Baeyer CL, Spafford P, van Korlaar I, Goodenough B. The Faces Scale- Revised: Toward a common metric in pediatric pain measurement. Pain. 2001;93(2):173-83.
10. Gauvain-Piquard A, Rodary C, Resvany A, Lemerle J. Pain in children aged 2-6 years: a new observational rating scale elaborated in a pediatric oncology unit-preliminary report. Pain. 1987;31:177-88.
11. Malviya S, Voepel-Lewis T, Burke C, Merkel S, Tait AR. The revised FLACC observational pain tool: improved reliability and validity for pain assessment in children with cognitive impairment. Paediatr Anaesth. 2006;16(3):258-65.
12. Breau LM, Finley GA, McGrath PJ, Camfield CS. Validation of the Non-communicating Children's Pain Checklist-Postoperative Version. Anesthesiology. 2002;96(3):528-35.
13. Johnston C, Campbell-Yeo M, Disher T, Benoit B, Fernandes A, Streiner D, et al. Skin-to-skin care for procedural pain in neonates. Cochrane Database Syst Rev. 2017;2(2):CD008435.
14. Locatelli C, Bellieni CV. Sensorial saturation and neonatal pain: a review. J Matern Fetal Neonatal Med. 2018;31(23):3209-13.
15. Gomes Neto M, da Silva Lopes IA, Araujo ACCLM, Oliveira LS, Saquetto MB. The effect of facilitated tucking position during painful procedure in pain management of preterm infants in neonatal intensive care unit: a systematic review and meta-analysis. Eur J Pediatr. 2020;179(5):699-709.
16. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children [Internet]. World Health Organization; 1998. Disponible en: http://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/42001/9241545127.pdf;jsessionid=E978693432D4DB54AA37F17D51ED7E0F?sequence=1
17. Wiffen PJ, Edwards JE, Barden J, McQuay HJM. Oral morphine for cancer pain. Cochrane Database Syst Rev. 2003;(4):CD003868.
18. Perrott DA, Piira T, Goodenough B, Champion GD. Efficacy and safety of acetaminophen vs ibuprofen for treating children's pain or fever: a meta-analysis. Arch Pediatr Adolesc Med. 2004;158(6):521-6.
19. Tan HH, Ong WM, Lai SH, Chow WC. Nimesulide-induced hepatotoxicity and fatal hepatic failure. Singapore Med J. 2007;48(6):582-5.
20. Cheng KK, Chang AM, Yuen MP. Prevention of oral mucositis in paediatric patients treated with chemotherapy; a randomized crossover trial comparing two protocols of oral care. Eur J Cancer. 2004;40(8):1208-16.
21. Worthington HV, Clarkson JE, Eden OB. Interventions for treating oral mucositis for patients with cancer receiving treatment. Cochrane Database Syst Rev. 2004;(2):CD001973.
22. Patel P, Robinson PD, Baggott C, Gibson P, Ljungman G, Massey N, et al. Clinical practice guideline for the prevention of oral and oropharyngeal mucositis in pediatric cancer and hematopoietic stem cell transplant patients: 2021 update. Eur J Cancer. 2021;154:92-101.
23. El Bousaadani A, Eljahd L, Abada R, Rouadi S, Roubal M, Mahtar M. Actualités de la prévention et du traitement des mucites orales chez les enfants cancéreux : recommandations pratiques [Prevention and treatment of mucositis in children with oral cancers: Practical recommendations]. Cancer Radiother. 2016;20(3):226-30.
24. Sharmann M, Meert KL, Sarnaik AP. What influences parents' decisions to limit or withdraw life support? Pediatr Crit Care Med. 2005;6(5):513-8.

Atención y soporte psiquiátrico

Raúl Guillermo Antiga Tinoco

Cuando se aborda una intercurrencia psiquiátrica durante el proceso de una enfermedad neurodegenerativa en la infancia, es importante tener claro el propósito y estructura de la evaluación, ya que, a pesar de tener muchas similitudes con la evaluación de los adultos, existen diferencias en detalle y énfasis: la evaluación integral incluye la entrevista con los padres, el niño y la familia, y conocer el funcionamiento escolar, para tener una idea del nivel intelectual y rendimiento académico. En general, el clínico debe tener en mente que las siguientes áreas deberán cubrirse durante el proceso de evaluación, atención y soporte:

- Complementar los datos recogidos de la entrevista al menor, con información de otros miembros de la familia, cuidadores y maestros.
- Comprender el padecimiento, dentro del proceso del desarrollo.
- Tener presentes las alteraciones psiquiátricas en niños, para dirigir el interrogatorio durante la evaluación del estado mental.
- Considerar los aspectos heredofamiliares, de enfermedades psiquiátricas, que determinan formas de relación e influencias en el medio ambiente familiar.

En el tratamiento psiquiátrico de niños y adolescentes, sabemos que los problemas más frecuentemente encontrados, como respuesta a los procedimientos diagnósticos y a los tratamientos utilizados en las enfermedades neurodegenerativas, así como a los cambios inherentes a la enfermedad misma, se engloban, básicamente, en las siguientes dimensiones:

- Síntomas emocionales:
  - Ansiedad.
  - Temores.
  - Síntomas afectivos.
  - Sueño y apetito.
  - Equivalentes somáticos de síntomas emocionales.
- Problemas de conducta:
  - Conducta desafiante, frecuentemente asociada con irritabilidad y arrebatos.
  - Agresividad.
- Detención del desarrollo:
  - Alteraciones en regulación de actividad y atención.
  - Cambios en lenguaje.
  - Modificación en intereses y juego.
  - Modificación en habilidades motoras.
  - Control de esfínteres.
  - Avances académicos alterados, especialmente lenguaje, lectura, matemáticas.

- Dificultades de socialización:
  - Cambios en la relación con otros niños o adolescentes.
  - Distanciamiento.
  - Pasividad.
  - Desinhibición.

Después de establecido el diagnóstico, mediante entrevista psiquiátrica y apoyo de las escalas correspondientes a los síntomas presentados, se deberá valorar si el paciente requiere de tratamiento exclusivamente psicoterapéutico; a este respecto, son diversas las formas de intervención que han demostrado una buena respuesta, entre ellas destacan:

- Terapia conductual.
- Programas parentales.
- Terapia cognitivo-conductual.
- Terapia interpersonal.
- Terapia familiar.
- Psicoterapia psicodinámica.
- Terapia de grupo.
- Terapia de juego.
- Autoayuda.

Cuando el ámbito de trabajo es el hospital, considero determinante el apoyo que se pueda tener en lo que hoy se conoce como psiquiatría de enlace, que es la manera como el psiquiatra de niños y adolescentes trabaja con otras especialidades y personal a cargo del cuidado de los pacientes. La medicina de enlace ha demostrado facilitar la evaluación y manejo de:

- Los aspectos psicológicos de enfermedades físicas.
- Enfermedades físicas con comorbilidad psiquiátrica.
- Aspectos físicos de enfermedades psiquiátricas.
- Trastornos somáticos y síntomas médicos inexplicables.
- Aspectos psicológicos de no apego a tratamientos médicos.
- Impacto de la enfermedad física en el funcionamiento familiar.

Es importante señalar que la medicina de enlace permite un reconocimiento más temprano de la necesidad de intervención en salud mental de niños y adolescentes.

Otro de los recursos de la atención psiquiátrica en niños y adolescentes es el uso de psicofármacos. En el caso de las enfermedades neurodegenerativas, es muy común que la respuesta al diagnóstico se asocie con un trastorno de ajuste, en donde el complejo sintomatológico puede estar relacionado con humor depresivo, humor ansioso y depresivo, con trastorno de conducta, alteraciones mixtas de emoción y conducta, datos de trastorno de estrés agudo o trastorno de estrés postraumático, duelo o alteraciones de tipo inespecífico.

En el manejo de los medicamentos antidepresivos y ansiolíticos en niños y adolescentes debemos ser muy cuidadosos en su uso y tener siempre en mente que:

- Varios antidepresivos han sido asociados con incremento en la ideación suicida, hostilidad y agitación psicomotriz. Esta asociación se ha visto con paroxetina y venlafaxina, lo que puede también aplicar con otros antidepresivos.
- Algunos antidepresivos no han demostrado superioridad al placebo en el tratamiento de la depresión en pacientes menores de 18 años (paroxetina, venlafaxina, nefazodona, citalopram, escitalopram, sertralina, fluvoxamina y antidepresivos tricíclicos).
- Los tricíclicos e inhibidores de la monoaminooxidasa son tóxicos en sobredosis, por lo que se deben prescribir en cantidades limitadas.
- La eficacia del tratamiento antidepresivo es mayor si las dosis terapéuticas se respetan.

- Se ha reportado que algunos pacientes desarrollan tolerancia al efecto (10-20%) antidepresivo. Las explicaciones a este fenómeno pueden ser: incremento en la severidad del padecimiento, pérdida del efecto placebo, cicladores rápidos.

Los medicamentos aprobados como antidepresivos son: fluoxetina (para edades de 8 a 17 años), también para trastorno obsesivo-compulsivo. Fluvoxamina y sertralina están aprobados en trastorno obsesivo-compulsivo en menores de 8 y 7 años en adelante, respectivamente.

El tratamiento ansiolítico en las enfermedades neurodegenerativas requiere la evaluación de los fármacos que se estén utilizando en el trastorno de base. Las benzodiazepinas deprimen el sistema nervioso central a nivel del sistema límbico, la formación reticular y el córtex. Facilitan la acción del ácido gamma aminobutírico (GABA), esta acción depende del grado de receptores ocupados. En los niños, los receptores del GABA también tienen un papel excitatorio, esto podría explicar el efecto desinhibitorio que su uso provoca en algunos menores y aquellos con problemas orgánicos cerebrales.

Las benzodiazepinas siempre deben usarse por lapsos cortos en niños y adolescentes.

Las benzodiazepinas deben evitarse, en lo posible, en niños con tendencias impulsivas y agresivas, ya que su efecto desinhibitorio puede agravar esta condición. Se deben evitar en adolescentes con abuso de sustancias. El uso crónico, en niños, debe ser evaluado cuidadosamente para evitar efectos en el desarrollo cognitivo. Las benzodiazepinas se metabolizan mas rápido en niños y pueden requerir dosis pequeñas divididas para mantener niveles en sangre. Las benzodiazepinas pueden causar dependencia física y psicológica, tolerancia y síntomas de supresión, relacionadas con dosis y duración de su uso. La supresión brusca puede causar crisis convulsivas.

Los efectos adversos mas comunes son sedación, fatiga y somnolencia, lentificación en los procesos cognitivos, amnesia anterógrada, descontrol conductual o agitación paradójica (por arriba del 40% de niños con trastorno orgánico cerebral o con tendencias agresivas o impulsivas), lo que se puede manifestar en forma de irritabilidad, berrinches, agresión, insomnio, pesadillas, hiperactividad, rabia, alucinaciones o conducta oposicionista, confusión, desorientación. Siempre debemos estar alerta a la posibilidad de una sobredosis, especialmente en adolescentes, quienes pueden combinar la sobredosis con alcohol u otros barbitúricos con riesgo de muerte. El flumazenil (antagonista de las benzodiazepinas) revierte los efectos sedantes e hipnóticos.

Otra de las condiciones psiquiátricas en pacientes con enfermedades neurodegenerativas es la presencia de *delirium*, el cual se caracteriza por confusión a corto plazo y cambios en los niveles de consciencia. Existen cuatro subcategorías por causas diversas: a) inducido por sustancias como opioides, cocaína, medicamentos; b) condición médica general, como es el caso de infección; c) etiología múltiple como trauma craneal, nefropatía, y d) delirio por causas no especificadas como deprivación de sueño. Los síntomas psiquiátricos característicos son deterioro de la consciencia, lo cual usualmente ocurre con deterioro de las funciones cognitivas, con alteraciones del humor, percepción, atención y conducta; los síntomas neurológicos mas comunes son tremor, asterixis, nistagmo, incoordinación e incontinencia urinaria. El tratamiento fundamental en un cuadro de *delirium* debe ser dirigido al control del entorno, aspectos físicos y sensoriales. En lo físico, se refiere a controlar al paciente para evitar que se pueda causar daño, es importante también la no sobreestimulación sensorial y permitir cierto grado de aislamiento y control luminoso, permitiendo un entorno que le permita orientarse en tiempo, espacio, persona y condición, por medio de la presencia de un familiar en la habitación.

Los dos síntomas mas frecuentes que manejar farmacológicamente en el *delirium* son psicosis e insomnio. En el caso de las manifestaciones psicóticas agudas, son tres los medicamentos más frecuentemente utilizados: olanzapina, risperidona y quetiapina.

Este grupo de medicamentos son conocidos como antipsicóticos de segunda generación, debe tenerse en cuenta que los niños y adolescentes pueden ser más sensibles a efectos adversos, generalmente estos efectos son transitorios, pero de persistir se deberá considerar el cambio de psicofármaco. Las manifestaciones más comunes de los efectos adversos son:

- Sedación y fatiga (quetiapina y olanzapina).
- Insomnio, sueños vívidos y pesadillas (risperidona y olanzapina).
- Confusión, falta de concentración y desorientación.
- Pueden exacerbar síntomas obsesivo-compulsivos.
- Incremento de ansiedad y agitación se han reportado en un 25% con olanzapina y quetiapina.
- Cefalea.
- Disminución del umbral convulsivo.
- Reacciones extrapiramidales.
- Acatisia (niveles de hierro bajo, aumenta el riesgo).
- Incontinencia urinaria y enuresis.
- Visión borrosa y constipación.
- Elevación de prolactina, especialmente en el tratamiento con risperidona.
- Hiperglucemia, especialmente asociada con el uso de olanzapina.

Recordar que estos medicamentos no deben suspenderse de manera brusca, la suspensión debe ser gradual por semanas.

El insomnio es la segunda condición de presentación durante el *delirium*, importante es mencionar que antes de recurrir al tratamiento farmacológico del insomnio se deberá haber descartado alguna causa orgánica que lo pudiera estar determinando, como apnea del sueño, depresión, manía, uso de psicoestimulantes, alteraciones tiroideas, reflujo, consumo de cafeína o alcohol, en cuyo caso se deberá tratar la causa primaria e intentar técnicas de modificación de conducta. El uso de hipnóticos se recomienda por tiempos cortos. El medicamento más recomendado en niños es la hidroxicina a dosis de 0.6 mg/kg, la cual tiene una vida media de 8 a 10 h. El segundo medicamento más frecuentemente utilizado en niños es el zolpidem a dosis de 5-10 mg, con una vida media de 1.5 a 4.5 h. No existen estudios suficientes para su uso en niños.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coghill D, Bonnar S, Duke S, Graham J, Seth S. Child and adolescent psychiatry (Oxford Specialist Handbooks in Psychiatry). Oxford University Press; 2009.
2. Eiser C. Chronic childhood disease: An introduction to psychological theory and research. Cambridge: Cambridge University Press; 1990.
3. Hall DMB, Hill P. The child with a disability. 2nd ed. Oxford: Blackwell; 1996.
4. Kalina ZB, Adil V. Clinical handbook of psychotropic drugs for children and adolescents. Hogrefe & Huber Publishers; 2004.
5. Sadock B, Alcott V, Ruiz P. Synopsis of psychiatry. 11th edition. Wolters Kluwer; 2015.
6. Sadock BJ, Sadock VA. Kaplan & Sadock's Pocket handbook of clinical psychiatry. Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

Ciencias básicas del sufrimiento y los cuidados paliativos

Marco Antonio Sotomayor y Mónica Osio Saldaña

INTRODUCCIÓN

«La vida no es la que uno vivió, sino la que recuerda y cómo la recuerda para contarla».
Gabriel García Márquez

Así como el autor latinoamericano Gabriel García Márquez nos presenta la idea de que la vida es realmente los recuerdos que nos quedan al final de ella, lo mismo sucede con nuestro camino hacia la muerte, pocos momentos serán más relevantes y nos dejarán una marca más grande que el acompañar a un ser querido al fin de su vida o por el otro lado el camino que cada uno de nosotros tendremos que recorrer.

Este camino hacia nuestro último momento representa cambios significativos de nuestra historia de vida. Al ser la muerte un estado permanente e irreversible se generan profundos cambios fisiológicos, psicológicos, familiares, espirituales e incluso socioeconómicos, tanto en el paciente terminal como en todas las personas que lo rodean.

En 1964 Saunders acuña el concepto de «dolor total» para expresar la complejidad del constructo de sufrimiento que involucra todas las dimensiones del ser humano, reconociendo que la experiencia de sufrimiento involucra también una respuesta anímica y sociocultural que se relaciona con la historia personal y las características socioculturales de cada individuo. La nueva definición de dolor de la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP) también refrenda la connotación social de la percepción de dolor no relacionada con la nocicepción.

Reconocer el actuar de los equipos de salud considerando a la persona y sus necesidades como eje de la atención con respeto a la dignidad y autonomía del paciente, representa el cambio de paradigma para el siglo xxi: atención de la salud basada en evidencia y valores.

Abordar estos cambios es una labor titánica, especialmente considerando que una adecuada orientación y acompañamiento son la diferencia entre un proceso doloroso, pero manejable para el paciente y su familia y un proceso con mayor sufrimiento que además deja secuelas importantes en la salud física, mental, emocional y económica de la familia cuando el paciente ya no está.

Debido a que este texto es introductorio y su extensión limitada, nos enfocaremos en una revisión general de los cambios fisiológicos y los síntomas más comunes que presentan los pacientes que se enfrentan a la etapa terminal, así como un resumen de su manejo.

CAUSAS MÁS COMUNES DE SUFRIMIENTO EN UN PACIENTE TERMINAL

A lo largo de nuestra vida poderosos mecanismos fisiológicos se encargan de mantener los procesos asociados con el funcionamiento adecuado de nuestro cuerpo, esto se conoce como homeostasis; sin embargo, cuando nos enfrentamos al final de la vida y la disfunción progresiva de los órganos, así como el incremento de los medicamentos e intervenciones que se le administran al paciente, ya no es posible regresar al estado original, dando lugar a un fenómeno conocido como carga alostática, en la cual con el paso del tiempo se va estableciendo una nueva normalidad en el organismo cada vez más alejada del estado original.

En este nuevo estado alostático se ven afectados prácticamente todos los órganos y sistemas del cuerpo, sin embargo hay algunas manifestaciones especialmente frecuentes que todo médico debería conocer y estos son[1]:

1. Fatiga.
2. Depresión y ansiedad.
3. Disnea.
4. Anorexia y caquexia.
5. *Delirium*.
6. Dolor.

Algunas otras manifestaciones comunes que no se revisarán con detalle en este texto son infecciones, incontinencia, postración, escaras, espasticidad, alteraciones endocrinas, náuseas y vómitos, entre otras.

Estas manifestaciones pueden presentarse de manera aislada, sin embargo lo más frecuente es que varias o incluso todas estén presentes en el paciente al mismo tiempo, por lo que su evaluación y manejo tendrá que darse de manera integral.

FATIGA

La fatiga es uno de los síntomas más frecuentes y que más afecta la calidad de vida en los pacientes con una enfermedad que limita o amenaza la vida; se define como una sensación persistente y desproporcionada de cansancio que no se alivia con el descanso o el sueño; la fisiopatología de la fatiga aún no se comprende por completo, sin embargo podemos encontrar fatiga que es secundaria a otras patologías como la anemia, déficit de nutrientes, dolor crónico, depresión y ansiedad, algunos medicamentos entre los que se incluyen los quimioterapéuticos, trastornos del sueño, alteraciones endocrinas y más; de manera que en un paciente con fatiga deben buscarse de manera intencionada todas estas alteraciones y corregirlas en caso de encontrarlas.

