

Limitación terapéutica para niños con malformaciones cerebrales graves

Dario Palhares¹, Íris Almeida dos Santos², Antônio Carlos Rodrigues da Cunha³

Resumen

Las malformaciones cerebrales congénitas pueden presentarse desde formas leves hasta formas graves, pueden ser letales pocas horas después del nacimiento. A partir de una revisión bibliográfica sistemática se verificó que, aunque teóricamente suspender o reiniciar un tratamiento es éticamente semejante, esta equivalencia no es percibida en la práctica ni por los médicos y enfermeros asistentes, ni por la población en general, que tiende a aceptar más cómodamente la renuncia que la suspensión de los tratamientos. El diálogo con los padres constituye el procedimiento que legitima la iniciativa médica de proponer la limitación terapéutica. En conclusión, las malformaciones cerebrales graves dan lugar a un contexto de terminalidad de la vida, en el cual se aplican los principios bioéticos de los cuidados paliativos, y en el que la limitación del soporte respiratorio es el principal conflicto que se enfrenta en los momentos finales de la vida del paciente. **Palabras clave:** Hidrocefalia. Microcefalia. Inutilidad médica. Cuerpo caloso. Cromosomas-Patología.

Resumo

Limitação terapêutica para crianças portadoras de malformações cerebrais graves

As malformações cerebrais congênitas podem se apresentar de forma leve ou grave, podendo ser letais mesmo poucas horas após o nascimento. A partir de levantamento bibliográfico sistemático, verificou-se que, embora em tese sejam eticamente semelhantes suspender e renunciar a tratamento, tal equivalência não é percebida na prática por médicos e enfermeiros asistentes, nem pela população em geral, que tende a aceitar mais confortavelmente a renúncia que a suspensão de tratamentos. O diálogo com os pais é o procedimento que legitima a iniciativa médica de propor limitação terapêutica. Em conclusão, as malformações cerebrais graves resultam em contexto de terminalidade de vida, em que limitação ao suporte respiratório é o principal conflito enfrentado e ao qual se aplicam princípios bioéticos dos cuidados paliativos.

Palavras-chave: Hidrocefalia. Microcefalia. Futilidade médica. Corpo Caloso. Cromossomos-Patologia.

Abstract

Therapeutic limitation for children with severe brain malformations

Brain malformations may present themselves in different forms, from mild to severe, which can be lethal within a few hours after birth. Based on a systematic review of literature, it was verified that, although theoretically suspending or withholding treatment are ethically similar, in practice, such equivalence is not perceived either by doctors and nursing assistants or by the general population, who tend to more comfortably accept the withholding rather than the withdrawal of treatments. The dialogue with parents is the procedure that legitimizes medical initiatives when proposing therapeutic limitation. In conclusion, severe brain malformations result in an end of life context, in which bioethical principles of palliative care apply and in which the limitation of respiratory support is the main dilemma to be faced in the final moments of patients' lives.

Keywords: Hydrocephalus. Microcephaly. Medical futility. Corpus callosum. Chromosomes-Pathology.

1. **Doutor** dariompm@unb.br – Universidade de Brasília (UnB) 2. **Mestre** irisalmsan@gmail.com – Secretaria de Educação do Distrito Federal (SEDF), Brasília/DF 3. **Doutor** acrc@unb.br – UnB, Brasília/DF, Brasil.

Correspondência

Dario Palhares – SQS 416, bloco I, apt. 204, Asa Sul CEP 70299-090. Brasília/DF, Brasil.

Declararam não haver conflito de interesse.

El historial de la buena muerte o “muerte feliz” posiblemente tuvo su origen en la obra “La vida de los doce Césares,” de Suetonio, hacia el siglo II d.C., que describe la dulce muerte del emperador Augusto, consumada rápidamente y sin dolor¹. Se trata del término usado en la medicina, que tiene por objeto reducir al mínimo el sufrimiento en el contexto del final de la vida. El derecho a la vida está garantizado por la dignidad humana, pero en las circunstancias de una enfermedad terminal, se nota la tensión inherente a este mismo concepto, lo que refleja la necesidad de una continua mejora ética y técnica para lograr la mejor gestión médica de la muerte^{2,3}.

La responsabilidad médica es un principio de suma importancia en el análisis bioético y en la toma de decisiones, poniendo de relieve los elementos que evidencian la asimetría entre el médico y el paciente y la consiguiente protección de esta relación por el poder judicial. Hay accidentes impredecibles y males incontrolables advenidos desde situaciones de curso inexorable, independientemente de los esfuerzos de los médicos y equipos, y que están relacionados con la mortalidad intrínseca a cada ser vivo⁴. La atención a los pacientes con enfermedades terminales aumenta la responsabilidad del profesional de la salud, que se ve debilitado al proporcionar dicha atención debido a la inevitable asociación entre la responsabilidad, el riesgo y la culpa, sobre todo en lo que respecta a la posible violación de las obligaciones éticas y legales⁵.

