

asociación
mexicana de
tanatología, a. c.

IMPORTANCIA DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMADO EN

TANATOLOGIA

PRESENTA

Dra. Rosa Lily Madrigal Morales.



Asociación Mexicana de Educación Continua y a Distancia, A.C.

México D.F., 2010

México D.F., a de Enero de 2010.

DR. FELIPE MARTINEZ ARRONTE
PRESIDENTE DE LA ASOCIACION
MEXICANA DE TANATOLOGIA, A.C.
PRESENTE.

Por medio de la presente le informo que revisé y aprobé la tesina que presentó:

- Dra. Rosa Lily Madrigal Morales.

Integrante de la Generación 2009-2010.

El nombre de la Tesina es:

Importancia de los cuidados Paliativos en pacientes pediátricos con enfermedades neuromusculares.

Atentamente

Dr. Felipe Martínez Arronte.
Director de Tesina

DEDICATORIAS

Le doy gracias a Dios por permitirme vivir y disfrutar al máximo cada una de las cosas que me ha dado.

Gracias a mis dos bebés Sofia y Ximena, quienes son mi vida, luz y fuerza que me ayuda a vencer cualquier obstáculo y lograr mis metas.

A ti Lisandro, por ser parte fundamental en mi vida, mi compañero en todo momento, el motor de mi vida.

A mis papás, que a pesar de estar lejos siempre están en mi corazón apoyandome en cada una de las decisiones más difíciles que he tomado en mi vida.

Al Dr. Felipe Martínez y al Licenciado Ricardo Domínguez por la confianza depositada en mi.

ÍNDICE

I.	Introducción	1
II.	Justificación	2
III.	Objetivos y Alcance	4
IV.	Enfermedades neuromusculares	
	a. Definición	5
	b. Clasificación	6
	c. Cuadro clínico	7
	d. Diagnóstico	8
	e. Pronóstico	9
	f. Problemas agregados	9
V.	Cuidados paliativos	13
	a. Principios de los cuidados paliativos	15
	b. Actividades del equipo de Cuidados paliativos	16
	c. Derechos de las personas que agonizan	16
	d. Cuestiones éticas	17
VI.	Conclusiones	18
VII.	Bibliografía	20

INTRODUCCION

Las enfermedades neuromusculares son trastornos heterogéneos en edad de inicio, manifestaciones clínicas, asociación o no de afectación del sistema nervioso central gravedad y evolución ⁽¹⁾. Son causa frecuente de morbilidad pediátrica, con una amplia variedad de síntomas, lo cual dificulta en ocasiones la aproximación diagnóstica inicial ⁽²⁾. Dado que muchos de estos trastornos son causa de discapacidad progresiva en el niño desde edades tempranas, el diagnóstico e inicio del manejo integral oportuno es fundamental. Las herramientas más importantes en su estudio son la anamnesis y el examen clínico completo y detallado, apoyando el diagnóstico con estudios paraclínicos como son la determinación de enzimas musculares, electromiografía, biopsia muscular y estudios moleculares específicos en el caso de algunas patologías.

El abordaje terapéutico en estos padecimientos implica un reto muy importante teniendo como objetivo el prevenir complicaciones tempranas propias de la evolución de la enfermedad, mantener al máximo las capacidades funcionales, la integración escolar, laboral y social de los pacientes, sin hacer a un lado el aspecto del trabajo emocional y de respeto que requieren nuestros niños y jóvenes, así como sus familiares, no olvidando con ello que es necesario introducir a nuestro modelo de atención en México los cuidados Paliativos en este tipo de enfermedades.

En el presente trabajo se exponen las problemáticas físicas y emocionales de los pacientes con enfermedades neuromusculares, las cuales conllevan a un detrimento de la calidad de vida en ellos y desgaste físico y emocional por parte de los cuidadores, siendo necesario e indispensable el introducir en forma adecuada al manejo integral del paciente los cuidados paliativos buscando el alivio del dolor total y del sufrimiento del paciente y sus familiares desde etapas tempranas de la enfermedad buscando mejorar con ello su calidad de vida.

JUSTIFICACION

Las enfermedades hereditarias de la unidad neuromuscular son causa frecuente de consulta a nivel de las áreas de especialidades médicas pediátricas. Estas enfermedades no son infrecuentes dentro de la morbilidad pediátrica, presentando incidencias de: 1 en 3.500 recién nacidos vivos del sexo masculino en distrofias musculares ⁽³⁾, y de 1 en 6.000 nacidos vivos en atrofas musculares espinales (AME) ⁽²⁾.