También se puede presentar fatiga en ausencia de la mayoría o todas las causas previamente señaladas, complicando el diagnóstico y tratamiento; en estos casos las teorías en cuanto a su fisiopatogenia son varias, pero en términos generales se han encontrado: niveles elevados de citocinas y marcadores proinflamatorios, una alteración en los ritmos circadianos, en especial del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal para la producción del cortisol y la concentración de neurotransmisores a nivel de sistema nervioso central (serotonina, noradrenalina, dopamina).

Como se mencionó previamente, el manejo de la fatiga es complejo, especialmente cuando no hay una causa aparente. Dentro de las intervenciones más utilizadas se encuentran la actividad física moderada, que paradójicamente incrementa la tolerancia del paciente a la fatiga y mejora significativamente la calidad de vida, también las intervenciones de fisioterapia, terapia ocupacional y psicoterapia pueden ser esenciales para entrenar al paciente en cuanto a maneras más eficaces de usar su energía, un mejor manejo de las emociones y el estrés.

El tratamiento farmacológico no es adecuado para todos los pacientes y ha mostrado resultados mixtos en la población de pacientes paliativos, sin embargo, los estimulantes como el modafinilo y el metilfenidato, y los corticosteroides como la dexametasona y la metilprednisolona también alivian la fatiga, especialmente en pacientes en los que se encuentra una alteración importante en la producción del cortisol.

DEPRESIÓN Y ANSIEDAD

La depresión y la ansiedad comparten similitudes con la fatiga, también pueden ser secundarias a otros trastornos, sin embargo, presentan también un componente social y psicológico importante, al enfrentar la cercanía de la muerte y el estrés constante de lidiar con el duelo propio y de los familiares, las cargas económicas que pueden resultar de un tratamiento prolongado, la pérdida de capacidades, entre otras, hacen la aparición de estas comorbilidades frecuentes.

La fisiopatología de estos trastornos tampoco se entiende por completo, la depresión está caracterizada por una disminución en la producción de numerosos neurotransmisores, aunque juegan un papel especialmente importante el glutamato, la serotonina, la noradrenalina y la dopamina, esta baja producción tiene por consecuencia una disminución en la plasticidad neuronal y la pérdida progresiva de sinapsis y neuronas; por otro lado la ansiedad está asociada con una disfunción de los neurotransmisores inhibitorios tal como el ácido gamma aminobutírico (GABA), teniendo como consecuencia una hiperexcitabilidad neuronal y psicológica constante.

La depresión y la ansiedad están fuertemente asociados a la fatiga, los pacientes con depresión y ansiedad son cuatro veces más propensos a mostrar fatiga y a que esta sea de difícil manejo, por lo que frecuentemente el tratamiento se debe considerar en conjunto.

El tratamiento a largo plazo de la depresión y la ansiedad es igual, la psicoterapia buscando darle al paciente las herramientas para el manejo más adecuado de sus emociones es una parte esencial, de la misma manera la psicoterapia debería incluir también al cuidador primario y a cualquier otra persona con la que el paciente tenga un contacto cercano, ya que las relaciones sociales son un determinante fundamental del estado de ánimo y de las enfermedades como la depresión y la ansiedad.

El tratamiento farmacológico también es igual, siendo los antidepresivos la terapéutica adecuada con los inhibidores de recaptura de serotonina y los inhibidores duales (serotonina/noradrenalina) los más usados por la mayor eficacia y el mejor perfil de seguridad entre los antidepresivos; cuando se encuentra como síntoma cardinal de la depresión la anhedonia o falta de placer y motivación pueden ser ideales antidepresivos atípicos que modulen el sistema dopaminérgico, tal como el bupropión. En todos los casos es importante considerar el inicio de acción y la latencia de los fármacos que utilizar, la interacción con otros medicamentos y el impacto en la calidad de vida.

Otra opción terapéutica que considerar, principalmente en trastornos metabólicos es el uso de antipsicóticos tanto clásicos como atípicos cuyo inicio de acción es más rápido y puede mejorar el control sintomático.

El uso de benzodiazepinas y de hipnóticos puede también considerarse dentro del armamento para el manejo de la ansiedad, sin embargo pueden causar frecuentemente problemas de memoria, mareo importante e incluso empeorar la fatiga y tener efecto paradójico en la ansiedad; además con el uso por largo plazo pueden llevar a tolerancia importante a sus efectos y a dependencia. En el contexto de un paciente terminal la dependencia no es un factor significativo, sin embargo en el contexto de los familiares que pueden cursar con depresión y ansiedad y requerir también un tratamiento farmacológico debe limitarse su uso al menor tiempo posible y enfatizar el tratamiento con

psicoterapia y con antidepresivos, ambas intervenciones más efectivas y seguras para el manejo tanto de la depresión como de la ansiedad.

DISNEA

La disnea se define como la sensación de falta de aire o percepción de dificultad para respirar y puede ser de los síntomas más angustiantes tanto para el paciente como para la familia y el cuidador. Se estima que la frecuencia es de hasta el 70% en enfermedad avanzada, siendo más frecuente en pacientes con enfermedades severas del pulmón (cáncer de pulmón, EPOC) y del corazón (insuficiencia cardiaca, infarto agudo de miocardio).

La disnea puede estar asociada a otra alteración del organismo, usualmente a anemia, hipoxia, broncoespasmo, alteraciones hemodinámicas (hipertensión pulmonar), infecciones como neumonía e incluso puede ser desencadenada por ansiedad; siempre es importante realizar un diagnóstico adecuado y en cada caso dar un tratamiento apropiado.

Al igual que los otros síntomas, podemos tener disnea en ausencia de otras comorbilidades que la expliquen, podríamos considerar a esta como disnea primaria.

La disnea primaria está generada principalmente por tres mecanismos: dos corresponden a los niveles de gases en sangre, la acumulación de dióxido de carbono en la sangre y/o niveles bajos de oxígeno en la sangre, ambos mecanismos detectados por el nervio vago, el nervio glosofaríngeo o directamente por núcleos en el bulbo tal como el pneumotáxico o el núcleo de Bötzinger; el tercer mecanismo relevante de la disnea es el esfuerzo de los músculos respiratorios, donde una mayor actividad diafragmática, el reclutamiento de músculos accesorios de la respiración como los intercostales y finalmente un incremento en la resistencia del pulmón a la actividad de los músculos como sucede en la fibrosis pulmonar.

El manejo no farmacológico de la disnea constituye la base de su manejo, siendo necesario en primer lugar acompañar al paciente, ya que la sensación de asfixia se considera una urgencia; mejorar la ventilación en la habitación y medidas de relajación, respiración guiada y en algunos casos oxigenoterapia son indispensables para el control sintomático; la rehabilitación pulmonar y el acondicionamiento muscular para aumentar la tolerancia a la disnea, el manejo de la ansiedad asociada a la disnea son también objetivos importantes de la terapia, al facilitar la funcionalidad de los pacientes.

El manejo farmacológico consiste en la administración de opioides en dosis bajas como morfina, hidromorfona o hidrocodona; son útiles y eficaces cuando la terapia no farmacológica es insuficiente, pese a su asociación con eventos adversos, principalmente sedación y constipación; una adecuada dosificación y cambios en la dieta y consumo de agua pueden minimizar estos eventos adversos, también existe una tolerancia con la administración de dosis continuas para la sedación y otros eventos adversos, como el mareo; la constipación no presenta tolerancia con la administración repetida, por lo que se recomienda considerar el empleo de laxantes.

ANOREXIA Y CAQUEXIA

La anorexia en el paciente terminal se caracteriza por una falta de apetito que lleva a un consumo de calorías demasiado bajo para mantener las funciones metabólicas del organismo; frecuentemente asociada se encuentra la caquexia en la que encontramos un incremento significativo de las demandas metabólicas del organismo, esto detiene las vías anabólicas (en las que se generan macromoléculas como proteínas complejas y se almacena energía en forma de glucagón y triglicéridos) y activa las vías catabólicas (en las que se degradan proteínas complejas y se gastan las reservas energéticas).

Ambos procesos son resultado entre otros procesos de una concentración elevada de citocinas proinflamatorias. Estas tienen un efecto contrarregulador de las hormonas que generan el apetito, principalmente la grelina, bloqueando su efecto en los núcleos laterales del hipotálamo; estas citocinas también bloquean la función de la insulina, siendo esta la principal hormona encargada de los procesos anabólicos.

El manejo de la anorexia y la caquexia es también multifactorial, en pacientes terminales no se debería limitar el consumo de alimentos o líquidos, en caso de que no empeore otros síntomas como la disnea; de la misma manera debería permitirse que el paciente elija los alimentos y bebidas que le sean más agradables; debemos asegurar que el paciente pueda consumir los alimentos de manera adecuada y no presente problemas mecánicos o dolor oral.

Dentro de los fármacos para el manejo de la anorexia tenemos inductores del apetito como los esteroides y algunos antidepresivos como la mirtazapina y los tricíclicos que pueden inducir incremento del apetito.

Para el manejo de la caquexia no están tan bien establecidas las terapias, los esteroides también son de utilidad, aunque pueden acelerar la pérdida de masa muscular especialmente a dosis altas; la talidomida también está en estudio y pareciera funcionar en algunas patologías, pero no en otras.

DELIRIUM

El *delirium* se manifiesta como una alteración repentina de la consciencia y/o las capacidades cognitivas del paciente, en un paciente que previamente no tenía alteraciones en estas esferas, o un empeoramiento significativo; usualmente el *delirium* se acompaña de un incremento en la actividad psicomotora, llegando en ocasiones hasta la agitación.

El *delirium* puede ser muy angustiante para la familia del paciente porque perciben sufrimiento intenso y dolor, aunque estos no estén presentes; de la misma manera la agitación puede llevar a que el paciente se lesione; además los problemas de consciencia pueden impedir que las familias se comuniquen y aprovechen los últimos momentos con su paciente.

Entre las principales causas de *delirium* en pacientes terminales se encuentran la deshidratación, la presencia de infecciones, la malnutrición, restricción del movimiento del paciente, la polifarmacia, cateterización, alteraciones del sueño y ciertos medicamentos, especialmente si tienen efectos psicotrópicos, ya sea por una dosis relativamente alta (esto puede ser también acumulación por insuficiencia renal o hepática en el estadio terminal del paciente) o por un síndrome de abstinencia por una disminución de dosis.

En el tratamiento del *delirium* la prevención mediante estrategias no farmacológicas y, en general, ser lo menos invasivo posible con el paciente son buenos parámetros que seguir, la desprescripción de fármacos no indispensables en las últimas fases de la vida de un paciente también debe considerarse.

Para manejar el episodio de *delirium*, además de revertir posibles causas, se puede tratar con neurolépticos, principalmente haloperidol y levomepromazina, pueden usarse otros antipsicóticos atípicos, aunque usualmente con resultados menos alentadores.

En todos los casos se recomienda iniciar con dosis bajas y titular hasta encontrar la dosis mínima eficaz para el control sintomático.

DOLOR

El dolor es probablemente la manifestación más temida en pacientes paliativos, sin embargo no se encuentra dentro de los síntomas más frecuentes, estando presente en

solo uno de cada cinco pacientes; aunque puede ser mucho más frecuente dependiendo la patología de base: el 70% de los pacientes con cáncer terminal presentan dolor severo.

En el contexto de un paciente con dolor por cáncer terminal las causas puedes ser múltiples y frecuentemente se encuentran varias al mismo tiempo, un paciente puede tener compresión de un nervio por el tumor y una neuropatía debido a la quimioterapia; puede haber el dolor por una cirugía para extraer el tumor y lesiones óseas o fracturas por metástasis óseas.

En términos generales existen tratamientos relativamente efectivos para la mayoría de las causas; para disminuir el dolor que genera el tumor por compresión o contacto con las estructuras se pueden usar una combinación de cirugía y quimioterapia o radioterapia; para el dolor inflamatorio o por irritación de los tejidos pueden usarse los antiinflamatorios no esteroideos o algún otro analgésico esteroideo a dosis adecuadas como adyuvantes; para dolor neuropático por quimioterapia o lesión a los nervios están indicados los antidepresivos mixtos (noradrenalina/serotonina), los gabapentinoides y otros anticomiciales, como tercera línea los opioides y ahora también los cannabinoides que se usan como tratamiento para dolor disruptivo o como adyuvantes de todas las terapias previamente mencionadas[2].

Otra consideración importante en el manejo del dolor en pacientes terminales es la complejidad agregada de los otros fármacos utilizados e incluso otras patologías de base; se deben ajustar la dosis de algunas de las terapias en pacientes con afección a la función renal, también varios de los fármacos usados para el dolor pueden causar fatiga y mareo que ya de por sí son frecuentes en pacientes terminales, esto lleva a que la selección y la dosificación sean un problema más que resolver durante la prescripción.

Por otro lado hay algunas ventajas del uso de estos fármacos en pacientes terminales, siendo la más evidente el bajo riesgo de dependencia debido al tiempo corto en el que usualmente se usan por la propia limitación a la vida de un paciente terminal y a que parece haber un riesgo menor de adicción en el contexto de dolor intenso y procesos inflamatorios importantes.

CONCLUSIONES

Entender el sufrimiento y el concepto de «dolor total» como un constructo complejo y único dentro de la realidad del individuo y no solo como una serie de fenómenos aislados de orden fisiológico nos permite una mayor comprensión de las necesidades del paciente. En atención paliativa los objetivos de tratamiento se establecen en consenso con el paciente, permitiendo una respuesta más humana acorde a la idiosincrasia y necesidad del paciente que además debe tener sustento clínico de medicina basada en evidencia.

El alivio del sufrimiento es el objetivo principal de los cuidados paliativos.

El acto medico debe incluir las cuatro premisas de atención: prevención, curación, rehabilitación y paliación. El enfoque paliativo permite al profesional de la salud una atención holística que reconoce la dignidad de la persona y sus múltiples dimensiones, que interrelacionan con su realidad sociocultural favoreciendo un acompañamiento adecuado del paciente a lo largo del proceso de salud-enfermedad y promoviendo las mejores condiciones de vida hasta el momento de la muerte[1,3-9].

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruijs CDM, Kerkhof AJFM, van der Wal G, Onwuteaka-Philipsen BD. Symptoms, unbearability and the nature of suffering in terminal cancer patients dying at home: A prospective primary care study. BMC Family Practice. 2013;14:201.

2. Coffeen U, Sotomayor-Sobrino MA, Jiménez-González A, Balcazar-Ochoa LG, Hernández-Delgado P, Fresán A, et al. Chemotherapy-induced neuropathic pain characteristics in Mexico's National Cancer Center pain clinic. J Pain Res. 2019;12:1331-9.
3. Ross DD, Alexander CS. Management of common symptoms in terminally ill patients: Part I. Fatigue, anorexia, cachexia, nausea and vomiting. Am Fam Physician. 2001;64(5):807-14.
4. Ross DD, Alexander CS. Management of common symptoms in terminally ill patients: Part II. Constipation, delirium and dyspnea. Am Fam Physician. 2001;64(6):1019-26.
5. Dudgeon DJ, Kristjanson L, Sloan JA, Lertzman M, Clement K. Dyspnea in cancer patients: Prevalence and associated factors. J Pain Symptom Manage. 2001;21(2):95-102.
6. O'Higgins CM, Brady B, O'Connor B, Walsh D, Reilly RB. The pathophysiology of cancer-related fatigue: current controversies. Support Care Cancer. 2018;26(10):3353-64.
7. Brandt HE, Deliens L, Ooms ME, van der Steen JT, van der Wal G, Ribbe MW. Symptoms, signs, problems, and diseases of terminally ill nursing home patients: A nationwide observational study in the Netherlands. Arch Int Med. 2005;165(3).
8. Fatigue [Internet]. Caresearch [citado: 4 de junio de 2022]. Disponible en: https://www.caresearch.com.au/tabid/6225/Default.aspx
9. Hagarty AM, Bush SH, Talarico R, Lapenskie J, Tanuseputro P. Severe pain at the end of life: a population-level observational study. BMC Palliative Care. 2020;19(1):60.

Espiritualidad en los cuidados paliativos y al final de la vida

Gloria Domínguez Castillejos

> «El paso del hombre sobre la tierra es brevísimo. Es semejante a una noche que ya pasó. Brevísimo, pero en su brevedad es suficiente para reflexionar sobre nuestra propia vida. Por ello, todos los días, todos los minutos, todos los instantes de la vida son preparación para un solo momento: el de nuestra finitud».
> *Fray Octavio de la Cruz*[1]

INTRODUCCIÓN

La espiritualidad es parte del ser humano, pero pasa desapercibida en la mayoría. Comprende una búsqueda personal de sentido, del significado de la vida y de la muerte, del valor de uno mismo: sus actos, su persona, sus circunstancias, sus éxitos, sus fracasos, las partes buenas y malas de todo nuestro caminar.

La enfermedad y la muerte representan para el hombre en muchos sentidos la oportunidad de encontrarse a sí mismo. Por medio del sufrimiento podemos lograr explorar la verdadera esencia de la vida y, para lograrlo, es muy necesaria esa ayuda orientativa que podemos ofrecer los trabajadores de la salud. A nosotros como profesionales nos toca acompañar al paciente y su familia en ese camino de encuentro, al cual debemos llegar lo más preparados posibles, para que podamos ofrecer un acompañamiento profesional en esta parte tan difícil que conlleva una enfermedad y aún más, la cercanía a la muerte.

El objetivo de este capítulo se centra en conocer los puntos que hermanan a la espiritualidad, por medio del conocimiento de sus partes, con el fin de que como profesionales de la salud podamos ofrecer un acompañamiento centrado en las necesidades que requieren tanto el paciente y su la familia como nosotros mismos.

LA ESPIRITUALIDAD COMO PUNTO DE ATENCIÓN PRIORITARIO EN LOS CUIDADOS PALIATIVOS

Filosóficamente se considera que la enfermedad y el sufrimiento pueden ser una fuente de aprendizaje. Si la sabemos conducir, seguramente de ella renacerá una persona diferente. Dicen Benito et al.[2]: «En muchas personas la espiritualidad permanece silente durante la mayor parte de su vida, sin embargo, cuando nos vemos ante una situación difícil de enfermedad o cercanía a la muerte, nuestros sentidos se abren y vemos el mundo que nos rodea con otros ojos».

En este momento el enfermo y la familia comienzan a darse cuenta de lo importante que es la unidad, el perdón, la cercanía de Dios, estar en paz consigo mismo, la propia vida y para muchos, especialmente si no se han preparado para ello, se convertiría en una etapa muy difícil para lograr un cierre de su vida de la mejor manera.

En este proceso conviene recordar que todas las esferas biopsicosocial y espiritual se encuentran alteradas en el enfermo y su familia, por lo que requieren de una atención holística, donde todas sus necesidades sean escuchadas y atendidas, por el profesional de la salud que sepa como intervenir en esta área de los cuidados paliativos, bajo una formación sólida tan importante como cualquier otra de la medicina.