La complejidad de los eventos involucrados en la terminalidad de la vida representa un reto para los profesionales de la salud⁶. Resulta paradojo que en todos los sentidos fragmenta la comprensión de los principios bioéticos en la zona fronteriza que articula diferentes discursos, tales como éticos y morales, bioéticos y deontológicos, regulatorios, legales y administrativos.

La situación de terminalidad de la vida implica una carga aún más pesada cuando se trata de niños con enfermedades crónicas incurables que no vivirán por mucho tiempo, esto es, cuando en el ciclo de vida, nacimiento y muerte se vuelven cronológicamente cercanos. Las malformaciones congénitas son ejemplos de esas condiciones clínicas y, en general, se pueden expresar en diferentes grados de severidad, desde las formas leves, que no reducirán significativamente la expectativa de vida hasta las formas graves que serán letales pocas horas tras el nacimiento.

Los niños con malformaciones cerebrales que progresan a la condición clínica de cuidados de final de vida evocan dilemas morales y, por lo tanto,

bioéticos, que están en la intersección de los fundamentos de la neuroética, de la ética de los cuidados paliativos y la ética de la atención pediátrica. Estos niños suelen ser sometidos a tratamientos nítidamente pertinaces pero también hay situaciones en las que la obstinación no es tan obvia.

En la mayoría de los países, la atención pediátrica se caracteriza por la heteronomía del niño, su incapacidad legal para decidir por sí mismo, siendo representado por un adulto responsable, por lo general los padres u otro representante designado legalmente. Sin embargo, hay cuestiones bioéticas acerca de los límites de esa protección y el margen de decisión de los padres ante las condiciones clínicas potencialmente letales, sobre todo cuando existen conflictos de posicionamiento entre los padres y el personal médico.

El tratamiento de los pacientes terminales requiere de la aplicación de la atención cuyo paradigma es el paciente sin posibilidad de curación⁷. La dignidad de la vida humana que se acaba debe ser respetada, y por ello la toma de decisión por los tratamientos adecuados para la preservación de la vida y la mitigación del incómodo sin que eso implique en incremento del dolor y del sufrimiento son cuestiones éticas relevantes en la atención de niños con malformaciones cerebrales graves. En cada situación, para cada paciente, puede haber circunstancias en las que queda claro lo que es la obstinación terapéutica, pero siempre habrá áreas de límites imprecisas, en las que no quedan evidentes las mejores decisiones que se pueden tomar^{8,9}.

Existen marcadas diferencias geopolíticas entre los países en los cuidados paliativos y las limitaciones terapéuticas ya son una rutina legalmente instituida y éticamente reconocida en la práctica médica y aquellos en los que los cuidados del final de la vida tienden a ser más tenaces, con el uso masivo de las tecnologías intensivas¹⁰. El Brasil se ubica en una etapa intermedia, pues aunque la obstinación terapéutica no haya sido positivada en el sistema legal, ya hay normas éticas publicadas por el Consejo Federal de Medicina (CFM) relativas a la limitación terapéutica ante pacientes en cuidados de final de la vida.

Teniendo en cuenta lo anterior y con base en la literatura, este estudio tiene como objetivos: 1) analizar las particularidades en el enfoque de los cuidados paliativos y la limitación terapéutica en el cuidado de la salud de los niños con malformaciones cerebrales; 2) identificar las principales intervenciones terapéuticas invasivas en la atención sanitaria a estos niños; 3) definir la diferencia ética

y conceptual entre “atención obligatoria” y “obstinación terapéutica” en el cuidado de la salud de los niños con malformaciones cerebrales; y 4) analizar los límites bioéticos de las decisiones de los responsables ante la heteronomía de estos niños.

Método

Se hizo una revisión sistemática de artículos en periódicos, la cual, de acuerdo con Marconi y Lakatos¹¹, puede ser entendida con los siguientes pasos: identificación de fuentes, ubicación, recolección y reporte de libro. Para identificar las fuentes consultadas utilizamos los catálogos de indexación ISI Web of Science, Biblioteca del Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud (BIREME), Scientific Electronic Library Online (SciELO) y Google Scholar. Inicialmente se hizo la búsqueda mediante el cruce de las palabras clave “ethics”, “palliative care” e “child” con una respuesta total de más de 20.000 referencias posibles, estableciéndose un límite de tiempo para los artículos publicados hasta el año 2015.