Los trastornos neuromusculares afectan la unidad motora en cualquier nivel de sus componentes, con esto se altera la función del músculo conllevando a un deterioro de la fuerza muscular hasta llegar a incapacitar al paciente para poder realizar en forma independiente sus actividades de la vida diaria tan básicas como poder caminar, alimentarse y/o vestirse. En algunos cuadros, además del compromiso de la unidad motora existe compromiso de otros tejidos (cerebro, corazón, etc.) por lo que muchos de estos trastornos son considerados actualmente "multisistémicos" ⁽²⁾.

Los pacientes con enfermedades neuromusculares presentan durante la evolución propia y progresión de la enfermedad una serie de situaciones físicas, emocionales y de integración familiar, social, escolar y por consiguiente laboral que limita mucho su calidad de vida sobre todo en las últimas etapas de la enfermedad.

Se han realizado estudios en donde se demuestra que los pacientes con distrofia muscular de Duchenne presentan depresión, alteraciones conductuales y bajo rendimiento escolar, teniendo estos problemas un fondo multifactorial ⁽⁴⁾. Daound y colaboradores⁽⁵⁾ analizaron a cuidadores de pacientes con Distrofia muscular de Duchenne encontrando que estos tienen un alto grado de sufrir depresión sobre todo en la etapa de mayor dependencia de su familiar y al tener conocimiento del pronostico desfavorable funcional y de vida del familiar que sufre dicho padecimiento.

Las gran mayoría de las enfermedades neuromusculares tienen un pronóstico malo tanto funcional como de vida a mediano plazo con un curso progresivo de debilidad muscular en ocasiones de predominio en tronco y extremidades inferiores⁽⁶⁾, algunas otras enfermedades como el caso de las miopatías, con deterioro más lento con presencia de debilidad proximal, axial y facial, ptosis y oftalmoplejía⁽⁷⁾, pudiendo llegar a edad adulta con muchas limitaciones para la realización de actividades de la vida diaria.

Es necesario tomar en cuenta que todos los pacientes con enfermedades neuromusculares pasan por todo este proceso de deterioro físico y de calidad de vida, entendiéndose por calidad de vida “ la percepción del individuo de su posición de vida, en el contexto cultural y sistemas de valores en los que vive y en relación a sus objetivos, expectativas, patrones y preocupaciones”(3). Por lo cual es de vital importancia para mejorar esa calidad de vida el dar mayor importancia a la implementación de los cuidados paliativos como parte del manejo multidisciplinario e interdisciplinario dentro de las institución pediátricas que manejamos este tipo de pacientes.

OBJETIVOS Y ALCANCE

Los objetivos de este trabajo son el abordar las diversas necesidades físicas, emocionales y de integración social, familiar, escolar y laboral que se pueden presentar en este tipo de enfermedades. Así como la gran necesidad de integrar a nuestros esquemas médicos los cuidados paliativos desde etapas tempranas de evolución de la enfermedad con el objetivo de ver al paciente y su familiar en un contexto de globalidad de ser, buscando aliviar el dolor total con la finalidad de mejorar su la calidad de vida, siendo de vital importancia en paciente pediátricos con enfermedades neuromusculares, el inicio del manejo de los cuidados paliativos no solo al final de su enfermedad.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

a. Definición.

Los trastornos neuromusculares constituyen un grupo de enfermedades que afectan cualquiera de los componentes de la unidad motora, es decir, la unidad funcional constituida por el cuerpo de la motoneurona del asta anterior de la médula espinal, su axón (nervio periférico) y todas las fibras musculares inervadas por esta motoneurona. ⁽²⁾