Según Singh[3], los enfermos en sus últimos días siguen una adaptación psicoemocional a lo que les sucede, pasando por los siguientes pasos:

1. Etapa de caos, que engloba las fases descritas por Kübler Ross[4], caracterizada por la lucha, la negación, la depresión, negociación y por el miedo a perder lo que consideramos nuestra integridad (es el miedo a la pérdida del ego) o el miedo a la pérdida de los mecanismos compensatorios.
2. *Surrender* o rendición, que podría traducirse como entrega, aceptación, soltar, dejarse, dejar de luchar, etc., lo que en la práctica coloquialmente decimos «tirar la toalla», pero no como un planteamiento de derrota, sino de entrega.
3. Conciencia, que Singh llama trascendencia, un estado modificado de conciencia, un espacio de paz, serenidad, gozo, bienestar, que podemos observar en las fases finales de algunos enfermos.

Estos pasos son de gran utilidad para todos los profesionales de la salud, porque nos orientan hacia la búsqueda interior de los enfermos y nos ayuda a facilitarles este proceso y hacer un acompañamiento eficaz, eficiente y humano en su tiempo de vida y para la familia colocarnos como parte de guía para que puedan lograr dar ese tiempo de calidad que los preparará para vivir un duelo sano y agradecido.

EL SIGNIFICADO

Iniciaremos con el concepto centro de esta investigación, la espiritualidad. De acuerdo con su origen etimológico García[5] refiere que la palabra espiritualidad proviene del término latino *spiritus* que significa «aliento o respiro», y a su vez del griego πνεῦμα (pneuma), el aliento vital de los seres vivos, que cesa o «expira» con la muerte.

La definición de espiritualidad propuesta por el NCHPC (*National Consensus Project for Quality Palliative Care*, 2018)[6] la refieren como: «El aspecto dinámico e intrínseco de la humanidad que relaciona la manera en que los individuos buscan y expresan un significado y propósito, y la manera en que experimentan su conexión con el momento, consigo mismos, con los demás, con la naturaleza y con lo significante o sagrado».

La espiritualidad contempla tres pilares básicos que se describen como: el sentido, la conexión y la trascendencia.

- El sentido de la vida, concepto que fue introducido por el Dr. Viktor Emil Frankl[7], relacionado con el significado que se da a una situación, en un determinado momento, manifestado en una actitud y un comportamiento positivo, que trae beneficios para la salud. Es un término que describe una creencia, una idea, que fundamenta la razón, el motivo y el propósito por el cual vivir.
- Por otra parte, la conexión, que implica el vínculo del sujeto con su propia existencia y con el resto de elementos del universo, que generará el sentido de pertenencia.
- En tanto que la trascendencia implica abrirse al encuentro con el o los otros que me vinculan, me contienen, me superan y me incorporan «haciéndome parte de y perteneciente a»[7].

Otro término que debemos comprender y diferenciar de la espiritualidad corresponde al de religiosidad, que aunque pueden situarse en relación, no son lo mismo. Mencionan Visser, et al.[8]: «Todos los seres humanos son espirituales, pero solo algunos de ellos son religiosos». Pero la religiosidad pueda ser considerada como una forma específica de espiritualidad y sin religiosidad no se puede tener una genuina experiencia de espiritualidad. Para el enfermo tener algo en que creer al final de la vida le proporcionará seguridad, paz y aceptación.

Y en este sentido, es importante diferenciarlo correctamente del concepto de religión. Farsi[9] lo menciona como «una entidad organizada con reglas, prácticas, creencias, valores y límites establecidos sobre un poder superior o Dios, al que los individuos deben adherirse». Estos dos términos llegan a confundirse, aunque en sí sabemos que se complementan y pueden ser sin lugar a dudas una parte importante de la otra. Ligarse a un ser supremo suaviza los sentimientos que se viven cercano a la muerte.

Otro término importante de definir y que escucharemos mucho en lo que se refiere a la agonía es el que corresponde al sufrimiento espiritual, definido por Sánchez Herrera[10] como: «el estado que resulta cuando el individuo es privado de satisfacer sus necesidades espirituales».

En cuanto al concepto de sufrimiento espiritual, la NANDA (*North American Nurses Diagnosis Association*) lo define dentro de sus diagnósticos desde 1978[11] como el: «Deterioro de la capacidad para experimentar e integrar el significado y propósito de la vida mediante la conexión con el yo, los otros, el arte, la música, la literatura, la naturaleza y/o un poder superior al propio yo». En su diagnóstico para mejorar el bienestar espiritual, hace referencia a la espiritualidad como la integración del significado y propósito de la vida.

El conocer estos conceptos nos ayuda a comprender mejor las bases que estructuran la espiritualidad en sus definiciones y en su relación con el ser humano enfermo y delimitar el significado de cada una, identificando sus diferencias.

NECESIDADES ESPIRITUALES

El término «necesidad» según la Real Academia Española (RAE), se refiere a la «carencia de las cosas que son menester para la conservación de la vida».

Barbero et al.[12] explican que las necesidades espirituales no son solo únicamente la acepción de déficit, carencia o vacío no cubierto; también nos referimos a aquellas potencialidades aún no suficientemente desarrolladas en el ámbito de lo espiritual. Muchas veces no somos conscientes de estas necesidades y nos distraemos con otras cosas (trabajo, familia, distracciones, intelectualidad, etc.). Sin embargo, cuando la vida se ve amenazada, como ocurre en la enfermedad terminal, el paciente ve que esas necesidades dejan de ser útiles. La muerte, entonces, brinda la última oportunidad para poder despertar espiritualmente y el enfermo estará con sus sentidos completamente abiertos para dejar su huella tal como la desee en el resto de las personas que para él son importantes.

Según Payás[13], en la última etapa de la vida la persona afronta diversas necesidades espirituales fundamentales que, si son elaboradas de forma efectiva, la ayudarán a encontrar significado a su vida y a mantener la esperanza y aceptación delante de la muerte. A medida que la muerte se acerca, mayor serán las necesidades espirituales.

Según Bayés et al.[14]: «el que una persona conecte o no con sus necesidades espirituales y el que las tenga o no cubiertas puede depender de varios factores, entre ellos la manera en cómo haya afrontado su recorrido vital. También el que los profesionales sanitarios reconozcan su importancia en el proceso de morir». A esto Yong et al.[15] mencionan: «Si las necesidades no se cubren los pacientes experimentarían sufrimiento espiritual». Pero existen en la práctica dificultades en la atención espiritual en cuidados

paliativos y los profesionales de la salud no escuchan las necesidades espirituales debido a la dificultad en su identificación y ausencia de protocolos de evaluación, porque la parte de espiritualidad aún no ha sido ponderada como se debe. Por ello, algunos grupos de expertos, como es el Grupo de trabajo de Espiritualidad en Cuidados Paliativos de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) se han dado a la tarea de organizarse y hacer consensos entre expertos para llegar a compartir una serie de documentos enriquecedores en esta área. Y en cuanto se refiere a las necesidades nos comparten la clasificación de las necesidades espirituales, que se describen en las siguientes 10 necesidades principales, que se basaron en lo referido por Maté et al.[16], referidas a continuación:

1. Necesidad de ser reconocido como persona: el paciente puede verse reducido a la enfermedad, identificado con su tumor o número de habitación promoviendo la sensación de aislamiento, soledad, pérdida de control e inutilidad. Para ello es necesario que el enfermo se sienta tratado como una persona con toda su valía integral.
2. Necesidad de volver a leer su vida: la enfermedad avanzada-terminal sitúa al paciente en el umbral de la muerte y supone casi siempre una ruptura biográfica. Por ello emerge la necesidad de hacer un balance positivo y significativo de su vida para que pueda aceptar más fácilmente el fin de su vida.
3. Necesidad de encontrar sentido a la existencia y el devenir: la búsqueda de sentido. La conciencia de la propia mortalidad despierta la necesidad de encontrar significado y propósito a su existencia, coloca a la persona frente a lo esencial.
4. Necesidad de liberarse de la culpabilidad, de perdonarse: en esa relectura de la vida a la que se ha hecho referencia sucede en ocasiones la emergencia de culpabilidad que, si no es bien elaborada, puede generar un gran malestar psicológico y dificultar una muerte en paz.
5. Necesidad de reconciliación, de sentirse perdonado: como consecuencia de la proximidad de la muerte, se plantea en algunas personas la necesidad de reconciliarse, de resolver esos asuntos pendientes, de cerrar el círculo de su existencia y vencer el resentimiento.
6. Necesidad de establecer su vida más allá de sí mismo: es una apertura a la trascendencia. Se trata de alargar la vida individual a las dimensiones de la humanidad entera o de la divinidad, sin tener que ser excluyentes.
7. Necesidad de continuidad, de un más allá: la necesidad de sentido no es solo una mirada hacia atrás, sino también una mirada hacia delante. Existe con frecuencia un deseo de continuidad después de la muerte, pero acompañado de muchas dudas en cuanto a la realidad de esta vida en el más allá.
8. Necesidad de auténtica esperanza, no de ilusiones falsas. La conexión con el tiempo: la situación de crisis que representa la enfermedad grave coloca al sujeto en una nueva relación con el tiempo: el pasado, necesidad de volver a releer su vida. El futuro, el tiempo limitado puede ser vivido como una frustración, una angustia pero también puede ser como la apertura a la trascendencia delante de la muerte.
9. Necesidad de expresar sentimientos y vivencias religiosas: esta necesidad aparece en todas las culturas. Muchas personas, independientemente de su orientación religiosa, tienen una forma específica de expresar sus sentimientos religiosos cuando se acercan a la muerte.
10. Necesidad de amar y ser amado: esta necesidad se considera implícita en cada una de las anteriores necesidades. Aquel paciente que ama y se siente amado hasta el final puede morir más en paz.

Tomar en cuenta cada una de las necesidades por el profesional de la salud aportaría en el paciente un avance en su encuentro y cierre espiritual y a la vez que nos sirve

Tabla 1. Recomendaciones realizadas en la 1.ª Conferencia de consenso sobre la Valoración Espiritual

1. Todo paciente debería de recibir una evaluación espiritual sencilla y eficiente, en términos de tiempo, en el momento de entrar en el sistema de cuidados sanitarios y en las derivaciones apropiadas
2. Los profesionales de la salud deberían adoptar e implementar instrumentos estructurados de valoración para facilitar la documentación de las necesidades y evaluación de los resultados de los tratamientos
3. Todos los miembros del equipo deberían de mostrarse atentos, sensibles y preparados para reconocer la angustia espiritual
4. Todos los profesionales de la salud deberían de formarse para realizar la evaluación o el historial espiritual como parte de su historial o evaluación habituales. El personal no cualificado debería de informar de cualquier dolor o malestar espiritual observados
5. La valoración espiritual formal deberá de llevarse a cabo por una persona que documente sus valoraciones y esté en contacto con los cuidadores que derivaron al paciente sobre los temas de valoración y los planes de tratamiento
6. Las evaluaciones, los historiales y las valoraciones espirituales deberían de comunicarse y documentarse en los registros del paciente (como gráficos o bases de datos informatizadas) y compartirse durante los encuentros interprofesionales. La documentación se debería de guardar en un sitio centralizado para su uso por parte de cualquier profesional clínico. Si una base de datos de un paciente está disponible, también debería de estarlo su historial y sus valoraciones espirituales
7. Se deberían de realizar historiales y valoraciones espirituales de seguimiento para todos los pacientes que tengan una situación médica, psicosocial o espiritual cambiante, y también como parte del seguimiento sistemático en el historial médico
8. La persona encargada de la valoración espiritual debería de dar respuesta dentro de las 24 horas siguientes a su derivación para la valoración espiritual

Adaptada de Puchalskic, et al., 2011[17].

como panorama general para ver los puntos en los que debemos abordar al valorar y en la intervención de nuestro proceder profesional.

EVALUACIÓN DE LA ESPIRITUALIDAD POR EL EQUIPO DE CUIDADOS PALIATIVOS

Uno de los pilares en la atención paliativa lo tenemos en la valoración del paciente y su familia, como unidad que tratar. Esta debe ser interdisciplinaria, donde se tome en cuenta el sufrimiento y dolor total: físico, emocional, social y espiritual.

Existen ya algunas recomendaciones que Puchalckic et al.[17] dan a conocer de la 1.ª Conferencia de consenso sobre la Valoración Espiritual, que se resumen en la tabla 1.

Dentro de la evaluación se requiere de la utilización de herramientas o instrumentos validados de preferencia por expertos clínicos multidisciplinarios en cuidados paliativos, del cual es bien reconocido el propuesto por el Grupo de Trabajo en Espiritualidad de la SECPAL, denominado Cuestionario GES[18]. Este es un instrumento con útil orientación, de fácil y corta aplicación para estimular el diálogo con el paciente al final de la vida

acerca de los aspectos fundamentales de su dimensión espiritual. La herramienta consta de seis preguntas abiertas y ocho ítems que miden la espiritualidad como factor general y las tres dimensiones espirituales (Anexo 1). Es un cuestionario basado en los recursos y las necesidades de conexión en los niveles intrapersonal (relación del paciente con los demás), interpersonal (preocupaciones relacionadas con la percepción de uno mismo y con la convivencia de la enfermedad y la muerte) y transpersonal (relación con Dios o con un ente superior)[18].

Estas dimensiones están presentes en la mayoría de los instrumentos de valoración de la espiritualidad que han sido validados transculturalmente, sin embargo la diferencia entre las necesidades evaluadas por el cuestionario GES y las de los cuestionarios anglosajones pueden deberse al mayor papel de la familia y las relaciones interpersonales como fuentes de recursos y necesidades en nuestra cultura. Según Galiana et al.[19] y Benito et al.[20], el cuestionario GES puede ayudar a explorar la plenitud o el vacío de la biografía de cada paciente e identificar aquellas necesidades que necesitan ser atendidas/acompañadas, así como los recursos o fortalezas a reconocer y validar. Es un instrumento en el contexto español adaptado específicamente para cuidados paliativos, donde las respuestas van de 0 (nada) a 4 (mucho).

INTERVENCIÓN ESPIRITUAL

Aunque como profesionales hemos hecho muchas veces intervenciones espirituales con nuestros enfermos y familias, muchos no saben si realmente lo están haciendo bien, por ello para realizar una intervención espiritual es necesario que el profesional de la salud esté preparado, para lo cual ya existen cursos sobre el tema y no estaría de más que también la formación se efectuara desde el pregrado en las diferentes disciplinas relacionadas con la salud, bajo un modelo de enseñanza-aprendizaje centrado en el enfermo y la familia, ya que en la práctica clínica, tal como mencionan Sepúlveda et al.[21], observamos dificultades para acercarnos a la persona que sufre y para reconocer, atender y acompañar este proceso. Dicen Benito et al.[22]: «Somos más expertos en el control de síntomas y manejo de fármacos, que en la desesperanza, en propiciar la reconciliación con la propia biografía, en promover la búsqueda de sentido o en facilitar la aceptación de la muerte». Estos suelen ser escasamente atendidos, por considerarlos alejados de nuestra competencia o por falta de recursos personales para abordarlos. En ocasiones nos enfrentamos no a un problema, sino al misterio que no podemos resolver ni solucionar y, a veces, la tentación es abandonar o huir, o simplemente evitamos entrar en un territorio para el que no tenemos mapas y tememos perdernos o sencillamente hacer daño.

En cuanto a las intervenciones espirituales se describen algunas técnicas de comunicación terapéutica que podemos aplicar, como las Estrategias facilitadoras de la comunicación (adaptadas de Barreto et al.[23] y Benito et al.[24]), que podemos ver en la tabla 2.

Otra de las técnicas que podríamos incluir es la Psicoterapia centrada en el sentido descrita por Breibart[25,26], la cual es un modelo que consiste en ejercicios didácticos, experienciales y de discusión en grupo. Se centra en ayudar a los pacientes a «vivir con sentido», a pesar de las limitaciones físicas de la enfermedad y los tratamientos y los sentimientos de amenaza e incertidumbre que acompaña a la enfermedad. Tiene como objetivos los puntos que se describen en la tabla 3.

Otro modelo de mucha relevancia para comentar es la Terapia de la dignidad (*Dignity Therapy*). Este modelo desarrollado por Chochinov et al.[27,28] y parte de la comprensión de que en el contexto de la enfermedad avanzada, con una mayor conciencia de vulnerabilidad, la experiencia de amenaza a la propia integridad y una dependencia progresiva, el sentido de dignidad de la persona se ve amenazado. Este sentido de dignidad

Tabla 2. Estrategias facilitadoras de la comunicación
– Elegir un lugar tranquilo y cómodo
– Hablar sentados evitando prisas, pasillos, teléfonos móviles y salas de espera
– Tono de voz adecuado (ya que facilita enormemente el clima terapéutico)
– Identificar preocupaciones, necesidades y temores de manera específica. No se puede intervenir cuando el paciente manifiesta generalizaciones tales como: «temo por mi familia» . «¿Qué es lo que teme exactamente con respecto a su familia?». Determinar la verdadera naturaleza y extensión del problema cuando el paciente expresa una preocupación o necesidad. Aclarar con el paciente lo que quiere decir, determinando la intensidad, duración y frecuencia del problema
– Utilizar un diálogo empático motivando la comunicación. Reconocer la emoción del paciente, identificar su origen y dar señales de que uno trata de ponerse en su lugar y de que se entienden sus sentimientos
– Tolerar el tiempo del paciente sin sobrepasar el umbral de asimilación (los silencios, el llanto)
– No dar nada por supuesto, preguntar (p. ej., ¿qué entiende por colostomía?)
– Explorar otros problemas relevantes para el paciente. «Además de esta, ¿tiene otras preocupaciones?»
– Identificar atribuciones (p. ej., ¿qué le ayudaría...?)
– Hacer refuerzos verbales (p. ej., esto que me explica me ayuda a entenderle)
– Escuchar antes de hablar, de lo contrario el paciente no se sentirá escuchado
– Evitar tecnicismos utilizando un lenguaje sencillo
– Evitar preguntas largas, si es posible
– Realizar preguntas abiertas que no induzcan la respuesta
– Evitar preguntas múltiples para facilitar la atención y no la dispersión del paciente
– Evitar imposiciones (p. ej., usted debería...)
– Respetar mecanismos de defensa funcionales y adaptativos (al fin y al cabo, el paciente afronta la situación como puede y como quiere)
– Potenciar la dificultad como una oportunidad (p. ej., de crecimiento personal o de salir fortalecido)
– Congruencia del mensaje verbal y no verbal (de lo contrario perderemos toda la credibilidad)
– Transmitir, siempre que sea posible, que tenemos tiempo para escucharle. «No mirar el reloj»
– Resumir qué entendemos y corroborarlo con el paciente
Adaptada de Barreto et al., 1997[23] y Benito et al., 2008[24].

Tabla 3. Psicoterapia centrada en el sentido
1. Búsqueda de sentido: a pesar de las incertidumbres y limitaciones se puede favorecer que encuentren sentido a su vida reordenando y/o evaluando antiguos momentos con sentido, buscando nuevos sentidos a la vida y buscando formas de superar las limitaciones prácticas que surgen
2. Reengancharse a la vida: en definitiva, trascender. Tomar conciencia de que él mismo es mucho más que su sufrimiento
3. Capacidad para cambiar y para aceptar aquello que no podemos cambiar. Esto implica un aprendizaje para poder distinguir por un lado aquellas limitaciones que puede cambiar/superar y por otro aceptar las que no se pueden cambiar
4. Normalizar e integrar la experiencia de tener cáncer. Integración que se hace en su historia de vida, no como algo ajeno (conviene destacar que Breibart se mueve en el ámbito oncológico)
5. Expresión emocional y apoyo mutuo. Ayudar a la expresión de sentimientos y emociones
6. Y mejorar el funcionamiento psicológico. Facilitando la adaptación psicológica a su nueva situación dándole sentido
Adaptada de Breitbart, 2000[25] y Breitbart et al., 2010[26].