Ante este resultado, hemos tratado de refinar la búsqueda mediante la adición de “*and not cancer*”, como el enfoque del trabajo son precisamente los casos no oncológicos. Con ello, la búsqueda ha alcanzado el objetivo de centrarse en el problema de las malformaciones/lesiones cerebrales. Se hizo un cruce de las referencias estudiadas en cada base que fueron listadas y buscadas en las fuentes de acceso abierto Periódicos Capes y Research Gate, además de la búsqueda directa por medio de la herramienta de Google. Reseñas de cada fuente extrajeron los datos sobre: la enfermedad responsable de los cuidados paliativos del niño; tratamientos y procedimientos considerados obstinación terapéutica; conflictos de responsabilidad profesional identificados; límites bioéticos del ejercicio de la heteronomía por el adulto responsable; consecuencias y límites éticos y legales de la indicación de los cuidados paliativos. Los datos fueron mutuamente confrontados de modo a revelar el consenso y los antagonismos entre el pensamiento, los fundamentos, los conceptos y paradigmas de los autores. El proceso de análisis de datos siguió el modelo de *feedforward*, es decir, los análisis ya realizados conducían los análisis siguientes y con ello algunos de los artículos que se centraron en las enfermedades cerebrales se mantuvieron en la muestra por brindar aspectos bioéticos relacionados con el tema.

Resultados y discusión

Bibliometría

El estudio bibliográfico sistemático resultó en 119 artículos, de los cuales 67 fueron obtenidos en su totalidad¹²⁻⁷⁸. Los casos clínicos estudiados estaban relacionados con diferentes trastornos, pero había una preponderancia de problemas neurológicos que demuestra cómo el tema de la neuroética se viene ganando relieve en el contexto de los cuidados paliativos pediátricos. Las enfermedades estudiadas fueron: parálisis cerebral severa¹²; insuficiencia cardíaca severa por cardiopatía inoperable¹⁶; atrofia muscular espinal^{27,52}; distrofia muscular de Duchenne^{31,50}; coma persistente por lesiones accidentales en pacientes que ya tienen neoplasia cerebral incurable³²; insuficiencia respiratoria debida a la hem siderosis pulmonar³⁶; El síndrome de Down asociado con encefalopatía degenerativa⁴²; trasplante de riñón y coma persistente por lesiones accidentales⁴⁴; trisomía 18 con defecto cardíaco operable⁴⁵; fibrosis quística terminal⁴⁵; error innato del metabolismo con coma persistente⁴⁷; Síndrome de Proteus⁶⁹.

Los artículos sistemáticamente estudiados permitieron el análisis del panorama completo y cotidiano de los conflictos bioéticos en relación con los cuidados paliativos que se convierten en tratamiento estándar, es decir, asociados a la limitación terapéutica. La limitación terapéutica es, por lo tanto, el extremo de los cuidados paliativos y la situación en la que los conflictos bioéticos se hacen más evidentes. En esencia, la base ética y legal para el problema, según Lago y colaboradores⁴² radica en el hecho de que la atención médica de final de vida se ha convertido en tema de salud pública.

Visión general de los cuidados paliativos pediátricos

Los trabajos acordaban que el dilema ético sobre la limitación terapéutica surge simultáneamente con los grandes avances de la tecnología biomédica. La situación de inercia para el médico y para el marco legal es a la última el uso indiscriminado de toda la tecnología existente, pese los efectos nocivos inherentes a las tecnologías de soporte vital, sobre todo las más invasivas. En ese punto, Sayeed⁶⁴ afirma que leyes mal redactadas y en disonancia con la realidad de la praxis clínica terminan por impedir la solución de problemas serios y empeoran la condición de tratamiento del grupo más débil- en el caso los pacientes en cuidados de final de vida.

Mercurio y colaboradores⁴⁸ clasifican los países por colores: verde, donde la legislación es explícita en el reconocimiento de la necesidad de limitación terapéutica; amarillo, donde la situación no está definida, pero con una tendencia a la aceptación de límites; y rojo, donde se rechaza cualquier discusión en este sentido. Durall y colaboradores²¹ ejemplifican, indicando que en Rusia no se admite ningún tipo de discusión o acercamiento a la limitación terapéutica. Por lo tanto, la mayor parte de las discusiones bioéticas estudiadas nos llegan desde autores de los países en donde la limitación terapéutica ya encuentra un marco legal más consolidado, de modo que los conflictos se muestran en un nivel más alto de complejidad.