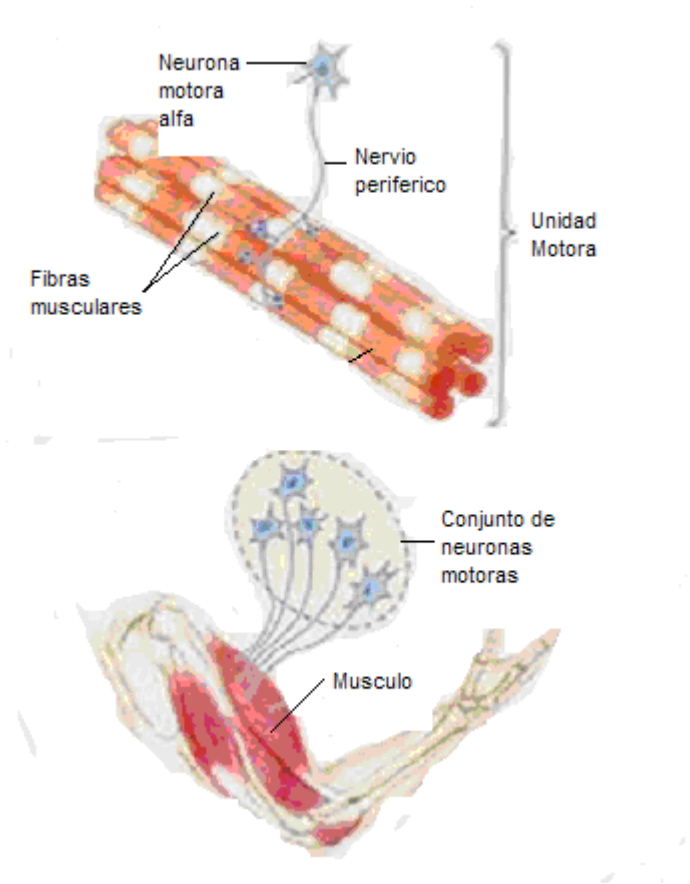


Figura 1. Unidad motora

Las enfermedades hereditarias de la unidad neuromuscular son trastornos heterogéneos en edad de inicio, manifestaciones clínicas, asociación o no de afectación del sistema nervioso central, gravedad y evolución ⁽¹⁾. Teniendo en algunos cuadros, además del compromiso de la unidad motora existe compromiso de otros tejidos (cerebro, corazón, etc.) por lo que muchos de estos trastornos son considerados actualmente “multisistémicos” ⁽²⁾.

b. Clasificación.

Las enfermedades neuromusculares en los lactantes y niños se clasifican de acuerdo con la localización anatómica de la lesión y con el trastorno fisiológico subyacente (del asta anterior, nervio periférico, de la unión neuromuscular y/o músculo) ⁽⁸⁾. Según su etiología o tipo de proceso patológico se pueden clasificar en hereditarias o adquiridas ⁽²⁾.

Componente de la Unidad Motora Afectado	Etiologías	Trastornos más frecuentes
1. Motoneurona	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ atrofias musculares espinales (AME)
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ virales: poliomielitis ▪ degenerativas : Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)
2. Nervio periférico	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Charcot Marie Tooth ▪ Enfermedades neurodegenerativas: leucodistrofias, ataxia telangiectasia, etc.)
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Inflamatorias (Guillain Barré, Polineuropatía Desmielinizante Crónica Inflamatoria o PCDI) ▪ Infecciosas ▪ Tóxicas ▪ Metabólicas (Diabetes)
3. Unión Neuromuscular	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Síndromes miasténicos congénitos
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Botulismo infantil ▪ Miastenia Gravis
4. Músculo	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Distrofias musculares ▪ Miopatías congénitas ▪ Miopatías metabólicas <ul style="list-style-type: none"> ▪ Glicogenosis, ▪ Mitocondriales, ▪ Trastornos de los canales iónicos
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Inflamatorias ▪ Tóxicas ▪ Endocrinas

Tabla1. Clasificación de los Trastornos Neuromusculares (modificado de Avaria et al.) ⁽²⁾

c. Cuadro clínico.

Las formas de presentación (Tabla 2) dependen de la edad de inicio y de las características de cada enfermedad, y según su curso pueden ser agudas o crónicas. El patrón de herencia de cada una de las enfermedades puede determinar la afección en la descendencia y en el sexo del paciente afectado (autosómicas dominantes, recesivas o ligadas al cromosoma X).

Las distrofias musculares son enfermedades lentas o rápidamente progresivas, que afectan principalmente al músculo estriado y que tienen en común un patrón distrófico de necrosis y regeneración característico en la biopsia muscular ⁽⁹⁾. Todas ellas presentan un cuadro característico de debilidad muscular progresiva, que lleva a un deterioro importante del paciente desde la pérdida de marcha hasta la dependencia total en todas sus actividades de la vida diaria.

Las miopatías congénitas constituyen un grupo dentro de las enfermedades neuromusculares que se caracterizan por su comienzo congénito, con curso lentamente progresivo en la mayoría de estas, caracterizado por debilidad muscular, contracturas e incapacidad llegando a ser dependientes para muchas de sus actividades.

Por otro lado, los síntomas cardinales de las enfermedades con afectación de nervios periféricos (Charcot Marie-Tooth) consisten en debilidad y alteración sensorial, por lo general distal.

Las atrofas espinales tienen un cuadro característico de debilidad muscular, usualmente simétrica y proximal, con predominio de extremidades inferiores y estando respetada la musculatura facial y el intelecto ⁽⁶⁾.

Recién nacido hipotonico Retraso en el desarrollo motor Alteraciones de la marcha Debilidad muscular progresiva Caídas frecuentes Fatigabilidad Alteraciones ortopédicas (escoliosis, deformidades en flexión de extremidades, pie bot, pie cavo) Trastornos de la deglución Trastornos del lenguaje Trastornos respiratorios Mialgias, calambres

Tabla 2. Características clínicas en común de las enfermedades neuromusculares.

d. Diagnóstico.