Tabla 4. Intervenciones dirigidas en una terapia de la dignidad
– Fomentar la autonomía física y moral
– Disminuir la ansiedad ante la muerte
– Buen control de síntomas físicos
– Adaptar la información a las necesidades de los pacientes
– Facilitar la intimidad y privacidad en aspectos de la higiene y el cuidado
– Fomentar el apoyo, no abandono y acceso de familia-amigos-profesionales sanitarios
– Psicoeducación en la relevancia y repercusión que la actitud de las personas que rodean al paciente en su influencia sobre ella
– Facilitar un trabajo en legado (terapia de la dignidad)
– Disminuir al máximo la percepción de sentirse una carga sobre los demás
– Atención a necesidades espirituales y/o derivación a recursos de atención espiritual/religiosa especializados
– Potenciar aquellas perspectivas y prácticas que pueden ayudar a preservar el sentido de dignidad (intervenciones dirigidas a fortalecer la autoestima, afrontamientos adaptativos, la esperanza, programación de actividades de la vida diaria, *mindfullness*, etc.)
Adaptada de Puchalskic, et al., 2011[17].

Tabla 5. Abordajes en la intervención espiritual descritos por Puchalski
– Relajación progresiva
– Ejercicios de respiración o contemplación
– Empleo de cuentos e historias
– Reconciliación consigo mismo o los demás
– Grupos de apoyo espiritual
– Meditación
– Lecturas o rituales sagrados o espirituales
– Práctica de Yoga, Tai-chi y *mindfullness*
– El ejercicio
– Llevar un diario de vida
Adaptada de Puchalskic, et al., 2011[17].

vulnerado intensifica la depresión, la desesperanza, la pérdida de la voluntad de vivir o el deseo de acelerar la muerte. El objetivo terapéutico será preservar la dignidad hasta el último momento de su vida.

Las intervenciones dirigidas a preservar la dignidad deben adecuarse a la subjetividad y necesidades del paciente respecto a su sentido de la dignidad, como podemos observar en la tabla 4[29].

Existen también otros tipos de abordajes, de los cuales destaca el que describen Puchalski et al., que se refieren en la tabla 5[29].

CONCLUSIÓN

Nuestra responsabilidad como profesionales de la salud no se reduce al enfoque del manejo de síntomas, sino a una serie de procesos holísticos que enmarquen las necesidades que denoten todas las partes del dolor total. No basta con abordar la espiritualidad en forma improvisada, sino responsable y formada, que debemos acceder a ella, como lo hacemos en los cursos de actualización del manejo de opioides, del dolor u otras áreas, con la misma responsabilidad en nuestra educación continuada, porque es parte fundamente de una buena práctica clínica en los cuidados paliativos. Si damos ponderación a la evaluación e intervención espiritual en nuestros enfermos, seguramente nuestros enfermos pasarán sus últimos días con la paz que todos quisiéramos al momento de partir.

ANEXO 1. CUESTIONARIO GES

La construcción y validación del cuestionario se ha llevado a cabo por medio de un acuerdo de colaboración entre la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) y la Facultad de Psicología de la Universidad de Valencia, y fruto de este convenio se ha publicado un estudio reciente[30], en el que se pusieron a prueba las propiedades psicométricas del cuestionario GES. Este trabajo se basó en la información recogida de

Instrucciones de uso
El cuestionario busca crear un marco y una metodología que permitan explorar de forma ordenada y sistemática las posibles fuentes de satisfacción o necesidad espiritual. La actitud del clínico ha de ser la de escucha profundamente atenta, acogedora, respetuosa y afable.
Si no se ha creado aún un vínculo suficientemente cercano y/o terapéutico, se sugiere utilizar las preguntas abiertas iniciales, que facilitan un espacio de intimidad y un clima de serenidad que permiten explorar su mundo interior de forma guiada. Las preguntas se pueden formular en ese orden y al ritmo que el paciente necesite para elaborar las respuestas.
Se intentan evaluar las necesidades y al mismo tiempo la experiencia y los recursos de la persona, tanto en el ámbito intrapersonal como en el interpersonal y en el transpersonal, reconociendo y validando lo que el paciente aporta, precisamente porque es su experiencia.
Es importante recordar al paciente que no hay respuestas correctas o incorrectas y que se exploran inquietudes y capacidades que pueden afectar a cualquier ser humano a lo largo de nuestra vida y que solemos afrontar. Lo importante es que la respuesta sea fiel a lo que él mismo experimenta.
Al presentarle el cuestionario de 8 afirmaciones, le pedimos que valore en qué medida se siente identificado con cada una de ellas y en qué grado, de menos a más.
Se le aclara también que el objetivo no es tanto buscar una categoría para cada respuesta, sino que estimulando el diálogo, el paciente pueda explorar, reflexionar y encontrar una respuesta intuitiva que puede ser una puerta de entrada al recurso o a la necesidad espiritual de cada persona, lo que al mismo tiempo puede ser acompañado, aceptado, reconciliado, transcendido, etc.
Preguntas abiertas
– ¿Qué es lo que más le preocupa?
– ¿Qué es lo que más le molesta?
– ¿Qué es lo que más le ayuda?
– ¿En qué o en quién se apoya en situaciones de crisis?
– ¿Qué le hace sentir seguro, a salvo?
– ¿Qué es lo que la gente valora más de usted?
Cuestionario GES
A la hora de responder al siguiente grupo de cuestiones, conviene recordar que prácticamente todas las personas, de una u otra manera, tenemos o hemos tenido en mayor o menor grado distintas preocupaciones o inquietudes o capacidades similares que se puntualizan en las siguientes preguntas que plantean lo que nos importan y que vamos abordando a lo largo de la vida. Le pedimos que valore en qué medida se identificado/a con las siguientes afirmaciones (nada, poco, bastante o mucho):
1. Revisando mi vida me siento satisfecho con lo que he vivido y conmigo mismo.
2. He hecho en mi vida lo que tenía que hacer.
3. Encuentro sentido a mi vida.

(continúa)

Cuestionario GES (continuación)
4. Me siento querido por las personas que me importan.
5. Me siento en paz y reconciliado con los demás.
6. Creo que he podido aportar algo valioso a la vida o a los demás.
7. A pesar de mi enfermedad mantengo la esperanza de que sucedan cosas positivas.
8. Me siento conectado con una realidad superior (la naturaleza, Dios...).

Ítem	Dimensión	Contenido
1	Intrapersonal	Revisando mi vida me siento satisfecho con lo que he vivido y conmigo mismo.
2	Intrapersonal	He hecho en mi vida lo que tenía que hacer.
3	Intrapersonal	Encuentro sentido a mi vida.
4	Interpersonal	Me siento querido por las personas que me importan.
5	Interpersonal	Me siento en paz y reconciliado con los demás.
6	Intrapersonal	Creo que he podido aportar algo valioso a la vida o a los demás.
7	Transpersonal	A pesar de mi enfermedad mantengo la esperanza de que sucedan cosas positivas.
8	Transpersonal	Me siento conectado con una realidad superior (la naturaleza, Dios...).

108 pacientes atendidos por los 15 equipos participantes. Se investigó en pacientes mayores de edad, con enfermedad avanzada conscientes de su diagnóstico, capaces de comprender medidas subjetivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. De la Cruz O. Espiritualidad en el paciente terminal. Zapopan, Jalisco, México: Cátedra en la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Guadalajara; 2000.
2. Benito E, Barbero Gutiérrez J. Espiritualidad en cuidados paliativos: la dimensión emergente. Med Pal. 2008;15(4):191-3.
3. Singh KD. The grace in dying. How we are transformed spiritually as we die. San Francisco: Harper; 1998.
4. Kubler-Ross E. Sobre la muerte y los moribundos. Alivio del sufrimiento psicológico para los afectados. Barcelona: Debolsillo; 2003.
5. García J. Espíritu. En: González A, editor. Diccionario de filosofía. Navarra: Ediciones Universidad de Navarra; 2010. pp. 389-393.
6. National Consensus Project for Quality Palliative Care, National Coalition for Hospice and Palliative Care. Clinical Practical Guidelines for Quality Palliative Care, 4th edition [Internet]. Richmond, VA: National Consensus Project for Quality Palliative Care, National Coalition for Hospice and Palliative Care; 2018. Disponible en: https://www.nationalcoalitionhpc.org/wp-content/uploads/2020/07/NCHPC-NCPGuidelines_4thED_web_FINAL.pdf
7. Frankl V. El hombre en busca de sentido. Barcelona: Herder; 2001.
8. Visser A, Garssen B, Vingerhoets A. Spirituality and well-being cancer patients: a review. Psychooncology. 2010;19(6):565-72.
9. Farsi Z. The meaning of disease and spiritual responses to stressors in adults with acute leukemia undergoing hematopoietic stem cell transplantation. J Nurs Res. 2015;23(4):290-7.
10. Sánchez Herrera B. Dimensión espiritual del cuidado en situaciones de cronicidad y muerte. Aquichan. 2004;4(1):6-9.

11. Herdman TH. NANDA Internacional Diagnósticos Enfermeros: Definiciones y clasificación 2012-2014. Barcelona: Elsevier; 2013.
12. Barbero J, Gomis C, Benito E. Propuesta de conceptualización: ¿qué entendemos por necesidades espirituales? Grupo de trabajo sobre espiritualidad SECPAL; 2008.
13. Payás A. Acompañamiento espiritual en la última etapa de la vida. Barcelona: Sociedad Catalana-Balear de Cuidados Paliativos; 2002.
14. Bayés Sopena R. ¿Qué son las necesidades espirituales? Med Pal. 2005;12(2):1-9.
15. Yong J, Kim J, Han SS, Puchalski CM. Development and validation of a scale assessing spiritual needs for Korean patients with cancer. J Palliat Care. 2008;24(4):240-6.
16. Maté J, Juan E. ¿Qué dicen los expertos sobre las necesidades espirituales? Revisión bibliográfica. En: Benito E, Barbero J, Payás A, editores. El acompañamiento espiritual en cuidados paliativos. Una introducción y una propuesta. Madrid: Arán Ediciones; 2008.
17. Puchalskic C, Ferrell B, Virani R, Otis-Green S, Baird P, Bull J, et al. La mejora de la calidad de los cuidados espirituales como una dimensión de los cuidados paliativos: el informe de la Conferencia Consenso. Med Pal. 2011;18:55-78.
18. Grupo de Espiritualidad SECPAL. Cuestionario GES. Evaluación de recursos y necesidades espirituales [Internet]. SECPAL. Disponible en: https://www.redpal.es/wp-content/uploads/2019/01/Cuestionario-GES.pdf
19. Galiana L, Oliver A, Gomis C, Barbero J, Benito E. Cuestionarios de evaluación e intervención espiritual en cuidados paliativos: una revisión crítica. Med Pal. 2014;21(2):62-74.
20. Benito E, Oliver A, Galiana L, Barreto P, Pascual A, Gomis C, et al. Development and validation of a new tool for the assessment and spiritual care of palliative care patients. J Pain Symptom Manage. 2014;47(6):1008-18.e1.
21. Sepúlveda C, Marlin A, Yoshida T, Ullrich A. Palliative care: the World Health Organization's global perspective. J Pain Symptom Manag. 2002;24:91-6.
22. Benito E, Dones M, Barbero J. El acompañamiento espiritual en cuidados paliativos. Psicooncología. 2016;13(2-3):367-84.
23. Barreto Martín MP, Arranz P, Molero M. Counselling, instrumento fundamental en la relación de ayuda. En: Martorell MC, González R, editores. Entrevista y consejo psicológico. Madrid: Síntesis; 1997. pp. 83-104.
24. Benito E, Barbero J, Payás A. El acompañamiento espiritual en cuidados paliativos. Una introducción y una propuesta. Grupo de trabajo sobre espiritualidad en cuidados paliativos de la SECPAL. Madrid: Arán Ediciones; 2008.
25. Breitbart W. Spirituality and meaning in supportive care: spirituality and meaning-centered group psychotherapy intervention in advanced cancer. Support Care Cancer. 2000;10:272-8.
26. Breitbart W, Rosenfeld B, Gibson C, Pessin H, Poppito S, Nelson C, et al. Meaning-Centered group psychotherapy for patients with advanced cancer: A pilot randomized controlled trial. Psychooncology. 2010;19:21-8.
27. Chochinov HM, Hack T, Hassard T, Kristjanson LJ, McClement S, Harlos M. Dignity therapy: A novel psychotherapeutic intervention for patients near the end of life. J Clin Oncol. 2005;23(24):5520-5.
28. Chochinov HM, Cann B, Cullihall K, Kristjanson L, Harlos M, McClement SE, et al. Dignity therapy: A feasibility study of elders in long-term care. Palliat Support Care. 2012;10(1):3-15.
29. Puchalski C, Ferrell B, Virani R, Otis Green S, Baird P, Bull J, et al. La mejora de la calidad de los cuidados espirituales como una dimensión de los cuidados paliativos: el informe de la conferencia de consenso. Med Pal. 2011;18(1):55-78.
30. Benito E, Oliver A, Galiana L, Barreto P, Pascual A, Gomis C, et al. Development and validation of a new tool for the assessment and spiritual care of palliative care patients. J Pain Symptom Manage. 2014;47(6):1008-1018.e1.

El derecho del paciente y la familia al apoyo espiritual

Ricardo F. Blanco Beledo

Desde siempre *logos* y espiritualidad están absolutamente unidos en la práctica de las profesiones de la salud. El *logos* ha llevado al extraordinario crecimiento del abordaje científico biomédico, la espiritualidad al crecimiento de la sensibilidad por el sentido de la vida en el profesional y en el paciente.

Por supuesto que este abordaje integral ha sido legislado, tanto a nivel de organismos internacionales, la Organización Mundial de la Salud (OMS), por ejemplo, y está presente en la Ley mexicana sobre Derechos del Paciente.

Era esperable que esta perspectiva estuviera asumida, como derecho y, por tanto, como obligación. Debemos preguntarnos, no obstante, sobre el lugar donde esta convicción debe estar arraigada, conjuntamente con el reconocimiento de Derecho, leyes o reglamentaciones. Es evidente que deberá ser en la capacidad armónica de integración de la subjetividad psíquico/existencial de todo el personal de salud y en las personas que trabajan en todos los ámbitos del sistema donde se forman o se ejercen estas profesiones.

El personal de salud, el paciente y la familia viven dentro de este horizonte que integra la razón (el *logos*) y el sentido (espiritualidad), su interacción es completa aunque se quiera, y en algunos casos se pueda, escotomizar.

La historia de la humanidad siempre ha reconocido que la vida humana no es abordable desde una sola perspectiva de estudio e investigación. La salud y la enfermedad pertenecen a esta complejidad y por tanto han sido caracterizadas por la múltiple interacción de factores concurrentes. Es así que la OMS ha incluido a la espiritualidad, recientemente, en los documentos que se refieren a la atención integral, especialmente en cuidados paliativos.

En México, los Derechos del paciente también toman en cuenta este ámbito de la existencia humana.

Describir la atención en salud como un complejo bio-psico-social-cultural-espiritual no es sumar aleatoriamente, es reconocer la complejidad del fenómeno. Tampoco es aumentar el insumo de tiempos extras en la práctica profesional. Aquí se unen los tiempos necesarios para la consulta en términos biomédicos con actitudes. Si las actitudes son parte de la vida interna del profesional no implican «tiempos extras», están ahí y guían la escucha y el acompañamiento de los pacientes y sus familiares.

En los sistemas educativos en general, y en los universitarios en particular, la formación profesional ha dedicado sus esfuerzos a la capacitación en el discurso objetivante, en los conocimientos y habilidades que respondan al campo de la razón y en especial de una razón instrumental. Este enfoque es absolutamente necesario y así se ha logrado la presencia de excelentes niveles de aprovechamiento en el campo biomédico. Se pueden por tanto cumplir con excelencia todos los derechos del paciente en términos de esa atención imprescindible.

Los conocimientos racionales, basados en evidencia, utilizables en los campos médicos y psicológicos están a disposición de la mayoría de los profesionales y al servicio de las necesidades. El avance tecnológico es otro campo de desarrollo que se ha sumado al beneficio de la atención a la salud. Los pronósticos de futuro son optimistas en este sentido.

En los componentes de la caracterización de salud que exceden, o más bien que son de otros órdenes, como lo sociocultural y espiritual, tenemos otro panorama.

Estos esenciales factores de la salud no pueden ser trabajados exclusivamente por medio de la objetividad, tan deseada por algunos como único modo de conocimiento. La realidad compleja del ser humano y de su salud-enfermedad requiere otras capacidades; algunas de conocimiento y otras de actitud ante lo no objetivable.

No es lo mismo el dolor apreciable en una escala de 0 a 10 que la experiencia interna subjetiva y multifactorial, no solamente psíquica, del sentido del sufrimiento en la vida de la persona humana. Esto es válido para la vida del paciente y para la del profesional.

Por lo antedicho, centrarse en lo objetivamente transmisible, las universidades han dejado fuera de sus planes de formación estos últimos temas. Los profesionales dependen de la historia de su vida personal para tener, o no, las herramientas, capacidades actitudinales y de sentido en el ejercicio de sus tareas y de su propia vida.

Por otra parte, es difícil pensar que la sensibilidad a la espiritualidad, el respeto a las diferencias en este campo, la sensibilidad estética, ética, etc., se pueden lograr con «cursos» estandarizados en cualquier institución.

¿Cómo respetar, promover los derechos de pacientes y familiares en territorios que no se conocen o a los que no se ha accedido?

Alguien comentaba que en una auscultación, en un diagnóstico, nadie descubre lo que no sabe. Si esto es válido para reconocer datos objetivos, también lo es para lo subjetivo, lo existencial y la espiritualidad.

En principio sería fácil proponer una formación integral de médicos, enfermeros, personal hospitalario, etc. Una carga extra y sin resultados confiables. Quizás quienes hayan tenido mentor, tutor, orientador con esas cualidades ya sepan de esta realidad; pero ha sido un logro azaroso.

Quizás un camino intermedio al que sí está acostumbrado el profesional pueda ser utilizado. La derivación y la interconsulta. Este es el inicio de lo interdisciplinario.

El acceso, y una formación básica en biomedicina, de aquellos que inciden en estos campos puede ser un camino para el respeto a los derechos en espiritualidad de pacientes y familiares. Sacerdotes, pastores, rabinos, capellanes, etc., bien seleccionados, abiertos al acompañamiento interreligioso, e incluso a las espiritualidades ajenas a las religiones son los candidatos a la derivación, al trabajo de interconsulta y a la formación de equipos permanentes de trabajo por el respeto y la promoción de los derechos de pacientes y familiares.

Esto lo vemos implantado en distintos lugares. La presencia de capellanes de planta en los hospitales europeos o norteamericanos es una realidad constatable. Incluso muchos de ellos son médicos o enfermeros de las mismas instituciones. Los equipos de trabajo interdisciplinario han reportado buenos resultados.

No habrá un cambio ni inmediato ni cercano, pero el acceso a las institución de salud, sea en formación o en atención, de aquellos que ya están en la defensa de los derechos del paciente, a pesar de lo disruptivo que resulte en un inicio, puede enriquecer la práctica médica.