En teoría, según Pelant y colaboradores⁵³, buenos servicios de cuidados paliativos evitarían la hospitalización, el aislamiento y los procedimientos innecesarios en los cuidados médicos de final de vida. Pero Lago y colaboradores⁴² advierten que en el grupo de edad pediátrica, los cuidados de final de vida se vienen realizando más a menudo en las Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). Esto genera evidentes conflictos éticos porque la UCI están estructuradas para cuidados intensivos, mientras los pacientes terminales requieren cuidados paliativos y limitación terapéutica.

En este punto, Ramnarayan y colaboradores⁵⁹ muestran que adultos con predicción de final de vida próximo tienden a elegir la muerte en sus hogares, pero el niño en situación de terminalidad tiende a morir en ambientes hospitalarios y principalmente en las UCI, por lo tanto en condición de obstinación terapéutica. Justamente, Rezzonico⁶² proclama que los cuidados de final de vida se basan en el rechazo a la obstinación terapéutica, es decir, en la negativa al uso masivo de la tecnología, incluso ante el resultado previsible y esperado de muerte del paciente. En una descripción genérica, se renuncia o se suspenden^{12,78} los tratamientos que son dolorosos e ineficaces pero jamás se abandona al paciente sin cuidados: se deja de emplear las tecnologías avanzadas pero se le dan medicinas que puedan alentar los síntomas y se mantienen los cuidados básicos al paciente. Es decir, no se justifica el ingreso en la UCI de paciente terminal bajo cuidados paliativos. Hay otros ambientes en el mismo hospital- enfermería, habitaciones, cama-día, que se muestran más adecuados a la condición de pacientes terminales.

Morgan⁴⁹ compara la recomendación para la limitación terapéutica en adultos - que por convención difusa considera seis meses como la temporalidad estadísticamente previsible de

muerte, tomada como condición inicial para la renuncia de tratamientos o su suspensión - con los procedimientos adoptados para la franja etaria pediátrica, cuyo tiempo previsible de óbito aún no ha sido determinado por la comunidad médica.

Leeuwenburgh-Pronk y colaboradores⁴³ señalan que la heteronomía del niño se recubre del carácter de tutela, teniendo en cuenta que la infancia debe ser protegida, incluso de la inmadurez e irresponsabilidad inherentes a este período de la vida. Cuando este valor fundamental se enfrenta con el caso de los niños que sufren de enfermedades crónicas y con corta esperanza de vida, los conflictos éticos y legales relativos a la limitación terapéutica reflejan un choque de valores entre lo sagrado de la vida y la calidad de vida. Ambos son expresiones de valores generales y difusas y sólo tienen efectos prácticos ante algún caso concreto. Geller y colaboradores³² reafirman esa perspectiva, pues el conflicto se vuelve aún más crispado cuando se trata de niños.

En tales casos, la cuestión sobre cuál valor prevalece se intensifica: se debe considerar un día más en la vida del niño, que es algo muy valioso; o en qué medida la falta de calidad de vida se debe considerar en la decisión. Como ejemplo, Klein⁴¹ muestra el caso de un bebé portador de holoprosencefalia con complicaciones respiratorias graves y estancias largas en la UCI, en cuyo caso estaría indicada la limitación terapéutica. Sin embargo, inesperadamente, este bebé tuvo una buena recuperación posterior y se desarrolló hasta por lo menos la edad preescolar sin presentar nuevas y graves complicaciones.

Casos como éstos nos conlleva a plantear la pregunta acerca de la expectativa de la temporalidad para la limitación terapéutica: ¿debería proponerse en la perspectiva de muerte en seis meses, tal como la práctica ya sedimentada para los adultos? O debería tener en cuenta otros factores tales como la probabilidad de supervivencia - hasta los diez años, la adolescencia o la adultez? La literatura nos muestra que la cuestión queda abierta.

Suspender frente a renunciar a tratamientos

La mayoría de los artículos estudiados reanuda el debate ético y legal sobre la diferencia entre la suspensión y la renuncia al tratamiento. La conclusión teórica de los autores dice que suspender o renunciar a determinado tratamiento son éticamente equivalentes, pero en la práctica, los médicos, las enfermeras y el público en general consideran más aceptables la renuncia que la suspensión.

Tsai⁷¹ afirma que ya ha sido posible evaluar los efectos beneficiosos y perjudiciales de la suspensión del tratamiento. Por lo tanto, la suspensión de soporte avanzado trae la estimación esperada de óbito y esta percepción de previsibilidad se acercaría la suspensión del tratamiento a la práctica de eutanasia. A este respecto, legalmente, el término “eutanasia” se aplica cuando hay petición expresa de muerte por parte del paciente, mientras que la suspensión de tratamientos inútiles y obstinados es una medida de cuidados paliativos. En la práctica, la renuncia a tratamientos avanzados implica la sustitución de un tratamiento más invasivo y agresivo por otros que, aunque menos eficaces, resulten en la percepción de que el final de la vida está siguiendo su curso “natural”⁷¹.