El diagnóstico se establece por la historia familiar, síntomas, examen físico y una variable combinación de determinaciones analíticas, fundamentalmente enzimas musculares, estudios neurofisiológicos, estudios de muestras biológicas (básicamente músculo y también nervios periféricos), y estudios genéticos ⁽¹⁾.

La historia familiar, síntomas y examen físico son componentes indispensables para poder determinar en forma preliminar a que enfermedad neuromuscular hereditaria nos podemos estar enfrentando, a partir de ello se requiere como se mencionó con anterioridad la utilización de una batería de estudios complementarios para poder llegar al diagnóstico definitivo dentro de los cuales se encuentran:

- Enzimas Musculares en sangre: Creatinkinasa o creatin-fosfoquinasa (CPK)
- Estudios electro-fisiológicos: Velocidad de conducción nerviosa, electromiografía, estudios (electromiografía) de fibra única, Test estimulación repetitiva.

- Estudios de respuesta a anticolinesterásicos: Test de Tensilón^{MR} (cloruro de edrofonio) o neostigmina
- Estudios histopatológicos: Biopsia muscular, Biopsia de nervio.
- Estudios imagenológicos: Ecografía, tomografía axial computada (TAC) y resonancia magnética de músculos
- Estudios bioquímicos y genéticos específicos.

La genética permite establecer o confirmar diagnósticos que previamente sólo pueden ser de presunción, y permite en muchos casos evitar la biopsia muscular, lo que es satisfactorio especialmente en niños. Igualmente es necesaria la actualización en los estudios inmunohistoquímicos y guardar sistemáticamente muestras biológicas en los casos sin diagnóstico ⁽¹⁾.

e. Pronóstico.

El pronóstico de vida en estos pacientes varía dependiendo del tipo de enfermedad neuromuscular hereditaria, siendo para el caso de las distrofias musculares desde los 18 a 22 años de edad en promedio en el caso de los pacientes con Distrofia muscular de Duchenne, hasta los 40 años en el caso de la Becker y otras distrofinopatías ⁽⁹⁾.

En el resto de las enfermedades neuromusculares hereditarias el pronóstico de vida es similar a reserva de algunos tipos de miopatías y la atrofia muscular cuyo pronóstico no va más allá del primer año de vida.

f. Complicaciones de las enfermedades neuromusculares.

Las complicaciones propias de la evolución de la enfermedad que se pueden presentar en la mayoría de los trastornos hereditarios de la unidad neuromuscular se podrían englobar en dos áreas: las físicas y las psicológicas, estas últimas afectan la

conducta e integridad emocional del pacientes, lo que conlleva a un deterioro más rápido de la calidad de vida.

Dentro de las complicaciones físicas podemos mencionar la pérdida de deambulación, escoliosis, hipoventilación y enfermedades respiratorias, cardiomiopatía dilatada, disfagia, reflujo y desnutrición ⁽¹⁰⁾.

El pronóstico y complicaciones físicas que se van presentando en el curso de este tipo de enfermedades conllevan a que el niño y/o adolescente vaya experimentando una serie de cambios en su entorno de vida, tanto de independencia física, como en ocasiones de rechazo social y de barreras arquitectónicas para poderse desarrollar integralmente. Se han realizado diversos estudios para determinar la calidad de vida en pacientes con distrofia muscular de Duchenne, así como para determinar el origen de los problemas conductuales y de depresión en pacientes con Duchenne y nivel de stress entre lo cuidadores de dichos pacientes, datos que se pueden extrapolar a todas las enfermedades neuromusculares ya que los pacientes experimentan cambios similares en todo su entorno.

Eiser y More ⁽³⁾ coinciden con la importancia de la función social para la calidad de vida de los niños, y afirman que el prejuicio de las relaciones sociales en la infancia se relacionan con consecuencias negativas en la edad adulta. Señalan también que las enfermedades crónicas repercuten directamente sobre la autonomía de los niños, fundamentalmente en la transición hacia la adolescencia, debido a que en esta edad se desarrollan más actividades fuera del hogar.

Otros autores mencionan que el grado de depresión y problemas sociales a los que se ven expuestos los niños con este tipo de enfermedades incrementa el riesgo de reacciones antisociales y bajo grado de cognición ⁽⁴⁾. Así mismo se ha remarcado en diversos estudios que este tipo de padecimientos por su cronicidad y severidad llegan a afectar en forma directa al familiar o cuidador que se encuentra más cercano al paciente.