En primer lugar, el personal de salud, idealmente, debería tener la sensibilidad, las actitudes y la disponibilidad para integrar las necesidades espirituales (religiosas o no) en su acercamiento, escucha y atención a pacientes y familiares. Si esto es así, el respeto y la promoción del derecho a la espiritualidad estaría garantizado. Aun así, hay que reconocer la necesidad de la presencia de personal directamente relacionado y experto en el acompañamiento espiritual, representado por los capellanes de diferentes tradiciones espirituales y/o religiones como parte habitual del trabajo en el sector salud.

Aspectos bioéticos en los pacientes con padecimientos neurológicos y psiquiátricos

Margarita E. Araujo Navarrete y Rocío Guillén Núñez

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurológicas y psiquiátricas frecuentemente mantienen a los pacientes con limitaciones funcionales de mayor o menor grado, con una evolución donde los cambios del sistema nervioso provocan deterioro cognitivo, motor y en el sistema nervioso autónomo, que van haciendo mas difícil el cuidado del enfermo y confundiendo la estabilidad emocional del grupo familiar y del cuidador principal, con la consecuente dificultad en el manejo crónico y final de estos pacientes.

Alcanzar el mejor abordaje y tratamiento de los padecimientos neurológicos y psiquiátricos se inicia al conocer y entender el desarrollo y la evolución de la patología y su impacto social. Conocemos y valoramos el daño y las consecuencias de lo que el cerebro y su interacción con todo el sistema nervioso central, periférico y autonómico puede generar y la posibilidad de que especialistas con conocimientos profundos sobre las diferentes causas etiológicas puedan intervenir en estos problemas, cada vez mejor resueltos, cuando existe apego al tratamiento y vigilancia de la evolución. La farmacología en particular supervisada por neurólogos o psiquiatras según sea el caso y la neurocirugía con el desarrollo tecnológico avanzado permiten soluciones antes no sospechadas.

Por otra parte, la paliación se ocupa de optimizar la calidad de vida, impedir, adecuar o aprender a no resistirse al deterioro y mantener la sobrevida con el menor daño posible. Durante ese proceso cambiarán los cuidados, inicialmente de soporte de acuerdo con la presentación de síntomas diferentes en cada caso, donde la única y mejor manera de tratarlos es conocer todo lo reconocido en la medicina basada en evidencia, para los ajustes en los cuidados clínicos cotidianos y el entrenamiento continuo del cuidador primario con la información completa a la red familiar.

Lo anterior se complementa y soporta con la orientación bioética, al aplicar el principio principalista y personalista de acuerdo con las necesidades del paciente y la familia y con la importancia e interés de la comunicación con las disciplinas que puedan mejorar el equilibrio del proceso físico, psicológico, emocional y social, sin olvidar que la adaptación y contención de la resistencia a la realidad, cuando esta realidad es

amenazante, se requiere de ayuda para aceptar al final que la calidad de vida implica tener dignidad y calidad de muerte.

PREVALENCIA

Son muchas las personas en el mundo que sufren trastornos neurológicos y psiquiátricos. Las causas pueden ser genéticas o adquiridas, donde caben las atrofias, distrofias, malformaciones, miopatías, epilepsia, parálisis cerebral, infecciones, trauma craneoencefálico, tumores de origen oncológico primario o metastásico, y no oncológico, demencia y otros procesos degenerativos.

Más de 6 millones de personas mueren cada año por accidentes cerebrovasculares y aproximadamente el 80% de los casos suceden es países de economía limitada. Pueden ser 50 millones de personas en el mundo con epilepsia y más de 45 millones con demencia de diferentes etiologías. La enfermedad de Alzheimer se diagnostica en 5 millones de nuevos casos por año.

Los trastornos mentales por afectación de la química cerebral que pueden ser controlados, con excelentes resultados para su integración social, aumentan día a día sin ese posible control. Particularmente, el aislamiento e incertidumbre durante la pandemia hace crecer o es detonante de trastornos mentales o de conductas discapacitantes como la depresión, bipolaridad, esquizofrenia, etc. Y la falta de comprensión y atención a estos problemas colabora en el número creciente de suicidios. Hablar de números específicos es conveniente para el aporte de la medicina basada en evidencia, pero basta estar atentos para enterarnos de que todas las personas tienen o conocen personas muy cercanas con estos problemas. Lo asertivo será asumir que se requieren soluciones y personal y otros recursos para el control y estabilidad de estos pacientes y así limitar un sufrimiento personal, familiar y social innecesario.

Las enfermedades neurológicas y psiquiátricas se pueden padecer en cualquier etapa de la vida. En México, las neuroinfecciones y la epilepsia constituyen serios problemas de salud pública.

Las enfermedades del sistema nervioso estarán en el cerebro, la médula espinal, los nervios craneales y periféricos, las raíces nerviosas, el sistema nervioso autónomo, la placa neuromuscular y los músculos por muy diferentes causas, algunas ya mencionadas y otras tantas más, como otras demencias, enfermedades cerebrovasculares, microaccidentes vasculares repetidos, esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis múltiple, la enfermedad de Parkinson, las infecciones neurológicas, los tumores cerebrales, las afecciones traumáticas del sistema nervioso tales como los traumatismos craneoencefálicos, y los trastornos neurológicos causados por la desnutrición, enfermedades neurológicas desmielinizantes y crónico-degenerativas generadas en forma secundaria a otras enfermedades como enfermedades metabólicas, vasculares, epilepsia, metastásis o tumores primarios oncológicos o no oncológicos, numerosas infecciones: bacterianas, víricas, fúngicas o parasitarias, por respuesta inmunitarias, etc.

De manera que el sistema nervioso puede verse afectado por tantas causas y los diagnósticos pueden ser muy acertados y complejos, en tanto que los síntomas neurológicos pueden ser tan variados, o no, que dejan a un paciente incapacitado, victimizado, estigmatizado con un sufrimiento que sí podemos evitar.

ACERCAMIENTO A EVALUACIÓN Y MANEJO

La complejidad clínica estriba en que independientemente del diagnóstico exacto de la enfermedad, el pronóstico y la progresión son muy diferentes, lo mismo que los síntomas clínicos, que pueden ser inciertos y contradictorios. Por ejemplo, la progresión

de la enfermedad puede ser lenta o acelerarse debido a comorbilidad, edad, respuesta específica a los tratamientos y complicaciones intercurrentes inesperadas, etc. Las enfermedades neurológicas progresivas más frecuentes son: enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de Huntington, atrofia multisistémica y parálisis supranuclear progresiva.

Establecer parámetros para el control adecuado del paciente y su familia reduce la ansiedad, del equipo de salud que incluye médicos (neurólogos, paliativitas y otros médicos especialistas), enfermeras, psicólogos, trabajadores de servicios sociales, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, nutriólogos y terapeutas del lenguaje. Por lo cual existen guías y protocolos específicos para cada situación que habrán de revisarse porque se actualizan regularmente.

En el área cognitiva, según el caso y el momento de la evolución, en general se puede observar desde ausencias, somnolencia, insomnio, ansiedad, depresión, agotamiento mental hasta *delirium* pasivo o activo. En el área motora encontramos: incapacitados para la deambulación por espasticidad debido a falta de actividad o por la misma patología, espasmos musculares, debilidad física, astenia, adinamia, movimientos anormales (mioclonías) crónicos o por daño estructural que pueden llegar a tener subluxaciones y cambios anatómicos óseos. Los cambios súbitos pueden ser avisos de hipertensión intracraneana, edema cerebral o desplazamiento sensitivo vascular, obstrucción de la circulación del liquido cefalorraquídeo.

Las intervenciones psicoterapéuticas breves o a largo plazo serán siempre útiles para contención de la familia, sobre todo cuando se requiere tomar decisiones para continuar con el manejo con alternativas, por ejemplo, en el caso de ventilación natural o mecánica o de alimentación por vía oral o por sonda y esto que se vuelve invasivo o requiere hospitalización, siempre es motivo de dudas y conflicto.

Estas situaciones pueden repetirse durante el proceso de la enfermedad y se requiere anticipar la respuesta para evitar crisis emocionales del paciente y la familia, la cual siempre tiene tantas posibilidades y opiniones como personas formen su núcleo social.

Siempre hay protocolos de manejo para soporte de síntomas, para tratamientos posibles ya confirmados o experimentales que ofrecen resolver la enfermedad en donde la medicina basada en evidencia tiene gran validez, claro que es buscando lo imposible como podemos caminar y llegar a los cuidados al final de la vida, con semanas e incluso años agregados.

La reunión de signos y síntomas integrará síndromes para los cuales existen guías de tratamiento y de evaluación en cada enfermedad, y en los casos donde pueden existir limitación en la capacidad de comprensión se debe facilitar la comunicación, incluyendo a los familiares, con uno de los protocolos que permiten un enfoque abierto y la posibilidad de consensuar las opciones y las decisiones, con el protocolo de Buckman o de SPIKES, con traducción hispana a EPICEE, por sus siglas de seis pasos que seguir durante la comunicación: E de entorno, P de percepción de la persona, I de invitación, C de comunicar, E de empatía y E de estrategia. Con este protocolo se trata de orientar al informador para dar las noticias no esperadas o no deseadas, que no necesariamente malas noticias, ya que finalmente debiéramos cambiar el concepto de maleficencia, castigo o inmerecimiento. El intento del cambio conceptual o cultural puede ser muy significativo.

CUIDADOS PALIATIVOS

La comodidad de los pacientes disminuye la carga emocional, física y psicológica del enfermo y la familia, cuando se reciben noticias inesperadas o no aceptadas en principio; parte del trabajo de los cuidados paliativos es lograr la adaptación a las diferentes fases de un proceso que no se puede delegar.

Es decir, que por definición los cuidados paliativos son todas las medidas y condiciones posibles, farmacológicas, psicológicas, emocionales, espirituales, etc., que propicien el bienestar y que pueda y quiera recibir un paciente y su grupo familiar, para alcanzar el mayor confort o la menor incomodidad posible durante el tiempo que tarde la evolución de una enfermedad irreversible y amenazante para la vida y la función.

Cuidados de soporte al paciente, familia y cuidador primario

Una vez que se identifica el diagnóstico y se concilia el tipo de manejo que se seguirá para el control de la enfermedad, con el paciente, la familia y el médico tratante, se reconocen los malestares observados dentro de los cuales vemos con frecuencia y en general: mala nutrición, dificultad en la deglución, disfagia, disnea, mala oxigenación, cambios del patrón de ventilación o respiración, necesidad de oxígeno suplementario, disautonomía, cambios cognitivos o motores. Los tratamientos sintomáticos previamente recibidos y su respuesta son de gran utilidad para ajustar en momento del nuestro abordaje, sin olvidar que puede cambiar continuamente.

El plan de manejo será al ritmo de los cambios del estado físico y emocional del paciente. La información y comunicación con la familia y el entrenamiento a los cuidadores primarios, la anticipación a posibles eventos, esperados o no, por el mismo proceso patológico, por el tratamiento o por complicaciones, que es lo más frecuente durante los últimos meses de la enfermedad, son el éxito de los resultados. En el cuidado de la familia y del cuidador es importante observar el posible agotamiento, independientemente a la evolución de la enfermedad, la vida sigue y no puede detenerse para todos los que rodean al paciente que, requieren espacios para resolver su propio entorno con educación, apoyo y supervisión.

Control de síntomas: domiciliarios, hospitalarios, en urgencias

La identificación de las necesidades y las metas de tratamiento se establecen de acuerdo con las etapas de la enfermedad. Hoy mismo se han establecido los cuidados de soporte que se inician desde el mismo momento del diagnóstico, habrá casos con remisiones y estados de bienestar donde no hay síntomas ni necesidad de atención hasta que nuevamente se presenten síntomas que deben recibir atención siempre. La enfermedades crónicas y degenerativas tanto como los procesos oncológicos tienen un final y este debe ser advertido y tratado.

Durante este difícil camino el paciente puede atenderse en su casa con adaptación de acuerdo con las necesidades y limitaciones de la función de los pacientes. En el hospital pueden ingresar de manera intermitente para recibir tratamientos específicos (transfusiones, quimioterapia, radioterapia), para estabilizar cambios complicados (deshidratación, anemia), realizar estudios, interconsultas o tratamientos intervencionistas que requieren vigilancia, desde luego intervenciones quirúrgicas paliativas.

En urgencias pueden ser procedimiento cortos para estabilizar y regresar al domicilio o ingresar al hospital.

Alimentación con alternativas

Es una cuestión que se convierte en dilema porque tiene opciones para una misma solución con alternativas diferentes, este problema divide a la familia si ponemos atención a sus comentarios, lo ideal es hacer lo que el paciente desea, para lo cual debemos preguntar y respetar su autonomía, pero cuando su competencia se limita la única opción

es unir a la familia y consensuar la decisión, si el problema es la vía oral por la complicación de no poder deglutir, por reflujo o por broncoaspiración, la opción es la colocación de una gastrostomía y que la alimentación se continúe con la administración por esa sonda. Ningún caso es igual, esto es una opción y siempre podrá proceder a su colocación, el detalle será definir cuándo y cómo se justifica.

Hospitalización o no

Cada vez será menor el problema de esta decisión, es un asunto cultural y de conciencia en tanto las personas estén mejor informadas, la anticipación a sus deseos será informar hasta donde estarán dispuestos a continuar con sus tratamientos y cómo consideran el control de la enfermedad para que su vida tenga sentido cada día.

Soporte vital avanzado

Cuando las personas tomen la decisión de elaborar una voluntad anticipada, en ella podrán describir cuál es el cuidado que esperan para el final de su vida y determinar cuál es el soporte que esperan recibir de acuerdo con su expectativa de la enfermedad, la cual, idealmente, deberá ser entendida y atendida y conocer el pronóstico y los posibles resultados donde también la economía puede ser tomada en cuenta.

ABORDAJE BIOÉTICO

La toma de decisiones en las enfermedades neurológicas y psiquiátricas requiere el uso de criterios. La medicina basada en evidencia es un sustento fundamental para entender y sustentar el pronóstico y acercarnos a la certeza de lo que ocurre habitualmente en estos casos. Quien piense que es lo único necesario para conducirnos en este terreno tan resbaladizo desde luego estará equivocado, lo mismo si solamente nos limitáramos a una vivencia con lo principios principalistas aun cuando son muy fáciles de entender y de aplicar, criticados por esa misma simplicidad y su característica utilitarista y pensando en la funcionalidad. Están también los principios personalistas, ambas corrientes filosóficas con sus debilidades que servirán para que se logre consensuar en los comités hospitalarios de bioética, para ganar experiencia y reconocer que cada caso no se repite y las diferencias se encuentran entre una diversidad donde la equidad deberá ser más que la igualdad siempre.

Los principios personalistas son los siguientes:

- Principio de defensa de la vida física: el derecho a la vida e integridad física recalca la importancia concreta de la corporalidad para existir como persona libre para defender los derechos básicos. Prevalece el bien total y espiritual.
- Principio de totalidad o principio terapéutico: justifica las intervenciones que buscan hacer el bien hasta la recuperación de la persona. La corporalidad es un todo, único y personal. Permisible la intervención parcial.
- Principio de libertad y responsabilidad: para alcanzar el respeto a la autodeterminación de la persona humana. Para conseguir el bien en sí mismo, de otras personas y de la sociedad.
- Principio de sociabilidad y de solidaridad: la generosidad será el valor de la persona para reconocer a sus iguales, para promover el bien común. La sociabilidad implica relacionarse, de manera solidaria para recibir, todos, el beneficio de lo necesario con equidad. Autorrealización en el bien personal y de sus semejantes. Solidaridad para dar donde y a quien necesita.

Y los principios principalistas son:

- No maleficencia: «no hacer daño» aun cuando prácticamente toda acción tiene una reacción y por lo menos en medicina siempre pueden encontrarse efectos secundarios o daños colaterales, por lo que siempre deben valorarse los posibles daños con los beneficios.
- Beneficencia: «beneficios» para el paciente, por medio de actos que promueven, previenen o restauran la salud, o en cualquier circunstancia donde siempre deberá pensarse en el bienestar del protagonista del caso.
- Autonomía: propicia el respeto a la dignidad dando toda la importancia a la libertad de elegir con su competencia y conocimiento racional de manera individual e independiente para lograr la autodeterminación.
- Justicia: intenta lograr la distribución equitativa para que todos reciban lo que requieren, entendiendo que las circunstancias pueden variar, pero se trata de dar lo mejor posible, sin riesgos y con los máximos beneficios.

Después de identificar plenamente el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad de acuerdo con la medicina basada en la evidencias, y de que entendamos cuáles serán los principios que tienen mayor significado de acuerdo con el grupo familiar, donde su nivel intelectual, cognitivo, escolar, económico, grado de integración, espiritualidad y todo lo que pueda servir para conocer el equilibrio y contexto social y psicológico, es que podríamos preguntar al paciente si tiene competencia y autonomía:

- ¿Cómo podemos respetar su autonomía?
- ¿Qué desea?
- ¿Cuáles son sus dudas?
- ¿Qué sabe o qué quiere saber acerca de su enfermedad?
- ¿Qué más quiere saber?

Todo ello con la finalidad de respetar al individuo, a veces a pesar de su grupo familiar y en el mejor de los casos donde todos pueden participar, durante una experiencia única como padecientes de una situación tan compleja como será compartir la vida con estas enfermedades.

Autonomía y competencia

La autonomía es el estado o condición de entera independencia para ser uno mismo. Es uno de los aspectos mas valiosos de la vida, es la capacidad para ser libre y decidir la posibilidad de ser congruente con lo que se quiere y respetar en los demás la misma posibilidad.

La competencia es la capacidad o aptitud de ser y hacer lo adecuado o lo conveniente para la vida de cada persona, la falta de esta competencia puede ser por cambios cognitivos o funcionales. La limitación del paciente puede ser por disartria, afasia motora y/o sensorial y en cuanto a la limitación en la comunicación con la familia, frecuentemente se observa por negación y la resistencia para aceptar el daño o el diagnóstico.

La forma de resolver estas limitaciones además de las posibilidades médicas es el respeto para ayudar a que se recupere o se acepten las condiciones de discapacidad hasta lograr mantener la dignidad.

La dignidad es un valor inherente al ser humano que nos permite el reconocimiento de nosotros mismos y de la medida que deseamos tener como personas.

Existen otros valores fundamentales para la convivencia honesta y respetable como la veracidad, la honestidad y la confianza y esto en el caso de los enfermos neuropsiquiátricos toma un valor superior. La comunicación permite que al conocer su situación pueda decidir

cómo quiere vivir o cómo no quiere vivir. En ocasiones los pacientes con personalidad complaciente por su rol familiar tratan de evitar conflictos y es difícil que tomen sus decisiones pensando en ellos mismos.

El respeto para aceptar la diversidad y que las personas tengan sus propios criterios, incluso en situaciones al límite, puede sorprender a los familiares, al personal de salud y en ocasiones al mismo paciente que a lo largo de su vida opina diferente al encontrarse con enfermedades amenazantes. Y para la familia y el personal de salud no es sencillo pensar en el bien mayor del enfermo que, ante el impacto del diagnóstico, responde subjetivamente.

La laicidad para las sociedades plurales donde coexisten diferentes creencias, nadie puede imponer su experiencia biográfica a los demás.

Consentimiento informado

Es el proceso de comunicación para que el paciente y su grupo acepten algún tratamiento, procedimiento o estudio, para realizar durante una enfermedad. Esta información debe ser completa y veraz para que acepte y firme un documento llamado consentimiento informado y en los casos donde la competencia o la autonomía está limitada, o en los menores de 6 a 18 años se debe conseguir el asentimiento donde sea explícito que el individuo sabe a qué será sometido, aun cuando el consentimiento informado lo firme la persona responsable o representante legal.