Hermosa respuesta a este conflicto de valores se puede encontrar en el trabajo estadístico de Tan y colaboradores⁶⁷, que logran concretar en términos matemáticos que tanto la percepción del sentido común como la reflexión ética son correctos. Los autores presentan una curva Kaplan-Meier de supervivencia de grupos formados por pacientes sometidos a “renuncia” y a la “suspensión” del tratamiento: en la fase inicial, ambos grupos tienen la misma mortalidad, pero después de esta fase inicial, el grupo “renuncia” tiene, sorprendentemente, una mayor supervivencia que el grupo de “suspensión”. Es decir, cuando se suspende o se indica la renuncia a determinado tratamiento invasivo, el óbito será previsiblemente más inmediato en el caso de los pacientes más graves. Sin embargo, una proporción significativa de los pacientes pueden sobrevivir por más tiempo en periodo indefinido – de unos pocos días a varias semanas - si en lugar de los procedimientos más intensivos e invasivos reciben los cuidados paliativos adecuados.

De todos modos, Klein⁴¹ señala que cuando el tratamiento se suspende y la ocurrencia del óbito tarda más, los padres tienden a cuestionar si el diagnóstico de la enfermedad terminal de vida era realmente correcto. Con ello, a menudo reconsideran las decisiones de limitación terapéutica, intensificando los conflictos bioéticos al generar la quiebra de la confianza en la relación médico-paciente, lo que es completamente comprensible gracias a la importante dimensión subjetiva de la angustia y de la responsabilidad que recaen sobre los padres ante la muerte del niño. Esta quiebra de confianza muestra el profundo deseo de los padres para curar o al menos proteger al niño contra el sufrimiento, incluso en sus momentos finales.

Procedimientos éticos en la toma de decisión de limitación terapéutica

Cuarenta y seis artículos mencionaron la cuestión del procedimiento de toma de decisión sobre la limitación terapéutica. La cuestión de la dependencia del niño y su incapacidad para la plena expresión siempre ha sido considerada no como una barrera a la limitación terapéutica, sino como un factor desencadenante de conflictos éticos singulares. Para fines comparativos, Siegel y colaboradores⁶⁶ describen que la eutanasia infantil legalizada en Holanda y Bélgica⁷⁹, es un procedimiento altamente judicializado en el cual la fiscalía analiza el proceso decisorio en cuanto al ejercicio de los requisitos legales. No se trata de análisis de mérito sino de hacer constas que las etapas formales han sido cumplidas de modo integral.

Ante eso, Morrison y Kang⁵¹ encontraron que la decisión de limitación terapéutica en la UCI, aunque sea algo doloroso, se ha convertido en una rutina, por lo que su procedimiento decisorio corresponde al equipo médico asistente que es quien conoce y vivencia los detalles del caso. Es decir, los autores defienden que comités institucionales de ética son esenciales, pero su rol es actuar como instancia revisora para la intermediación de los conflictos, si los hubiere.

En todos los textos obtenidos se nota el valor del diálogo con los padres como siendo el procedimiento que legitima la limitación terapéutica. También está consensuado que la iniciativa por la limitación terapéutica advenga del equipo médico, siendo en pocos casos oriunda de los padres. En síntesis, los textos demuestran que debe haber modos y condiciones adecuadas de comunicación y tomas de decisión. Primeramente el equipo asistente- médicos, enfermeros, fisioterapeutas- deben acordar entre sí en las visitas diarias que la limitación terapéutica es lo mejor que se puede hacer para el paciente. Luego, los padres del niño son invitados para reuniones con el equipo que deben realizarse en un lugar adecuado.

En la primera reunión se trata el tema y se les da a los padres un tiempo para que puedan reflexionar sobre la cuestión; en un segundo momento se toma la decisión de limitación terapéutica. En algunos casos los padres se sienten inseguros de modo que pueden hacerse necesarias más reuniones. Estudiosos^{14,75} describen técnicas de comunicación abierta y honesta con los padres del paciente. Esta cuestión de comunicación se viene debatiendo desde por lo menos 1969 cuando Philip Evans y Cicely Saunders²² han confrontado la cultura de entonces

ante el óbito infantil. Evans describió que el médico presentaba una reacción emocional fuerte, improvisada, llegando a llorar con los padres que perdían a su niño mientras Saunders enfatizaba la necesidad de la empatía pero con alejamiento emocional, incluso para que el adecuado apoyo a los familiares se hiciera posible. Aun actualmente no solamente el médico pero el profesional de enfermería necesita saber actuar emocionalmente con la terminalidad de la vida en el contexto pediátrico⁴⁹, lo que refuerza la necesidad de que las visitas clínicas en UCI cuenten con la presencia de los profesionales que asistan a los pacientes.