Se ha encontrado como factores para la depresión del cuidador o familiar la propia evolución de la enfermedad, los requerimientos constantes de cuidado físico, médico y emocional del paciente, la necesidad de negociación y trato con el equipo médico, la sociedad y la escuela ⁽⁵⁾.

De ésta forma, la calidad de vida de los pacientes con enfermedades neuromusculares es el reflejo en gran parte de la depresión, enojo y aislamiento social del niño o jóven enfermo, así como de la depresión del cuidador y el aislamiento de la familia. ⁽¹¹⁾.

g. Tratamiento.

El tratamiento en este tipo de padecimientos debe de estar enfocado en un tratamiento integral abarcando los aspectos físicos, emocionales y sociales tanto del paciente como del familiar.

Algunos autores refieren que el objetivo del tratamiento debe de consistir en controlar y disminuir las complicaciones físicas de la enfermedad, reducir la severidad de la enfermedad y la posibilidad de dar mayor años de vida al paciente ⁽¹²⁾.

El tratamiento puede establecerse en diversos ámbitos: funcional y clínico, tisular, celular, bioquímico y genético como en el caso de la distrofia muscular de Duchenne. Los tratamientos paliativos, que son los que en la práctica se encuentran relacionados con la pérdida progresiva de la función muscular y focalización de los efectos clínicos(escoliosis, insuficiencia cardiaca, deformidades ortopédicas). La fisioterapia y los corticoesteroides (utilizados en Distrofia muscular de Duchenne) ayudan a que la progresión de la enfermedad sea más lenta. La cirugía ortopédica corrige la escoliosis y las contracturas ⁽⁹⁾.

Por otro lado la terapia génica y bioquímica en el caso de la Distrofia muscular de Duchenne, se encuentran todavía en proceso de investigación las cuales están encaminadas a tratar de modificar la progresión de la enfermedad mejorando la calidad de vida del paciente ^(10,12).

La distrofia muscular de Duchenne es considerada como una enfermedad crónica y terminal, que involucra el trabajo de diferentes especialidades y un costo importante en tiempo y dinero para de la familiar y el sector salud ⁽¹³⁾. El resto de enfermedades neuromusculares hereditarias por sus características de evolución, manifestaciones clínicas y complicaciones pueden ser consideradas de la misma forma como

padecimientos crónicos y terminales, los cuales requieren de un manejo integral médico, de rehabilitación, psicológico, tanatológico y del área de trabajo social debido todos los cambios que se van dando durante el desarrollo de la enfermedad como son las complicaciones físicas, cambios emocionales, de roles y responsabilidad.

CUIDADOS PALIATIVOS.

A finales del 1980, la unidad de cáncer de la OMS propuso que los cuidados paliativos constituyeran un elemento inherente a toda política sanitaria nacional y no solo para los programas de cáncer. Así nació la concepción de los cuidados paliativos, como un punto clave de salud pública, y la necesidad de que su planificación y su puesta en marcha tuviera criterios de programas nacionales ⁽¹⁴⁾.

El término “paliativo” deriva de pallium, palabra latina que significa “cap”, capota. Etimológicamente, significa proporcionar una capa para calentar a “los que pasan frío, toda vez que no pueden más ser ayudados por la medicina curativa⁽¹⁵⁾. En 1990 la OMS definió Cuidados Paliativos como “el cuidado activo total de los pacientes cuya enfermedad no responde ya al tratamiento curativo. Tiene prioridad el control del dolor total. Siendo el objetivo de los cuidados paliativos el proporcionar la mejor calidad de vida al paciente y sus familiares ^(14,15,16).

El término de “dolor total” fue desarrollado por Cicely Saunders, esta visión va más allá de la dimensión física del dolor, englobando las dimensiones social, emocional y espiritual del sufrimiento ⁽¹⁵⁾. Tenemos que entender por otro lado que un paciente en estado terminal es aquel que padece una enfermedad irreversible y en quien las medidas terapéuticas ya no son efectivas para impedir la muerte inminente⁽¹⁴⁾.

Según las estadísticas de la Secretaría de Salud de México, la tercera parte de las muertes que se registran al año se debe a enfermedades terminales; sin embargo la mayoría de las instalaciones de salud pública no ofrecen servicios que garanticen mejor calidad de vida para este tipo de pacientes, por lo que se les hace menos llevadera su agonía, no se proporciona apoyo físico, emocional o espiritual para ellos y su familia; el desenlace más frecuente es la muerte esperada, que agobia a un enfermo abandonado a su suerte y desprovisto de todo medio para enfrentar el difícil tránsito hacia ella ⁽¹⁴⁾.