En los pacientes con enfermedades neurológicas o psiquiátricas la capacidad de comunicarse, incluso al principio de la evolución de la enfermedad, puede estar limitada, ya sea por alteraciones motoras o de afectación en las funciones cerebrales superiores.

Voluntad anticipada

El pleno de la Asamblea Legislativa del Distrito Federal aprobó, desde el 4 de diciembre de 2007, el dictamen de la Ley de Voluntad Anticipada, que representa el marco jurídico para que un enfermo con enfermedad irreversible sin opciones de tratamiento en el momento del diagnóstico pueda expresar dónde, cómo, con qué y hasta cuándo pueda ser atendido.

Limitación de esfuerzo terapéutico

Los pacientes con demencia presentan desde apatía hasta impulsividad y en la progresión rápida cambian su función motora con deterioro cognitivo, por lo tanto, se requiere de personas solidarias que sean la voz de los pacientes, para informar si tienen manifestada su voluntad, para continuar o no con los tratamientos fútiles.

Sedación paliativa

Muchos de los pacientes con padecimientos neurológicos o psiquiátricos en el final de la vida pueden tener síntomas irreversible, desgastantes o irrecuperables, como convulsiones, arritmias, neumonías por broncoaspiración, hipertermias sin respuesta, infecciones, sepsis secundaria a úlceras de presión, insuficiencia respiratoria, *delirium* intratable, la imposibilidad del control del sufrimiento por fracturas sin posibilidades de corrección quirúrgica o limitaciones fisiopatológicas para recibir otros tratamiento puede ser indicativo de sedación paliativa temporal o definitiva.

Los cuidados con red de soporte familiar comprometido sobreviven por varios años y pueden fallecer en casa, estos son la minoría, aun cuando parece que es lo más deseado, en las residencias que para algunos pacientes puede ser como su domicilio, y en algunas ocasiones en los hospitales.

Suicidio asistido

Los deseos de restringir el tratamiento y las intervenciones y el deseo de una muerte acelerada es una solicitud frecuente que se debe evaluar con regularidad y procurar apoyo psicosocial y espiritual. Debe fomentarse la discusión abierta sobre el tema en la medida que uno lo entienda y lo acepte.

Eutanasia

La eutanasia es la acción que realiza un médico mediante la administración deliberada de fármacos con el fin de acortar la vida y producir la muerte de un paciente, por su petición, sin dolor para terminar con sufrimiento intolerable. No es eutanasia limitar o suspender tratamientos fútiles, administrar fármacos con doble efecto, administrados para el control de síntomas torturantes. La sedación paliativa se administra en pacientes en agonía.

En Bélgica se ha realizado la eutanasia durante los últimos 30 años, no se ofrece ni se acepta de primera intención, pero las causas y el número de personas están documentados.

Conclusiones

Sin duda todos queremos la sobrevivencia de nuestros pacientes, y tanto, que queremos la vida para ser vivida, y más, para trascender individualmente y para que, de ser posible, al recuperarse sean nuevamente una persona íntegra.

Las metas de la medicina son muy claras desde el juramento de Hipócrates, donde dice que: «El objetivo de la medicina es disminuir la violencia de las enfermedades y evitar el sufrimiento de los enfermos, absteniéndose de tocar aquellos en quienes el mal es más fuerte y están situados más allá de los recursos del arte».

El Dr. Ruy Pérez Tamayo subraya que la medicina busca :

1. Prevenir la enfermedad.
2. Promover y mantener la salud.
3. Aliviar el dolor y el sufrimiento de la enfermedad.
4. Asistir y curar a los que se pueden curar.
5. Cuidar a los que no tienen curación.
6. Evitar la muerte prematura.
7. Ayudar a morir en paz.

Hay padecimientos que, después de un proceso siempre difícil, se encuentran sin respuesta al tratamiento terapéutico y con frecuentes complicaciones a diferentes niveles del gastado organismo, que lo llevan a una terminalidad no deseada, pero presente y para lo cual debemos estar preparados para resolver de la mejor manera.

BIBLIOGRAFÍA

1. Araujo M. Síntomas neurológicos en Clínicas Oncológicas de Iberoamerica. Cuidados Paliativos. Ciudad de México: Pydesa; 2019.
2. Beauchamp TL, Childress JF. Respect for autonomy. En: Holm S, editor. Principles of Biomedical Ethics. 5th Ed. Oxford: Oxford University Press; 2001.

3. Brizzi K, Creutzfeldt CJ. Neuropalliative care: A practical guide for the neurologist. Semin Neurol. 2018;38(5): 569-75.
4. Casal Codesido JR, Carnero López B. Manejo básico del paciente con urgencia oncológica. En: Fernández Fernández G, editor. Guía de urgencias oncológicas. 2014. Disponible en: http://www.aclo.es/wp-content/uploads/guiaurgenciasoncologicas.2014.pdf
5. De la Fuente JR. Calidad al final de la vida. En: La sociedad dolida. El malestar ciudadano. México: Grijalvo; 2018.
6. Hippocrates. De l'Art. En: Hakkert AM, editor. Opera omnia. Vol. 6. Amsterdam: E. Littré; 1962. pp. 5-7.
7. Insua JT. Principialismo, bioética personalista y principios de acción en medicina y en servicios de salud. Pers Bioét. 2018;22(2):223-46.
8. León Ruiz M, Rodríguez Sarasa ML, Sanjuán Rodríguez L, Pérez Nieves MT, Ibáñez Estéllez F, Arce Arce S, et al. Guía para el manejo de las crisis epilépticas en cuidados paliativos: propuesta de un modelo actualizado de práctica clínica basado en una revisión sistemática de la literatura. Neurología. 2019:34(3):165-97.
9. Núñez Olarte JM. Revisión de los criterios técnicos y éticos de la sedación en cuidados paliativos [Internet]. Madrid, XVIII Congreso Nacional de Derecho Sanitario, 21 de octubre de 2011 [consultado: 17 ene 2016]. Disponible en: http://www.aeds.org/congreso/XVIIIcongreso/ponencias/ JMNunez Olarte.pdf
10. Ortiz San Roman L, Martino Alba RJ. Enfoque paliativo en pediatria. Ped Int. 2016;XX(2):131.e1-131.e7.
11. Pace A, Metro G, Fabi A. Supportive care in neurooncology. Curr Opin Oncol. 2010;22:621-6.
12. Pérez Tamayo R. Ética médica laica. México: UNAM; 2002.
13. Sizoo EM, Grisold W, Taphoorn MJ. Neurologic aspects of palliative care: the end of life setting. Handb Clin Neurol. 2014;121:1219-25.
14. Solaria A, Giordano A, Sastre-Garriga J, Köpke S, Rahn AC, Kleiter I, et al. EAN guideline on palliative care of people with severe, progressive multiple sclerosis. Eur J Neurol. 2020;27(8):1510-29.
15. World Health Organization. Neurological disorders: Public health challenges [Internet]. World Health Organization; 2006. Disponible en: http://www.who.int/mental_health/neurology/neurodiso/en/

Claudicación familiar

David Bernardo Szydlo Kon

La claudicación familiar es un fenómeno común y frecuente que se presenta en las familias de pacientes terminales y que se caracteriza entre otros por: a) un fuerte sentimiento de miedo a la muerte de su pariente en cuidados paliativos o con un padecimiento terminal; b) una preocupación financiera para poder afrontar los gastos generados por la enfermedad misma y por los cuidados paliativos, y c) sentimientos de misericordia por el paciente y compasión por los demás familiares y de autocompasión por uno mismo[1].

Cuando mencionamos a las familias de los pacientes terminales nos referimos en realidad a los individuos que conforman a estos grupos; sujetos personales que se ven obligados a resolver cuestiones prácticas relacionadas con los procesos que enfrentan sus pacientes familiares a la vez que tienen que afrontar el caudal de emociones que estos escenarios les provocan a ellos mismos. Más aún, frecuentemente también requieren ayudar a otros miembros del grupo a manejar los afectos que generan las circunstancias propias de convivir con un paciente terminal. Esto se acaba traduciendo en dificultades funcionales individuales, de pareja, y/o familiares que incluyen la comunicación, la toma de decisiones, la saturación y el *burnout*, produciendo disfunciones familiares constantes. La realidad es que ninguna familia esta preparada para afrontar el sinnúmero de desafíos que las circunstancias les obligan a enfrentar en estas situaciones[2].

Es entonces que se comienzan a expresar de manera obvia o escondida, abierta o silenciosa el cansancio, el miedo e incluso el resentimiento y todos esos otros afectos (la culpa, la vergüenza, la angustia) que terminan por paralizar al individuo retando las capacidades individuales y/o las grupales para ayudar al enfermo. El deseo de ayudar, la empatía, la compasión se ven mermadas por el agotamiento y la sobrecarga. El resultado es una afectación generalizada que impacta en lo emocional, lo cognitivo y lo conductual, mismo que va degradando la integración familiar y que puede llegar al grado de una desintegración grupal. En México, los cuidadores tienden a ser un 52% los hijos, un 27% la pareja y un 20% otros familiares[3]. Estos reportan que sin percibirlo, ellos terminan ignorando la carga del cuidado y el tiempo excesivo que requieren los cuidados a costa de sus propias actividades poniendo en riesgo su bienestar físico y mental.

Una crisis familiar es definida como «... la inhabilidad de retornar a la estabilidad, debido a la constante presión a hacer cambios en la estructura familiar y los modelos de interacción»; otros autores la definen como «un evento de la vida, presente y pasado, que ocasiona cambios en la funcionalidad de los miembros de la familia», o como «la expresión de contradicciones entre la organización estructural y funcional de la familia y las demandas derivadas de las vivencias de los nuevos acontecimientos de la vida familiar»[4]. Todas ellas enfatizan las presiones sobre las estructuras y la funcionalidad debido a presiones externas o eventos desestructurantes. La enfermedad terminal de un pariente ciertamente cae dentro de esta clasificación[5,6].

Las consecuencias que hemos observado en los cuidadores familiares de los pacientes terminales tienden a variar, pero incluyen:

- El descuido de las actividades laborales (económicas).
- El descuido de la propia familia.

- Cansancio físico y psicológico.
- Problemas del dormir.
- Problemas de salud.
- Mala alimentación.
- Dificultades en la concentración y otros problemas cognitivos.
- Consumo y abuso de sustancias.
- Desinterés y anhedonia.
- Conflictos intrafamiliares.

Por ello es de suma importancia identificar a las familias y específicamente a los familiares que están sufriendo o en riesgo de sufrir claudicación familiar. Existen muchos métodos y escalas para hacer esto, pero una de las más conocidas y utilizadas (no necesariamente en exclusión de otras escalas o de una entrevista familiar estructurada) es la escala SAM de claudicación familiar. Creada por Silvia De Quadras (2004), está diseñada para detectar tanto la claudicación como el riesgo de su aparición. La versión más utilizada consta de 12 ítems multidimensionales que postulan una pregunta con una respuesta dicotómica: sí (1 punto) o no (0 puntos). La calificación de este instrumento se obtiene mediante la suma de las respuestas: de 0 a 4 puntos no hay claudicación, de 5 a 8 puntos indica riesgo de claudicación y de 9 a 12 puntos evidencia claudicación (Anexo 1). Otra escala utilizada con frecuencia es la escala Zarit o escala de sobrecarga del cuidador[7,8], que es una herramienta de medición autoaplicada cuyo objetivo es medir la sobrecarga del cuidador evaluando dimensiones como calidad de vida, capacidad de autocuidado, red de apoyo social y competencias para afrontar problemas conductuales y clínicos del paciente cuidado (Anexo 2).

Una vez identificada la familia y/o a los familiares específicos que sufren de esta situación, es importante poder asesorarlos en cómo mejor llevar la rutina de los cuidados paliativos y de esta forma protegerse a ellos mismos de un proceso de desgaste. Las entrevistas individuales nos ayudarán a reconocer las cualidades y las fortalezas individuales para de esta forma hacer una repartición informada de labores y para que la utilización de recursos personales en la familia sea equilibrada y útil para el paciente y para sus parientes cuidadores. La meta es siempre tratar de evitar la sobrecarga física y el gravamen emocional sobre los cuidadores primarios. Es de suma importancia ayudar a los familiares involucrados en la atención y cuidado del paciente terminal a reconocer sus necesidades y buscar la ayuda médica, psicológica o de otra índole que sea necesaria para aminorar la imposición que este tipo de labores frecuentemente acusa en las personas. Resulta fundamental apoyarse en profesionales de la salud mental para suavizar las tensiones que suelen suscitarse entre familiares que ofrecen atención paliativa, ya que en ocasiones los conflictos que de ahí se derivan afectan no solo a los cuidados paliativos mismos, sino las interacciones familiares.

Con el pasar del tiempo, habrá un incremento de las demandas de atención a los enfermos y los cuidadores principales deberán estar preparados para ello. Para ello deberán reconocer las principales manifestaciones de la claudicación, que inician con sentimientos de incertidumbre, una preocupación seria por la evolución de la enfermedad y el temor a no contar con una fuente suficiente de recursos económicos para ofrecer una calidad adecuada de cuidados paliativos. Esto a su vez conlleva agotamiento físico y emocional, una sensación de insatisfacción constante y tener sentimientos y/o actitudes negativas hacia la persona cuidada. Como muchos paliativistas han expresado, el mayor costo de estas enfermedades terminales es indudablemente el costo humano[9].

Para concluir, y a manera de resumen, digamos que los focos rojos a los que tiene que prestar atención el cuidador de un paciente en cuidados paliativos para identificar cuándo se está deteriorando su empuje y se está poniendo en riesgo son los siguientes: a) manifestaciones depresivas (bajo talante emocional, llantos inmotivados y/o constantes, falta de energía, etc.); b) sintomatología relacionada con estados de ansiedad

Anexo 1. Escala de claudicación familiar: SAM

N.º	Situación	Sí	No
1	¿El enfermo necesita recibir cuidados en su cuerpo, con material específico: lesiones de piel, sondas, drenajes, medicación enteral y/o parental?		
2	¿Estos cuidados complejos son asumidos por usted?		
3	¿Tiene limitaciones físicas y/o psíquicas, que impiden cuidar al enfermo?		
4	¿Tiene otras dificultades prácticas y/o de organización que impiden cuidar al enfermo?		
5	¿Vive el hecho de cuidar al enfermo como una obligación?		
6	¿Ha tenido pérdidas de otros miembros que repercuten en su estado emocional y la aceptación de la situación actual?		
7	¿Ha tenido pérdidas económicas, laborales y/o sociales que repercuten en su estado de ánimo y de adaptación a la nueva situación?		
8	¿Tiene dificultades para cubrir la totalidad de las atenciones requeridas por el enfermo a causa de la distancia entre su domicilio y el de él?		
9	¿Piensa que el domicilio tiene las condiciones y equipamientos adecuados para garantizar el tratamiento y el cuidado del enfermo?		
10	¿Cree que la familia tiene la capacidad para hacer frente a la realidad actual?		
11	¿Cree que la familia valora el cuidado y atenciones que usted ofrece al enfermo?		
12	¿Tiene miedo y/o temor por los acontecimientos previsibles en relación a la enfermedad?		

(cambios en la alimentación, dificultades en el dormir, peleas constantes, taquicardia y dificultades respiratorias etc.); c) irritabilidad, enojo y mal humor; d) cansancio excesivo; e) datos de falta de cuidado personal; f) problemas cognitivos (dificultades en la atención y concentración, problemas de memoria, errores en cuidados personales o del paciente terminal, etc.); g) desapego de otros miembros de la familia o de los grupos sociales, y h) deterioro en la salud física. En estos casos recordemos que el cuidador principal puede encontrarse en un estado de negación y no reconocer la necesidad de ayuda que ellos mismos pueden tener. Es importante que otros familiares y personas cercanas al cuidador principal estén pendientes de lo que está ocurriendo y puedan auxiliar en estos casos. Asimismo debemos recordar que el cuidador o cuidadores del paciente terminal requieren de cuidados también para evitar la claudicación familiar. Existen situaciones familiares que en ocasiones impiden una buena comunicación que permita considerar opciones alternas. Entre ellas se encuentran ciertas dinámicas familiares específicas, situaciones emocionales entre miembros de la familia, responsabilidades varias que interfieren con la vida cotidiana del cuidador y que por sus peculiaridades específicas impiden encontrar nuevas soluciones. Es recomendable en estos casos recurrir a los especialistas que seguramente ayudarán a esclarecer lo que está sucediendo y auxiliarán a la familia a encontrar la respuestas que frecuentemente ellos no logran discernir.

Anexo 2. Escala ZARIT o de la sobrecarga del cuidador

Nombre: Fecha:

Unidad/centro: No. historia:

Población cuidadora de personas pendientes. Es un cuestionario **autoadministrado**.

Instrucciones para la personas cuidadora:

A continuación se presenta una lista de afirmaciones, en las cuales se refleja cómo se sienten, a veces, las personas que cuidan a otra persona. Después de leer cada afirmación, debe indicar con qué frecuencia se siente usted así: nunca, raramente, algunas veces, bastante a menudo y casi siempre. A la hora de responder piense que no existen respuestas acertadas o equivocadas, sino tan sólo su experiencia.

0-Nunca **1**-Rara vez **2**-Algunas veces **3**-Bastantes veces **4**-Casi siempre

	Preguntas	Respuestas				
		0	1	2	3	4
1	¿Piensa que su familiar le pide más ayuda de la que realmente necesita?					
2	¿Piensa que debido al tiempo que dedica a su familiar no tiene suficiente tiempo para usted?					
3	¿Se siente agobiado por intentar compatibilizar el cuidado de su familiar con otras responsabilidades (trabajo, familia)?					
4	¿Siente vergüenza por la conducta de su familiar?					
5	¿Se siente enfadado cuando está cerca de su familiar?					
6	¿Piensa que el cuidar de su familiar afecta negativamente la relación que usted tiene con otros miembros de su familia?					
7	¿Tiene miedo por el futuro de su familiar?					
8	¿Piensa que su familiar depende de usted?					
9	¿Se siente tenso cuando está cerca de su familiar?					
10	¿Piensa que su salud ha empeorado debido a tener que cuidar de su familiar?					
11	¿Piensa que no tiene tanta intimidad como le gustaría debido al cuidado de su familiar?					
12	¿Piensa que su vida social se ha visto afectada de manera negativa por tener que cuidar a su familiar?					
13	¿Se siente incómodo por distanciarse de sus amistades debido al cuidado de su familiar?					
14	¿Piensa que su familiar le considera a usted la única persona que le puede cuidar?					
15	¿Piensa que no tiene suficientes ingresos económicos para los gastos de cuidar a su familiar, además de sus otros gastos?					
16	¿Piensa que no será capaz de cuidar a su familiar por mucho más tiempo?					
17	¿Siente que ha perdido el control de su vida desde que comenzó la enfermedad de su					
18	¿Desearía poder dejar el cuidado de un familiar a otra persona?					
19	¿Se siente indeciso sobre qué hacer con su familiar?					
20	¿Piensa que debería hacer más por su familiar?					
21	¿Piensa que podría cuidar mejor a su familiar?					
22	Globalmente, ¿qué grado de «carga» experimenta por el hecho de cuidar a tu familiar?					