La limitación terapéutica no es una medida intempestiva ni de urgencia sino más bien una decisión tomada en etapas de situación crónica de base. Es decir, el médico, en situación crítica, tiene el deber y la amplia libertad de indicar e iniciar tratamientos, pero cuando se trata de limitación terapéutica el hecho debe ser compartido y comunicado a los padres o responsables por el niño. La limitación terapéutica es ante todo la posición institucional del equipo de asistencia y no la posición personal del jefe del equipo o del médico de guardia.

Los trabajos investigados muestran que hay dos posturas legales para la legitimación de la limitación terapéutica. En los EEUU está legalizada pero profundamente aferrada al contrato hecho con los padres: el orden de no reanimación, por ejemplo, es un documento firmado por los responsables. Ya en otros países como Francia y Japón, se sigue el paradigma de la no objeción, es decir, el equipo médico propone la limitación terapéutica que es implantada si no hay objeción por parte de los padres. Para algunos estudiosos^{42,17}, ante la debilidad emocional vivenciada por las familias, el paradigma de no objeción es la forma de alentar el peso de la decisión para los padres, transfiriéndolo para el equipo sanitario de modo que los padres no vengan a sentir que ellos han sido quienes han tomado la decisión de la muerte del niño.

Si se cuenta con más directrices aclaradoras acerca del curso clínico natural de las enfermedades y los indicios clínicos que indiquen la condición clínica de terminalidad instalada, más segura y exacta será la iniciativa médica para proponer la limitación terapéutica¹⁵. Feudtner e Nathanson²⁵ indican que datos estadísticos consolidados pueden conducir los protocolos y directrices pero que en la praxis no se puede prever cómo será la evolución de determinado paciente específico, es decir, el ejercicio del pronóstico es esencialmente intuitivo. Por lo tanto, por el principio de la incertidumbre, no se puede

dejar de entablar amplio y franco diálogo con los responsables por el paciente. Cuidados paliativos son tópicos de investigaciones de punta y Cadell y colaboradores¹⁶ resaltan la importancia incluso de las investigaciones multicéntricas en cuidados paliativos. Ante la delicadeza de la situación investigaciones de este tipo vienen enfatizando que mismo los comités de ética en investigación muestran posiciones muy distintas acerca de los protocolos existentes.

Por ejemplo, hasta hace poco había mucha discusión ética acerca de la sedación profunda en las fases terminales de cáncer bajo la hipótesis de que el paciente sedado tendría reducido su tiempo de vida. Pero en otros trabajos, estudiando la literatura^{67,51}, se ve que pese a que teóricamente altas dosis de analgésicos y sedativos puedan inhibir el centro respiratorio, el grupo de pacientes que recibía dosis más altas ha sobrevivido por más tiempo en relación al grupo que no ha recibido lo mismo. Para estos autores la investigación en cuidados paliativos ha propiciado la aparición de directrices de sedación y analgesia que escalonan la dosis, es decir, se empieza con dosis más bajas que se van incrementando de poco a poco según la necesidad del paciente. Con este tipo de escalonamiento las dosis más altas de medicinas analgésicas y sedativas pueden ser usadas en pacientes que las necesiten sin que eso genere ningún tipo de desconfianza con relación a la eventual reducción de la sobrevivencia.

Pese a que el proceso dialógico entre el equipo médico y los responsables por el niño en final de vida quedan conflictos éticos acerca de la toma de decisión. Ham³⁴ discute el caso de los padres de un niño inglés que querían nuevos tratamientos aunque contrarios a la indicación médica. Los padres querían probar un segundo trasplante de médula que los médicos objetaban y en las cortes inglesas se le dio razón al protocolo médico que consideraba tal medida como futilidad y obstinación.

Feltman y colaboradores²³ describen el caso singular de comorbilidades graves: prematuridad grave con onfalocele. Los padres pedían insistentemente que el bebé fuera sometido a procedimiento quirúrgico y eventualmente a maniobras de reanimación cardiorrespiratoria pero el equipo médico preveía que eso no sería factible. Esos casos han revelado que hay cierta tendencia ética y legal a favorecer la decisión del equipo de asistencia por no iniciar el tratamiento en situaciones en las que no hay indicación médica o bien condiciones clínicas. Es decir: al final, renunciar a los tratamientos es más aceptable que suspenderlos.