Los cuidados paliativos se aplican a pacientes de todas las edades, basados en una evaluación específica de su diagnóstico y necesidades probables. Teniendo como foco central alcanzar la mejor calidad de vida para el paciente y su familia⁽¹⁵⁾.

El objetivo de los cuidados paliativos es conseguir la mejor calidad de vida del paciente y su familia, mediante el control de los síntomas físicos molestos, proporcionar ciertas técnicas de rehabilitación para que el enfermo crónico y en fase terminal pueda vivir lo más plenamente posible y con la mayor calidad de vida que su enfermedad le permita⁽¹⁴⁾.

En 1998, la OMS definió los cuidados paliativos para los niños con cáncer y sus familias, cuyos principios se aplican también a otros trastornos pediátricos crónicos⁽¹⁵⁾. La medicina paliativa está cambiando desde una visión específica para los pacientes de cáncer avanzado a otra más genérica que abarca también a los pacientes con enfermedades avanzadas no malignas como la esclerosis múltiple, enfermedades de motoneurona, SIDA, enfermedades avanzadas de órganos, demencias, etc.^(16,17)

La OMS promueve los cuidados holísticos en niños con enfermedades congénitas que limitan su sobrevivencia en la edad adulta, quienes padecen enfermedades terminales que no responden a los cuidados curativos y quienes han sufrido algún traumatismo o accidente que pone en riesgo su vida^(18,19).

En el 2003 se reportaron en Estados Unidos 53,644 muertes en niños en edades entre los 0 a 19 años de edad, siendo aproximadamente el 53% de esas muertes en infantes. Esto deja claro que los cuidados paliativos son necesarios para esta edad de población desde la detección de un embarazo de alto riesgo, en niños y familiares dentro de las unidades de cuidados intensivos y para los pacientes pediátricos con enfermedades progresivas⁽¹⁹⁾. Otro estudio en Estados Unidos reporta 74,000 muertes al año, encontrando que el mayor porcentaje de muertes se presentan en adultos jóvenes, 74%(15-24 años) y en lactantes menores de un año de edad, 38%. Siendo las causas de muerte más frecuentes las anomalías congénitas, prematuridad, complicaciones maternas,

enfermedades congénitas que producen su muerte en la edad adulta joven, enfermedades del corazón y neumonías. Las diferencias del cuadro clínico de las enfermedades y el apoyo psicosocial hacen la diferencia de la calidad de vida en este tipo de pacientes ⁽²⁰⁾.

a. Principios de los cuidados paliativos.

Los cuidados paliativos:

- Valorizan alcanzar y mantener un nivel óptimo de control del dolor (físico) y la administración de los síntomas. Acceso inmediato a toda medicación necesaria.
- Afirman la vida y entienden el morir como proceso normal. Asegurando a las personas enfermas condiciones que las capaciten y las animen para vivir su vida de una forma útil, productiva y plena hasta el momento de su muerte. La importancia de la rehabilitación, en términos del bienestar físico, psíquico y espiritual, no puede ser descuidada.
- No apresuran ni posponen la muerte; no deben acortar la vida “muerte prematura”. En cuidados paliativos es asegurar la mejor calidad de vida posible.
- Integran aspectos psicológicos y espirituales en los cuidados del paciente.
- Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activamente como sea posible hasta el momento de su muerte.
- Ayudan a la familia a ocuparse de la enfermedad del paciente y del duelo. La familia es una unidad de cuidados y, por eso, las dudas y dificultades de sus miembros deben ser identificadas y atendidas. El duelo se inicia antes del momento de la muerte de la persona enferma.
- Exigen trabajo en equipo.
- Buscan mejorar la calidad de vida.
- Son aplicables en el período inicial de la enfermedad y concomitantes con sus modificaciones y con las terapias que prolongan la vida ⁽¹⁵⁾.

b. Actividades del equipo de Cuidados Paliativos.

En un equipo de cuidados paliativos se distinguen 10 tipos de actividades:

- 1) atención de los enfermos
- 2) atención de las familias
- 3) trabajo en equipo interdisciplinario
- 4) formación interna continua
- 5) relación y lazos con otros equipos
- 6) evaluación sistemática de resultados, documentación y registro
- 7) formación externa
- 8) investigación
- 9) voluntariado
- 10) aspectos éticos y espirituales⁽¹⁴⁾.

c. Derechos para la persona que agoniza.

Lo más importante no es el lugar, sino el concepto tanatológico del bien morir, para ello se requiere el cumplimiento de los cinco derechos propuestos por el Consejo Europeo para la persona que agoniza:

- 1) derecho a la libertad
- 2) derecho a la dignidad
- 3) derecho a la integridad de la persona
- 4) derecho a estar informado
- 5) derecho a recibir el tratamiento adecuado y no sufrir ⁽¹⁴⁾.

d. Cuestiones éticas.