ESCALA DE SOBRECARGA DEL CUIDADOR -ZARIT-

Instrucciones para el profesional:

Población diana: Población cuidadora de personas dependientes. Es un cuestionario autoadministradi que consta de 22 ítems, con respuesta tipo escla likert (1-5).

Los valores correspondientes a las opciones de respuesta son:

1 = Nunca
2 = Rara vez
3 = Algunas veces
4 = Bastantes veces
5 = Casi siempre

Los puntos de corte recomendados son:

< 46 no sobrecarga
46-47 a 55-56 sobrecarga leve
> 55-56 sobrevarga intensa

Fecha					
Puntuación					

BIBLIOGRAFÍA

1. Lopes-Monteiro da Cruz DA, De Mattos-Pimenta CA, Kurita GP, De Oliveira AC. Caregivers of patients with chronic pain: responses to care. Int J Nurs Termil Classif. 2004;15(1):5-13.
2. Arés Muzio P. Psicología de la familia. Una aproximación a su estudio. La Habana: Ecimed; 2007.
3. Camacho Estrada L, Hinostrosa Arvizu GY, Jiménez Mendoza A. Sobrecarga del cuidador primario de personas con deterioro cognitivo y su relación con el tiempo de cuidado. Enferm Univ. 2010;7(4).
4. Louro Bernal I. Psicología de la salud y salud familiar. En: Psicología de la salud. Fundamentos y aplicaciones. Centro Universitario de Ciencias Sociales, Universidad de Guadalajara; 2005.
5. Gómez Sancho M. La atención a la familia. Crisis de claudicación emocional de los familiares. En: Gómez Sancho M, editor. Medicina paliativa en la cultura latina. Madrid: Arán; 1999.
6. De Quadras S, Hernández MA, Pérez E, Apolinar A, Molina D, Montllo R, et al. Reflexiones multicéntricas sobre la claudicación. Medicina Paliativa. 2003;10(4):187-90.
7. Zarit Sh, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feeling of burden. Gerontologist. 1980;20:649-54.
8. Martín Carrasco M. Adaptación para nuestro medio de la Escala de Sobrecarga del Cuidador (Caregiver Burden Interview) de Zarit. Gerontología. 1996;6:338-46.
9. Taset Álvarez Y. Estrés psicológico en las cuidadoras familiares de ancianos con Demencia Vascular. Rev Chilena Neuropsicol. 2017;12(2):1-7.

El arte de la relación médico-paciente

Sorepaye Reznik Klein

«La ciencia moderna aún no ha producido un medicamento tranquilizador tan eficaz como lo son unas pocas palabras bondadosas».
Sigmund Freud

INTRODUCCIÓN

El objetivo de este artículo es permitir conocer algunos elementos que propician la empatía y mejoran las relaciones con los demás.

La empatía requiere de la capacidad de la persona de querer establecer un vínculo con el otro, es la forma en que reconocemos cómo piensa, siente, las circunstancias por la que atraviesa la persona y lo aquejan, la esencia es el notar en el aquí y ahora.

Los elementos que vamos a tratar son escuchar, atender, comunicar, disposición interior y voluntad de comprender el sufrimiento y recurrir a la compasión. Sin necesidad de hacer juicios, ni dar opiniones, es respetar la decisión que toma la persona.

En cuanto a la relación médico-paciente, la empatía sería un factor predominante al empezar la entrevista clínica, la comunicación debe de ser auténtica, libre y clara con el apoyo del médico para acceder al conocimiento de la enfermedad que lo aqueja, lograr un mejor diagnóstico y tratamiento.

Si el médico logra empatizar con el enfermo este logrará una mejor adherencia al tratamiento, el malestar emocional disminuye y la confianza hacia el médico permite en ocasiones cambiar la perspectiva del paciente ante los retos que la vida le depara.

CONTENIDO

Empezaremos por definir etimológicamente qué es la empatía, la palabra proviene del griego, el prefijo *em* significa interior y *pathos* afección. La empatía es la capacidad de la persona de poder comprender lo que le pasa a otra, sin que esté comprometida emocionalmente a compartir la misma opinión, sentimiento o situación que expresa la otra persona.

Edith Stein[1] ve en la empatía la base de las relaciones intersubjetivas que permiten también la posibilidad de estar con el otro, de esa manera el concepto de la empatía es aquello que permite captar la vivencia de ese otro. Edith Stein refiere también que la esencia de la empatía es el notar en el aquí y ahora, y desde esta parte existencial poder trabajar.

El yo tiene una gran importancia en la empatía, ya que es mucho más que corporalidad, también somos seres anímicos. Al empatizar el sujeto se reconoce en el otro, la empatía nos permite conocer más del otro y de uno. Así el otro permite adquirir una perspectiva no solo como ser psicofísico, sino también desde el ámbito espiritual.

La empatía requiere de ciertas habilidades, una de las más importantes es saber escuchar al otro, con atención, ya que cada palabra, gesto y mirada cuentan, no juzgar si es bueno o malo, cuando juzgamos dejamos de estar con el otro y regresamos a nuestros pensamientos, de esa manera, desconectándonos del otro, es necesario estar dispuesto a querer comprender, escuchar y respetar.

Freud[2], en su artículo *Consejos al médico sobre el tratamiento psicoanalítico*, nos da algunos ejemplos de cómo el médico o el psicoanalista debe tratar a sus pacientes, este artículo puede ser empleado para médicos de cualquier especialidad, pues de lo que se trata es de fomentar una relación con el paciente por medio de la empatía[3].

La empatía, así como la transferencia, son una experiencia universal, la empatía se refiere al analista, algo que le pasa en la mente, mientras que en la transferencia es algo que le pasa al paciente con respecto al doctor. Por medio de la transferencia y contra-transferencia es posible practicar una psicoterapia.

En la enfermedad, dice Gracia[4], lo subjetivo es lo relativo, tiene que ver con la incertidumbre y esto causa angustia. La angustia genera dolor e incluso desesperación y esta angustia no solo se da en el enfermo, sino también en el médico. Se requiere de decisiones y de confianza mutua y sobre todo la voluntad de sanar.

La operación en la mente del analista consiste en sentir con o ponerse en el lugar de, pero no significa intuición, ni imitación, el vínculo empático es un proceso de la aceptación del paciente por parte del terapeuta. La necesidad de tratar todo aquello que habla el paciente no de una manera específica, quiero decir, dando la misma importancia a todo aquello que se dice, para poder hallar el significado de esto. Freud nos previene de querer utilizar métodos alternativos, como apuntar para recordar lo que dice el paciente, ya que el médico estaría más concentrado en esa actividad y no en la atención flotante que Freud señala como estar escuchando todo lo que dice el paciente sin estar buscando algo específico, de esa manera estaremos más concentrados en lo que dice el paciente, así no se pierde material que puede ser valioso y el cual servirá para posterior relación de los contenidos[3].

El trato del médico con el paciente debe favorecer la comprensión del médico acerca de lo que le sucede a su paciente. La confianza necesaria para poder hablar de sus dolencias y los sentimientos que se generan. Por parte del médico evitar la ironía o el sarcasmo ante lo que él expresa, en algunas ocasiones el paciente puede querer establecer una relación de iguales, hacer bromas, si las hace podría preguntarse cómo médico por qué lo hace, ¿es acaso que está ansioso o está rehuyendo una mayor profundización? Por eso la preferencia es ser neutral, de otra manera esto podría llevar al fracaso la experiencia, pues el paciente deberá tener la confianza de que se está entregando a una persona que tiene mayores conocimientos que él en esta área.

Frankl hace hincapié en cuanto a las diversas situaciones que se le plantean al médico, entre estas algunas preguntas que no son de naturaleza médica, sino más bien filosófica, y que no siempre está preparado el médico para estas. Entre algunas situaciones por las cuales la persona doliente acude al psiquiatra es porque duda del sentido de vida y está desesperado, en ese caso Frankl comenta que habría que seguir el consejo Kantiano de aplicar la filosofía como una medicina, si esta medicina causa alguna turbulencia en el médico es por su propio miedo de enfrentar su vacío existencial[5].

Es muy importante recordar que el paciente tiene una enfermedad, eso es solo una parte de él. Hay una diferencia entre ser y tener, el ser se refiere a un término descriptivo de un fenómeno, denota la realidad de la existencia, la esencia y no la apariencia como en el caso de tener, por supuesto desde la perspectiva del ser, cambia el sentir de la persona comprendiéndose desde otra perspectiva y no lo encasilla.

El tener se identifica con el consumismo, el consumidor es el eterno bebé de pecho que llora reclamando su biberón, se podría entonces considerar el yo soy igual a lo que tengo y lo que consumo[6].

Freud es muy claro al decir que los médicos en especial cuando se trata de tratamientos psicológicos o psiquiátricos deben de pasar por su proceso en el que comprendan cuáles son sus contenidos personales y que no tienen que ver con los del paciente que tiene enfrente, lo que ocasionaría un caos. Pues habría interferencia con los contenidos del paciente por identificación proyectiva, o contratransferencia.

Freud aconseja al médico ser sobre todo tolerante con las debilidades del paciente, en ocasiones sintiéndose el paciente que ha recuperado un poco de la capacidad de producir y gozar en algunos momentos le puede surgir la idea de dejar el tratamiento, sin estar finalizado su proceso terapéutico[3].

En realidad, la regla de oro del psicoanálisis es «diga todo lo que le pasa por la mente sin omitir nada, con el objetivo de poder estar en el terreno del psicoanálisis y que el paciente no se escape del inconsciente a lo intelectual».

Kohut se refiere a la empatía y la introspección para poder evaluar si es un hecho psicológico: «Si observamos solo los aspectos físicos sin la introspección y la empatía, contemplamos, no el hecho psicológico de una acción, sino solo el hecho físico de los movimientos»[7].

Si existe una intención consciente o inconsciente con la que podamos empatizar, hablamos de un acto psicológico si dicha intención no está presente, entonces pensamos que se trata de sucesos físicos de causa y efecto.

La empatía es un elemento esencial en la observación psicológica, tanto Breuer como Freud fueron los primeros en el uso de la introspección y la empatía con la paciente Ana O[8].

Toda enfermedad tiene su sentido, el sentido no está en el qué de la enfermedad sino en el cómo sufrirla, en la actitud en que se coloca el enfermo frente a la enfermedad[9].

A continuación comento un hecho real de la novela autobiográfica *I never promised you a rose garden* de una joven esquizofrénica llamada Deborah. Sus padres la llevan a una clínica para recibir un tratamiento psiquiátrico, en su terapia muestra constantes juegos mitológicos, convivía con figuras como Idat, ella no podía comunicarse con nadie más y como ella dice en su libro *Nunca te prometí un jardín de rosas* necesitaba de estas figuras mitológicas, incluso se refiere a ellas como camaradas que la han acompañado en su soledad, su mundo era fragmentado, en el hospital oía voces de los dioses sugiriéndole a veces que les dijera esto o aquello. Lo más importante es que Frieda, psicoanalista de la clínica, respeto la necesidad de Deborah de aquellas figuras e intentó ayudarla a ver que ella, Deborah, había contribuido a crearlas. Le dice también que ha hecho bien en contarle de esas figuras y que no iban a dejar de trabajar, aunque a veces intimidaran la terapia.

Al poco tiempo la doctora se va a un viaje a Europa y la deja a cargo de a un médico que pensaba que esas ideas había que extraerlas, su posición era de un racionalismo impactante, este se apresuró a quitarle sus fantasías sin comprender la necesidad de los mitos, lo que pasó es que Deborah bajo ese sistema empezó a empeorar día a día y se retiró a su mundo. Una noche prendió fuego en el sanatorio, se automutiló y se comportó como un ser humano al que le habían destruido su alma.

Al regresar la doctora de su viaje Deborah le contó lo que había sucedido, Frieda al preguntarle al médico por qué lo había hecho de esa manera, él dijo que quería mostrar que lo que él hacía era lo adecuado y que Deborah debía dejarse de tonterías.

Los mitos de Deborah se extienden hasta la última página, al final del libro *I never promised you a rose garden*, lo que sí ha aprendido Deborah es que sus mitos son producto de su creatividad.

La doctora Frieda le ayudó a entender que tiene el poder de moldear la forma que estos puedan tomar, diferentes formas que ella es capaz de darles, al final de la terapia

la creatividad de Deborah emergió en forma beneficios para ella y escribió su libro, así como varias novelas de personas que tienen problemas muy graves.

Este libro no pretende de ningún modo sugerir un método de psicoterapia, sino más bien para los fines de este artículo es una muestra de empatía y respeto a las necesidades de la persona.

En este libro también se sugiere que en la terapia los mitos pueden ser una extensión, un intento de reconstruir el modo de vida y cómo dice Deborah «los mitos comparten nuestra soledad»[10].

CONCLUSIONES

La empatía es la participación afectiva de un sujeto en una realidad ajena. Implica también ponerse en el lugar del otro, de manera que el otro sienta la comprensión, el poder estar con el otro en sus alegrías y en sus tristezas en la forma en la que sufre, nadie puede vivir el dolor del otro, cada quién interpreta su situación de otra manera y no sería respetuoso cambiar su opinión. Lo más importante es el respeto y la libertad de pensamiento y de acción.

Propongo tomar con cierta distancia el concepto de la empatía, saber lo que significa, ya que también se puede proyectar contenidos personales y caer en el error en general inconsciente de transmitir nuestras ideas.

La empatía no significa aprobar o no al otro, no implica tener compasión o lástima, pues lejos de proporcionar alguna ayuda, estaríamos quitándole a la persona la capacidad de elegir libremente y con responsabilidad.

En la historia de Deborah (su seudónimo Hannah Green) observamos la empatía de la psicoanalista Frieda Fromm y la mejoría de Deborah día a día, sin embargo, una falta de empatía de otro médico termina por afectarla de manera impactante con la concomitante regresión, incluso más severa que cuando llego a la clínica.

Como médico es importante la flexibilidad mental y la autorregulación de las emociones, que no sobrepasen la intencionalidad. Permitir la libre expresión y no interferir, por eso es muy importante la diferenciación entre yo y el otro, y de esa manera evitar que el sufrimiento del otro te desborde emocionalmente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stein E. El alma como forma y espíritu. En: Urkiza J, editores. Obras completas. Escritos antropológicos y pedagógicos. Burgos: Monte Carmelo; 2003. pp.666-671
2. Freud S.Trabajos sobre la técnica psicoanalítica. Obras completas. Vol. XII. Buenos Aires, Argentina: Amorrortu; 1914.
3. Freud S. Consejos al médico sobre el tratamientos psicoanalítico. Obras completas. Vol XII. Buenos Aires, Argentina: Amorrortu; 1912.
4. Gracia D .Como arqueros al blanco. Madrid: Editorial Triacastelo; 2004.
5. Frankl V. El hombre doliente. Barcelona, España: Editorial Herder; 1994.
6. Fromm E. Tener o ser. Nueva York: Harmer & Row Publishers; 1976.
7. Kohut H. Un examen de la relación entre el modo de observación y la teoría. Revista de psicoanálisis. 2009; vol. LXVI:17-40.
8. Freud S. Lo inconsciente. Vol. XIV. Buenos Aires, Argentina: Amorrortu; 1915.
9. Frankl V. Psicoanálisis y existencialismo. México: Fondo de Cultura Económico; 1997.
10. Green H. I never promised you a rose garden. Nueva York: Rinehart & Winston; 1964.

La tanatología en el paciente con enfermedades neurológicas

Ilian Antolina Rojas Vargas

Como es bien sabido, los pacientes con enfermedades neurológicas van teniendo deterioros de sus capacidades físicas que les impiden realizar sus actividades de la vida diaria y así dependen de otras personas.

Estas pérdidas los llevan a un duelo continuo durante todo el proceso de las enfermedades y estos duelos se van sumando conforme el paciente va teniendo necesidades de ayuda hasta las actividades más básicas.

Cuando todo este proceso transcurre, tanto el paciente como la familia buscan el apoyo de un profesional que los acompañe al proceso de duelo, tomando en cuenta que este será desde el momento del diagnóstico hasta el final de la vida.

A finales de los años 50, Elizabeth Kûbler-Ross inicia la práctica de la tanatología como una disciplina bajo sus observaciones donde determina que, ante lo inevitable, se debería enfrentar la muerte de una mejor manera tanto para el paciente como para sus familiares.

Los pacientes con enfermedades neurológicas se enfrentan a la pérdida de sus capacidades físicas, estas pueden ser inmediatas o paulatinas.

Cuando hablamos de pérdidas inmediatas nos referimos a pacientes que han sufrido un daño como un evento vascular cerebral, secuelas por tumores, etc., es decir, que de un momento a otro presentan secuelas que les llevan a una limitación sin haberlo pensado, en estos casos sufren un duelo retardado, ya que en el momento del evento vascular o del diagnóstico de un tumor aún no han pensado en las secuelas que este pueda dejar y aún no se han dimensionado las consecuencias y se tiene la esperanza de una mejoría total.

Una vez que se encuentran en el periodo de la secuela inicia el proceso de duelo, donde el paciente presenta signos de depresión, enojo, desesperanza, angustia y quizá hasta depresión, su rol familiar se ve devaluado, sobre todo cuando se trata del familiar que es cabeza de familia y ahora se encuentra a expensas de las decisiones de la familia.

En el caso de las enfermedades neurológicas que van afectando poco a poco como la esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica y Huntington, entre otras, el paciente y la familia a partir del diagnóstico y de conocer el pronóstico de la enfermedad empieza a tener un duelo anticipado. Este duelo se vive antes de la muerte, se dice que es una oportunidad para prepararse psicológicamente para el cambio y la pérdida definitiva.

El duelo anticipado inicia en el momento del diagnóstico, se puede entrar en *shock* y en una especie de anestesia emocional, posteriormente en la negación de este, buscando alternativas para tratar de encontrar una respuesta distinta al diagnóstico con

la esperanza de encontrar un diagnóstico favorable o más alentador, el duelo anticipado da la oportunidad al paciente y a la familia de expresar, aclarar, ajustar y arreglar puntos pendientes familiares, el duelo anticipado termina en el momento de la muerte, para dar paso a un nuevo duelo ante la pérdida por parte de la familia.

Es importante mencionar que en el caso de estas enfermedades, el deterioro puede llevar al paciente a circunstancias verdaderamente complicadas como quedarse postrado en una cama, utilizar aditamentos de manejo al paciente como posicionadores, cojines, grúas, etc., así como oxígeno o respiradores, situaciones que muchas veces los llevan a prolongarles la vida, pero sin calidad de esta.

El apoyo tanatológico debe hacerles saber que existe una Ley de voluntad anticipada, donde se dice que no es eutanasia. De acuerdo con la Ley de Salud de la Ciudad de México, en su Capítulo XXIX, es el derecho a decidir aceptar o no tratamientos y procedimientos médicos en caso de tener diagnóstico de una enfermedad en etapa avanzada o terminal, donde nos habla de una muerte digna.

En el caso de los pacientes con deterioros cognitivos como Alzheimer o demencia el paciente inicia un duelo anticipado ante la incertidumbre de lo que pasará con él, sin embargo, este se irá diluyendo una vez que va transcurriendo el proceso de la enfermedad, pero la familia enfrentara día a día la pérdida paulatina de su ser querido.

Es bien sabido que los médicos y el personal de salud que trabajan con el paciente muchas veces no pueden resolver los conflictos emocionales que presenta, por ello integrar a un tanatólogo en el equipo multidisciplinario para el tratamiento del paciente neurológico es de gran apoyo, este le ayudará a resolver o sobrellevar los temores, angustias y sufrimientos tanto del paciente como de la familia, apoyándolos, guiándolos y acompañándolos para resolver y afrontar el proceso de deterioro hasta la muerte.