Otro tipo de conflicto se presenta cuando los médicos indican la suspensión o la reducción de tratamientos y los padres quieren que sigan los cuidados. Como consenso, este conflicto no debe ser considerado de pronto en las primeras reuniones del equipo médico con los padres o responsables, pero cuando esta objeción aparece de forma sistemática. Construir la propuesta de limitación terapéutica a lo largo de la planificación de medio plazo de modo paulatino- según el deterioro clínico progresivo e irreversible- y no solamente al último momento, según la propuesta de los cuidados paliativos, es la manera de minimizar o evitar este tipo de situación.

En todo caso, muchos estudios^{13,21,27,49} consideran que en estas circunstancias una instancia ética revisora (como los comités institucionales de ética) podría ser accionada y, en los casos extremos, se podría enviar una solicitud al poder judicial. Sin embargo Powell⁵⁶ aún defiende que pese a que la limitación terapéutica no sea formalmente aceptada, el equipo médico no está éticamente obligado a la indicación de procedimientos invasivos de cuidados intensivos como la recolección seriada de muestra sanguínea, el monitoreo por electrodos (que requiere de cierta inmovilidad del paciente), balance hídrico por sondaje vesical, etc.

En este ítem, el pensamiento jurídico es distinto en los diferentes países del mundo. Estudiosos^{52,63} describen la tendencia en los EEUU de obligarles a los médicos a que realicen procedimientos de cuidados intensivos usuales caso el paciente no concuerde expresamente con la limitación terapéutica. Solamente situaciones específicas muy bien refrendadas por protocolos ya existentes, como neoplasia terminal o prematuridad extrema⁶⁹, son excepciones a esta tendencia. Ya en el Reino Unido^{34,77}, la tendencia general es respetar las decisiones y protocolos de médicos caso los equipos de diversos servicios consensuen sobre la futilidad terapéutica.

Gunn y colaboradores³³ han enseñado la situación límite de paciente con tumor cerebral, que reduciría su expectativa de vida, pero que por ocurrencia respiratoria alcanzó estado vegetativo extendido. Según los autores la postura ético legal prevalente en el ámbito estadounidense hubiera sido más contundente que la de otros países al suspender los tratamientos aunque en rebeldía de los familiares. Como ejemplo para Singapur, Japón, Alemania y Rusia, el momento del luto parental y los cuidados avanzados serían mantenidos hasta que los padres se conformaran con la situación. Según Schildmann y colaboradores⁶⁵, en Alemania se nota cierta resistencia a las prácticas de limitación terapéutica que

fueron usadas de forma abusiva durante el Nazismo, por ello hay más facilidad en no proceder con tratamientos que suspender algún tipo de soporte.

Tratamientos actuales a suspender/renunciar

En lo relativo a la limitación terapéutica, la primera decisión es el orden de no reanimación cardiopulmonar⁷ cuya eficacia global es de alrededor de un 30%; en casos de pacientes terminales se opuede incluso llegar a sobrevivida tras maniobras de reanimación, pero difícilmente el paciente saldrá del hospital. Es decir, la aceptación de esa limitación terapéutica es fuertemente simbólica: el orden de no reanimación significa que el paciente y los familiares reconocen el diagnóstico médico de terminalidad de la situación clínica y que la eventual sobrevivida a las maniobras de reanimación será breve y que no hay soluciones para el control de la enfermedad.

Pese a que Feltman y colaboradores²³ digan que cualquier tratamiento puede ser discutido en lo relativo a la suspensión o renuncia, conflictos más drásticos de decisión; ética recaen sobre el soporte ventilatorio/ventilación mecánica y nutrición enteral por sonda y cada uno de ellos presenta aspectos éticos peculiares. El soporte avanzado por ventilación mecánica vía intubación oro traqueal es un tratamiento muy invasivo y doloroso y frecuentemente necesita sedación y analgesia potente para ser aplicado o mantenido. Sin embargo, la suspensión de la ventilación mecánica usualmente conlleva al óbito en poco tiempo, generando así la cuestión sobre cuál sería la frontera entre limitación terapéutica y la eutanasia.

Ante los límites implicados en esta cuestión, estudiosos^{51,60} dicen que como el concepto de limitación terapéutica es algo nuevo, sería necesario incluso la fundación de un vocabulario que logre describir abstractamente los detalles de las situaciones clínicas vivenciadas, es decir, palabras y prácticas que hagan la debida distinción entre negligencia, limitación terapéutica y eutanasia.