Se basan en el reconocimiento que el paciente incurable o en fase terminal no es un residuo biológico sobre el cual ya no se puede hacer más, y cuya vida no debe ser prolongada innecesariamente ⁽¹⁵⁾.

Es muy importante retomar los siguientes puntos:

- Reconocer que estamos ante una persona y, como tal, capaz de relacionarse, hacer una vida plena y de crecimiento.
- Reconocer los límites de la medicina y prevenir el exceso de tratamiento “distanasia” o el tratamiento fútil.
- Acentuar que el dolor total no se puede tratar solamente a través de instrumentos técnicos-científicos, debiendo incluir herramientas afectivas y de relaciones humanas significativas.
- Respetar la autonomía del paciente, aceptando sus prioridades y sus objetivos, no ocultando información solicitada por el paciente y respetando sus deseos.

CONCLUSIONES.

Las enfermedades neuromusculares hereditarias, son patologías de mal pronóstico tanto funcional como de vida, el paciente y su familia van experimentando una serie de cambios en su vida y su entorno social debido a la evolución propia de la enfermedad que influyen en su calidad de vida.

Hasta la fecha no hay tratamiento curativo para estas enfermedades, siendo el objetivo del tratamiento preservar al máximo las habilidades o capacidades del paciente, retardar en lo posible las complicaciones físicas propias de la evolución de la enfermedad, mantener al máximo su integración familiar y social, así como dar un soporte adecuado en la esfera emocional y espiritual tanto del niño o joven como a su familia para lograr una adecuada calidad de vida.

Los problemas emocionales como ansiedad, depresión, trastornos conductuales y el aislamiento social son frecuentes tanto en los pacientes como en los cuidadores, por lo cual es de vital importancia el proporcionar un apoyo adecuado para darles las herramientas necesarias para afrontar estos problemas que influyen en su calidad de vida.

En los 10 años de experiencia que tenemos en el Centro de Rehabilitación Infantil Teletón estado de México tratando a pacientes con este tipo de enfermedades y el tiempo que he manejado la clínica de enfermedades neuromusculares, he podido observar que tanto los pacientes como sus familiares requieren un trato digno, con una apertura y comunicación estrecha desde el diagnóstico de la enfermedad y un trabajo multi e interdisciplinario que nos permita proporcionar la mejor calidad de atención tanto al paciente como a sus familiares.

Los cuidados paliativos permiten dar esa atención activa y compasiva a los pacientes con enfermedades neuromusculares, aliviando el dolor total y optimizando su calidad de vida. Es muy importante tomar a consideración que en este tipo de pacientes los cuidados paliativos deben de iniciarse desde que se estable el diagnóstico, ya que el deterioro tanto físico como emocional que van sufriendo paulatinamente los pacientes en el transcurso de la enfermedad afecta en forma muy importante su calidad de vida.

A pesar de la aceptación de la discapacidad por el paciente como del familiar, en cada una de las pérdidas que van teniendo viven un proceso de duelo y desgastante tanto físico como emocional importante, por lo cual es indiscutible la necesidad de establecer un programa como tal de cuidados paliativos para este tipo de padecimientos y establecer redes de apoyo entre las diferentes instituciones de salud para poder proporcionar la atención integral y oportuna de cada una de las complicaciones y necesidades que van surgiendo al paso de la enfermedad tanto al paciente como a su familiar.

Por todas las circunstancias tanto físicas, emocionales, sociales que viven nuestros pacientes con enfermedades neuromusculares, me he podido dar cuenta que como sociedad nos falta tener más claro que un paciente con una enfermedad progresiva, crónica e incurable no deja de ser un ser humano que piensa, siente y requiere de ser tratado con dignidad, necesita sentirse integrado a su familia y a la sociedad, demanda ser respetado y que se le permita demostrar lo capaz que es a pesar de las limitaciones físicas que presentan.

Los cuidados paliativos juegan un papel muy importante en el manejo de estos pacientes desde etapas tempranas de la enfermedad, permitiendo ver al paciente en un enfoque holístico y de esa forma tratar de aliviar el dolor total de paciente teniendo siempre como objetivo darle la mejor calidad de vida tanto a él como a su familia.

BIBLIOGRAFIA.