Ahora bien, citando textualmente la conclusión del artículo de Ochoa-Molares et al.:

«El reto de la medicina actual, independientemente de la especialidad, es saber aplicar los logros de la ciencia y tecnología en beneficio de la humanidad, bajo los principios de equidad e igualdad, para lograrlo es necesario poner énfasis en un entrenamiento humanístico; así como considerar la autonomía de cada paciente para la toma de decisiones, favoreciendo un cambio de actitudes por parte del médico hacia un mayor cuidado y respeto a las decisiones del paciente, aun del terminal, y por el paciente, para que modifique su visión y actitudes respecto a la muerte».

BIBLIOGRAFÍA

1. Couceiro A. El enfermo terminal y las decisiones en torno al final de la vida. En: Ética en cuidados paliativos. Madrid: Editorial Triacastela; 2004. pp. 22-32.
2. Hernández Cabrera G, González García VM, Fernández Machín L, Infante Pereira O. Actitud ante la muerte en los médicos de familia. Rev Cubana Med Gen Integr. 2002;18(1).
3. Monge JI. Algunas reflexiones sobre el tema de la muerte y el morir. Contribuciones científicas y tecnológicas. Área Ciencias Médicas. 2001;128:61-6.
4. Ochoa-Morales A, Alonso Vilatela ME. Importancia de la tanatología en pacientes con enfermedades neurológicas, Arch Neurocien. 2011;16(2):86-89.

Necesidades no resueltas y conclusiones

Gloria de Lourdes Llamosa García Velázquez y
Francisco Javier M. Mayer Rivera

El cuidado de los pacientes con padecimientos neurológicos y psiquiátricos crónicos progresivos es un reto enorme que involucra a todos los profesionistas que los atienden y a sus familiares, el incremento en su incidencia y prevalencia plantea una necesidad creciente para su atención paliativa, especialmente en las etapas finales de las enfermedades. A pesar de que el curso de los padecimientos guarda similitudes, cada paciente tendrá un curso específico y necesidades diferentes durante la evolución. Para la mayoría de ellos el manejo inicial ocurre en servicios de neurología y conforme el tiempo transcurre suelen requerir de otros servicios como neurorrehabilitación, terapia del lenguaje, nutriología y cuidados paliativos. El interés por los cuidados paliativos para los pacientes con enfermedades neurodegenerativas crónicas es incipiente, pero el acceso real hacia ellos está aún muy limitado. Como un ejemplo de lo que ocurre a nivel internacional y considerando que su aplicación es mas frecuente en países de alto ingreso, apenas en 2008 la Asociación Europea de Cuidados Paliativos (EAPC) conformó un grupo de trabajo para analizar el cuidado paliativo en las enfermedades neurológicas. La aproximación colaborativa se hizo con el Panel Científico de Cuidados Paliativos de la Federación Europea de Sociedades Neurológicas (EFNS), para realizar un consenso sobre las recomendaciones de cuidados paliativos y para el final de la vida de estos pacientes y sus familias, con el propósito de que mejore el cuidado de las personas con enfermedades neurológicas conforme su enfermedad progresa y el final de su vida se aproxima.

En México existe un marco jurídico específico a partir de 2009, cuando se realizó una reforma del artículo 184 de la Ley General de Salud que adicionó el artículo 166 Bis que contiene lo referente a la materia de cuidados paliativos[1], aunque no establece la obligatoriedad de proporcionarlos en las instituciones del Sistema Nacional de Salud. El 5 de octubre de 2020 se publicó en el Diario Oficial de la Federación el grupo terapéutico de los cuidados paliativos, integrado por 142 claves de 16 grupos terapéuticos, de los que lo que corresponde a analgesia comprende 50 claves, psiquiatría 31 claves y neurología 19 claves. Este hecho permite que las instituciones estén facultadas para adquirir y distribuir estos medicamentos en las unidades que proporcionan cuidado paliativos.

ACCESO A CUIDADOS PALIATIVOS

Utilización de opioides

La Organización Mundial de la Salud considera que el consumo de los opioides potentes, por su importancia para el manejo del dolor severo y de la disnea en los pacientes terminales, es un indicador del acceso a cuidados paliativos.

La Junta Internacional de Fiscalización de Estupefacientes (JIFE) consideró en 2019 que en México los niveles de consumo de analgésicos opioides eran del 36% de las necesidades estimadas[2]. En este contexto, al establecer que la distribución de opioides es insuficiente, también se estima que existen pacientes sin acceso a los cuidados paliativos.

Infraestructura

La segunda edición del Atlas de Cuidados Paliativos en Latinoamérica 2020[3] declara que en los 71 países latinoamericanos que participaron hay un promedio de 2.6 equipos de cuidados paliativos por millón de habitantes, que continúan siendo insuficientes para una necesidad creciente. Cerca de las mitad de estos equipos prestan servicios exclusivamente en el ámbito hospitalario y el 24.6% son exclusivos de primer nivel de atención. Los equipos móviles son el modelo predominante, con 1.63 por millón de habitantes, mientras que los servicios de hospicio (estancias para enfermos terminales) son los más escasos y los equipos de cuidados paliativos pediátricos representan el 7.9% de los servicios.

En México el primer programa de cuidados paliativos se realizó en el año 1989 en el Instituto Nacional de Cancerología, y al cierre de la edición del Atlas se identificaron 120 equipos de cuidados paliativos, lo que representa una tasa de 0.92/millón de habitantes, de los cuales aproximadamente un tercio son exclusivamente intrahospitalarios, otro tercio exclusivamente extrahospitalario y el tercio restante son de carácter mixto (Tabla 1). Esta tasa es apenas superior a otros países con un producto interior bruto mucho menor, como Perú (tasa de 0.58), Venezuela (tasa de 0.83), Guatemala y Honduras (ambos con una tasa de 0.64), muy lejos de la tasa de 24.5 de Uruguay, o de la de Argentina de 10.79, lo que habla de la escasa inversión del Sistema de Salud Nacional en México para el desarrollo de este modelo de atención.

Del total de equipos de cuidados paliativos, solamente seis ofrecen atención paliativa pediátrica.

RECURSOS HUMANOS

Formación académica y personal de salud certificado

En México las facultades de medicina tienen una asignatura independiente de cuidados paliativos en menos del 12% de ellas. Se desconoce si en las escuelas de enfermería o psicología se otorga esta asignatura, aunque en la región de Latinoamérica se estima que menos del 1% la tiene en enfermería y solamente Colombia reportó un 3.4% en psicología.

Acreditación oficial de la especialización en medicina paliativa

En México desde los años 90 los cuidados paliativos se fueron integrando de manera progresiva en el programa curricular del posgrado en Algología para anestesiólogos. Desde el año 2012 se estableció un programa académico de alta especialidad en medicina paliativa, en 2016 de especialista de medicina paliativa y del dolor y en 2019 de especialista en medicina paliativa.

No existen posgrados de cuidados paliativos para neurólogos.

Certificación en cuidados paliativos

A partir de 2017, el Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología, A.C. lleva a cabo la certificación y renovación de la vigencia de certificación, para el ejercicio

Tabla 1. Provisión de servicio en ámbito hospitalario, con información del Atlas de Cuidados Paliativos en Latinoamérica 2020

Tipo de unidad	Descripción	Requisitos
Unidades de cuidados paliativos (CP)	– Unidades en hospitales de segundo y tercer nivel – Camas exclusivas en un espacio para CP – Personal asignado para el servicio. Asiste a pacientes con problemas agudos y síntomas complejos que hospitalizan en sus camas – También pueden prestar servicio de interconsulta y consulta externa	– Equipo mínimo compuesto por personal médico y/o de enfermería – Al menos un miembro con formación en cuidados paliativos – El equipo ampliado incluye profesionales de psicología, fisioterapia, trabajo social y capellanes
Equipo/unidad móvil	– Unidades en hospitales de segundo y tercer nivel – Sin camas asignadas en un espacio físico determinado («móviles») – Pueden tener la posibilidad de hospitalizar en camas de otros servicios y ser el equipo tratante – Pueden hacer recomendaciones como interconsultas – Pueden prestar servicio de consulta externa	– Equipo mínimo compuesto por personal médico y/o de enfermería – Algún miembro del equipo debe tener formación en cuidados paliativos – El equipo ampliado incluye profesionales de psicología, fisioterapia, trabajo social y capellanes
Equipos mixtos	– Cumplen los requisitos de cualquiera de los dos anteriores y adicionalmente se desplazan fuera del hospital con consulta domiciliaria o consultorios comunitarios	

especializado de las subespecialidades en anestesiología, entre las que se incluye la subespecialidad de anestesiólogos paliativistas, actualmente con un total de 189 médicos con certificación vigente en México[4].

CONCLUSIONES

– El crecimiento mundial de la población geriátrica es un hecho ineludible que por décadas se ha pronosticado y actualmente estamos viviendo. Con el envejecimiento masivo de la población, las enfermedades propias de la edad avanzada toman cada vez más peso en nuestros sistemas de salud y obligan a los médicos a estar familiarizados con enfermedades de inicio en la edad avanzada, así como padecimientos crónicos que evolucionan a etapas terminales.

- Algunos pacientes con enfermedades neurológicas crónicas progresivas, o con grave deterioro de la función, especialmente en etapas terminales, contemplan la idea de quitarse la vida, ya sea para evitar mas sufrimiento, para terminar con el dolor físico o emocional o para sentir algún vestigio de control en una situación llena de impotencia y desesperación. Los cuidados paliativos y de soporte pueden mejorar su calidad de vida cuando se aplican de manera temprana y eficiente.
- Con mucha frecuencia los cuidados paliativos son ignorados o postergados sin una clara justificación. La medicina convencional busca en gran medida el tratamiento o erradicación de enfermedades. En caso de ser padecimientos crónico degenerativos, el enfoque se dirige al control estrecho de estos; sin embargo, hay que recordar que los cuidados paliativos parten del reconocimiento de que un padecimiento está fuera de control porque ha incrementado el deterioro de manera notable o se han presentado síntomas difíciles de controlar que ocasionan gran sufrimiento al paciente, por lo que el esfuerzo se debe reorientar a otorgar medidas de confort. Esto podría ser interpretado por algunos médicos como un fracaso personal, o que se están dando por vencidos como profesionales; sin embargo hay que recordar que la labor del médico no se limita solamente al tratamiento de enfermedades, sino a aliviar síntomas cuando sea preciso y acompañar en la enfermedad cuando la situación lo amerita.
- El médico debe preguntar sin temor y directamente al paciente cuáles son sus necesidades no resueltas con frecuencia, para saber si la respuesta del equipo tratante ha sido efectiva para cumplir las metas esperadas por el paciente, en la búsqueda para mantener o mejorar la calidad de vida, lo cual permite adicionalmente colaborar en la autoevaluación de la forma en la que el médico proporciona los cuidados paliativos y de soporte.
- Los cuidados de soporte y paliativos están basados en el manejo holístico del paciente y su familia, y deben ser otorgados desde etapas iniciales de la enfermedad, de acuerdo a las necesidades del paciente y no deben estar limitados a la fase terminal o al período cercano al final de la vida.
- Los cuidados paliativos están enfocados en mejorar la calidad de vida y aliviar el sufrimiento causado por los problemas físicos, cognitivos, psicosociales, e incluso espirituales del paciente, pero también de la familia y cuidadores.
- Entender el sufrimiento y el concepto de «dolor total» como un constructo complejo y único dentro de la realidad del individuo y no solo como una serie de fenómenos aislados de orden fisiológico nos permite una mayor comprensión de las necesidades del paciente. En atención paliativa los objetivos de tratamiento se establecen en consenso con el paciente permitiendo una respuesta más humana acorde a su idiosincrasia, necesidades y contexto, así como a su estado clínico y el manejo que se establezca deberá tener sustento en la evidencia científica disponible. El alivio del sufrimiento es el objetivo principal de los cuidados paliativos.
- Dentro de los padecimientos neurológicos y psiquiátricos que con mas frecuencia ameritan cuidados paliativos están: la esclerosis lateral amiotrófica; las formas progresivas de esclerosis múltiple; las demencias; la corea de Huntington; la enfermedad de Parkinson; los pacientes con secuelas neurológicas graves por enfermedad vascular, trauma craneal o medular, encefalopatía anoxoisquémica, neuroinfección; los pacientes con tumores primarios o metastásicos al sistema nervioso; los pacientes con alteración crónica del estado de despierto; las enfermedades congénitas; las epilepsias refractarias; la atrofia multisistémica; la parálisis supranuclear progresiva, y las alteraciones graves del neurodesarrollo, entre otros.
- A pesar de que existen recomendaciones internacionales para la atención de estos enfermos, desde el punto de vista de los cuidados de soporte y paliativos, la

formación de los residentes de neurología y psiquiatría los aborda de manera muy somera, si es que lo hace, por lo que muchos pacientes serán tratados con conocimientos insuficientes por estos especialistas, por lo que es urgente que se agreguen en los planes de estudio de los psiquiatras neurólogos y en general en todos los profesionales de la salud, aspectos básicos de cuidados paliativos, así como los contenidos específicos que atañen a su desempeño.

- Es indispensable que los neurólogos conozcan, comprendan y apliquen los principios de los cuidados de soporte y de la medicina paliativa, reconociendo su importancia, en el manejo activo del paciente, especialmente reconociendo que el número de médicos paliativistas en México serán insuficientes en los muchos de los años por venir.
- Es necesario identificar y tratar los trastornos del estado de ánimo de manera adecuada y eficaz utilizando, si se requiere, un enfoque integrado que incluya psicoterapia y farmacoterapia, para construir intervenciones personalizadas de acuerdo con las necesidades del paciente y su familia.
- Los pacientes con enfermedades del sistema nervioso central son particularmente susceptibles a presentar los miedos universales: miedo a morir, miedo a convertirse en alguien incapaz o dependiente, la incertidumbre médica, el impacto en la trayectoria de vida y el miedo a sufrir una muerte dolorosa. Algunos de los factores contribuyentes son el daño cognitivo asociado, la desregulación emocional, la fatiga, el declive funcional, la incertidumbre y la amenaza a la identidad.
- En las etapas finales de la enfermedad el apoyo psiquiátrico suele ser útil y necesario, sobre todo asistiendo en la contención del miedo y sufrimiento, especialmente en un momento en donde el paciente puede percibir el final del tratamiento como un retiro y suspensión de todos los cuidados y es responsabilidad del equipo ofrecer y garantizar accesibilidad a apoyo psicológico y psiquiátrico para pacientes y familiares a lo largo de todas las etapas de la enfermedad.
- Es necesario explorar y abordar conceptos relevantes como la libertad, la cercanía y la conexión con otros, la espiritualidad y la manera personal de adquirir paz interior, para así poder asistir al paciente en su búsqueda interna de significado, satisfacción con la vida, crecimiento y trascendencia.
- Es importante permear hacia todas las especialidades la sensibilidad para detectar cuándo un paciente es candidato a iniciar cuidados paliativos y familiarizarse con la forma de proporcionarlos de manera oportuna y eficiente.
- A nosotros como profesionales nos toca acompañar al paciente y su familia en ese camino de encuentro, al cual debemos llegar lo más preparados posibles, para que podamos ofrecer un acompañamiento efectivo, lo que será aún más importante cuando se acercan a la muerte.
- El acto médico debe incluir las cuatro premisas de atención: prevención, curación, rehabilitación y paliación. El enfoque paliativo permite al profesional de la salud una atención holística que reconoce la dignidad de la persona y sus múltiples dimensiones, que interrelacionan con su realidad sociocultural favoreciendo un acompañamiento adecuado del paciente a lo largo del proceso de salud-enfermedad y promoviendo las mejores condiciones de vida hasta el momento de la muerte.
- Es necesario incorporar la educación en cuidados paliativos en la formación de todos los futuros trabajadores de la salud, pero especialmente en aquellos que se consideran indispensables para la conformación de los equipos de atención.
- Es necesario proporcionar los recursos apropiados para financiar la formación de especialistas en cuidados paliativos, en concordancia con las necesidades crecientes de pacientes que los requerirán en el futuro.

- Si bien la experiencia de cuidados paliativos en padecimientos oncológicos es la práctica más extendida en el país, se deben incluir los pacientes neurológicos y psiquiátricos en este modelo de atención, debido a las necesidades ampliamente referidas en esta obra.
- Es indispensable que la agenda nacional en salud incluya la obligatoriedad del modelo de atención coordinada de cuidados paliativos en el sistema nacional de salud, en los tres niveles de atención, especialmente en las instituciones públicas.
- Es necesario incrementar en lo general el financiamiento nacional para la salud y en lo particular en lo que respecta a los cuidados paliativos.
- Es necesario promover la investigación en cuidados paliativos del paciente neurológico y psiquiátrico, especialmente la de aplicabilidad clínica para su implementación y estandarización en los modelos de atención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Titulo Octavo Bis. De los Cuidados Paliativos a los Enfermos en Situación Terminal Ley General de Salud. Nueva Ley publicada en el Diario Oficial de la Federación el 7 de febrero de 1984. Texto vigente. Última reforma publicada DOF 16-05-2022 [Internet]. México: Diario Oficial de la Federación [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://www.diputados.gob.mx/LeyesBiblio/pdf/LGS.pdf
2. Progresos en lo que respecta a garantizar el acceso adecuado a sustancias sujetas a fiscalización internacional para fines médicos y científicos [Internet]. Viena: Naciones Unidas, Junta Internacional de Fiscalización de Estupefacientes; 2019 [consultado: 15 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.incb.org/documents/Publications/AnnualReports/AR2018/Supplement/Supplement_S_ebook.pdf
3. Pastrana T, De Lima L, Sánchez-Cárdenas MA, Van Steijn D, Garralda E, Pons JJ, et al. Atlas de Cuidados Paliativos en Latinoamérica 2020 2da ed. Houston: IAHPC Press, 2021. Disponible en: https://cuidadospaliativos.org/uploads/2021/8/Atlas%20de%20Cuidados%20Paliativos%20en%20Latinoamerica%202020.pdf
4. Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología, A.C. Directorio de anestesiólogos paliativistas con certificación vigente [Internet]. México: Consejo Nacional de Certificación en Anestesiología, A.C. [consultado: 25 de julio de 2022]. Disponible en: https://consejoanestesia.org/dirCuidados.php

PERMANYER
www.permanyer.com

© 2022 Permanyer

Mallorca, 310 – Barcelona (Cataluña), España
permanyer@permanyer.com

© 2022 Permanyer México

Temístocles, 315
Col. Polanco, Del. Miguel Hidalgo
11560 Ciudad de México
Tel.: +52 55 2728 5183
mexico@permanyer.com

www.permanyer.com

Impreso en papel totalmente libre de cloro

Este papel cumple los requisitos de ANSI/NISO Z39.48-1992 (R 1997) (Papel Permanente)

Edición impresa en México
ISBN: 978-84-19418-42-5
Ref.: 7162AX221

Reservados todos los derechos
Sin contar con el consentimiento previo por escrito del editor, no podrá reproducirse ninguna parte de esta publicación, ni almacenarse en un soporte recuperable ni transmitirse, de ninguna manera o procedimiento, sea de forma electrónica, mecánica, fotocopiando, grabando o cualquier otro modo.
La información que se facilita y las opiniones manifestadas no han implicado que los editores llevasen a cabo ningún tipo de verificación de los resultados, conclusiones y opiniones.