1. **López-Pisón, J; Rebage, V; Baldellou-Vázquez, A.;** ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES HEREDITARIAS EN PEDIATRÍA. NUESTRA EXPERIENCIA EN 14 AÑOS. Revista neurológica, 2005; 41 (3): 145-150.
2. **Kleinstauber S., Karin.; Avaria B, María de los Angeles.;** ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES EN PEDIATRÍA.(en línea)2005, Vol. 2, No. 1, ISSN0718-0918, pag:52-61.
3. **Longo Araújo E.;Moreno Valdés M. T.;** EVALUACION DE LA CALIDAD DE VIDA DE LOS NIÑOS CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE. Revista de Neurología 2007;45 (2):81-87.
4. **Hinton, Veronica; Nereo Nancy; Fee Robert.** SOCIAL BEHAVIOR PROBLEMS IN BOYS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY. Journal Develomental and behavioral Pediatrics,Vol.27, No.5, October 2006, pág:1-7.
5. **Abi Daoud, Marie S.; Dooley, Joseph.; Gordon,Kevin.** DEPRESSION IN PARENTS OF CHILDREN WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY. Pediatric Neurology, 2004; Vol. 31, No.1, pág:16-19
6. **Picó Fuster Gustavo H.;** ATROFIA ESPINAL INFANTIL. Protocolos actualizados al año 2008, asociación Española de Pediatría. www.aeped.es/protocolos/ Pág:79-81.
7. **Cabello, A.; Ricoy-Campo, J.R.;** MIOPATIAS CONGÉNITAS. Revista de Neurología 2003; 37 (8):779-786.
8. **Swaiman, Kenneth F.; Erigh, Francis.** ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES EN LACTANTES Y EN EL RECIEN NACIDO. Editoria Pediátrica Barcelona, 1972.
9. **Erazo-Torricelli, R.;** ACTUALIZACIÓN EN DISTROFIAS MUSCULARES. Revista de Neurología, 2004; 39 (9): 860-871.

10. **López-Hernández, L.B.; Vázquez- Cárdenas N.A.; Luna-Padrón, E. ;**
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: ACTUALIDAD Y PERSPECTIVAS DE TRATAMIENTO. Revista de Neurología, 2009;49 (7):369-375.
11. **Bothwell, J.E.; Dooley, J.M.; Gordon,K.E.; MacAuley, A.;Cmfield, P.R.;**
MacSween, J.; DUCHENNE MUSCULAR DYHTROPHY PARENTAL PERCEPTIONS. Clilical Pediatrics; March 2m002; 41,2; Pág: 105-109
12. **Tidballg, James G.; Wehling-Henricks, Michelle.** EVOLVING THERAPEUTIC STRATEGIES FOR DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY TARGETING DOWNSTREAM EVENTS. Pediatric Research, 2004; Vol. 56. No. 6; pág: 831-841.
13. **Nereo, Nancy E.; Fee, Robert; Hinton, Veronica.** PARENTAL STRESS IN MOTRHERS OF BOYS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY. Journal of pediatric psychology, 2003; vol. 28, No. 7; pág: 473-484.
14. **Salomón Salazar, María de Lourdes; Gayosso Cruz Otón; Pliego Reyes Carlos Lenin; Zambrano Ruiz Eduardo; Pérez Escobedo, Patricia; Aldrete Velasco, Jorge.** UNA PROPUESTA PARA LA CREACION DE UNIDADES DE CUIDADOS PALIATIVOS EN MÉXICO. Medicina Interna de México, 2008; Vol 24, No. 3, mayo-junio; pág:224-229.
15. **Pessini, Leo; Bertachini, Luciana.** NUEVAS PERSPECTIVAS EN CUIDADOS PALIATIVOS. Acta Bioethica 2006; 12(2), pág:231-242.
16. **Navarro Sana, R.; López Almazán, C.;** APROXIMACION A LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN LAS ENFERMEDADES AVANZADAS NO MALIGNAS. Anales de Medicina Interna (Madrid) 2008;Vol25, No.4; pág:187-191.
17. **Pessini, Leo; Bertachini, Luciana.** CUIDADOS PALIATIVOS EN EL DOMICILIO. Acta Bioethica 2000;Vol 6, No. 1; Pág: 1-9. Versión On-Line ISSN 1726-569X.
18. **Clark Callisten, Lynn.** GLOBAL PEDIATRIC PALLIATIVE CARE. MCN september/october 2007, ; Vol 32, No. 5; Pág:323.
19. **Duncan, Janet; Spengler, Emily; Wolle, Joanne.** PROVIDING PEDIATRIC PALLIATIVE CARE PACT IN ACTION. MCN September/October 2007; Vol 32, No. 5; Pág:279-287.
20. **Lindley, Lisa; Mark, Barbara; Daniel Lee, Shoou-Yih.** PROVIDING HOSPICE CARE TO CHILDREN AND YOUNG ADULTS. Journal Of Hospice and palliative Nursing, November/december 2009; Vol.11, No. 6; pág:315-323.