Geller³² y sus colaboradores afirman que el soporte respiratorio presenta posibilidades menos drásticas e invasivas que la ventilación mecánica: es posible aplicar el apoyo no-invasivo o de asistencia respiratoria a través de traqueotomía en lugar de la intubación orotraqueal, por ejemplo. Estos autores enumeran las posibilidades de limitación terapéuticas de soporte respiratorio: 1) no iniciar medidas en este sentido; 2) No realizar la intubación orotraqueal; 3) limitarse al apoyo a través de la traqueotomía, si el paciente ya la hubiere hecho; 4) restringirse a

los soportes no invasivos; o 5) iniciar la ventilación mecánica durante un periodo predeterminado, después de lo cual se quitará la entubación al paciente, independientemente de su recuperación.

Investigadores^{30,32,45} reconocen que existe una futilidad clínica clara cuando el órgano tratado va fallando a pesar de la tecnología empleada. En el caso de la ventilación mecánica en el contexto de cuidados de final de la vida, si los parámetros ventilatorios se muestran extendidamente elevados y aun así los parámetros clínicos son de insuficiencia respiratoria no hay eutanasia en la suspensión de la ventilación mecánica. Al revés, hay claramente obstinación terapéutica en mantener la vida del paciente por un hilo que se romperá previsiblemente considerando el indispensable tratamiento invasivo y doloroso.

Vose y Nelson⁷⁵ consideran que esta es una situación de futilidad fisiológica, pero que la futilidad terapéutica también puede referirse a todo el cuadro clínico del paciente, cuando cada soporte avanzado se realiza en los parámetros habituales pero el estado del paciente se está deteriorando claramente de modo progresivo como en el caso de enfermedades neurodegenerativas. Frader y Michelson²⁷ añaden que, en el contexto de final de la vida, si la sedación tiene que ser profunda, debido a la ventilación mecánica y no por la condición clínica de base del paciente, también sería un criterio indicador de obstinación terapéutica.

El soporte respiratorio tiene matices en que no queda claro si había limitación terapéutica o determinación de la muerte del paciente en aquél momento. Estudios^{23,69,75}, describen el entredicho ético de la aplicación de bloqueadores neuromusculares a la extubación del paciente porque, obviamente, con el diafragma paralizado, la muerte es causada por la droga, no por la enfermedad subyacente. En este punto, Morrison y Berkowitz⁵⁰, en respuesta a la necesidad de distinguir las prácticas, definen que el término “eutanasia” sólo se puede utilizar cuando las drogas letales son administradas en períodos intercríticos del paciente. Es decir, la eutanasia sería una práctica realizada en momentos de estabilidad clínica (es decir, sin señales o síntomas de empeoramiento de la enfermedad) pero sólo bajo el expreso manifiesto del paciente. Por otro lado, en los contextos de atención de emergencia, mejor se aplicaría la terminología “limitación terapéutica”.

Torres y colaboradores⁶⁹ describen que la extubación en el contexto de los cuidados paliativos es precedida por la suspensión de relajantes musculares, aumento de la dosis de sedantes, la reducción

de los parámetros ventilatorios hasta la extubación y la sustitución por otro tipo de apoyo menos invasivo, tales como puntas nasales de oxígeno. Sin embargo, Penner y colaboradores⁵⁴, estudiando el caso de la distrofia muscular de Duchenne, muestran que no está claro si la ventilación mecánica domiciliar por traqueotomía es obstinación terapéutica o atención crónica ante esta grave enfermedad fatal y previsible.

En este sentido, los estudios^{23,77} encuentran que el cuidado menos invasivo - como traqueotomía o gastrostomía - no son a priori obstinados pero pueden exigir de per se cuidados y pueden generar nuevas complicaciones. Las ocurrencias asociadas a estos procedimientos pueden indicar situación de obstinación terapéutica. Igualmente el caso del paciente descrito por Leeuwenburgh-Prong y colaboradores⁴³ muestra cómo puede ser sutil la distinción entre limitación terapéutica y eutanasia: el paciente estaba estable, aunque en estado grave, con el mero uso de catéter de oxígeno nasal, es decir, el tratamiento no invasivo, pero cuya eliminación le causó la muerte en cuestión de pocas horas.

La cuestión neuroética es de particular importancia en la decisión sobre el conflicto de la suspensión de la asistencia respiratoria. De acuerdo con varios autores^{19-20,25,55}, ante pacientes con secuelas cognitivas graves (malformaciones cerebrales, coma persistente, parálisis cerebral, etc.), los médicos se sentirían menos incómodos al indicar tratamientos de suspensión y omisión de tratamientos que ante enfermedades terminales no oncológicas que no afectan la cognición, como las enfermedades musculares neurodegenerativas^{28,54,67}, fibrosis quística⁴⁶, insuficiencia pulmonar por hem siderosis³⁷, etc.

Sin embargo, con respecto a cromosopatías y/o malformaciones cerebrales, otros estudios^{12,76} sostienen que el diagnóstico en sí no es suficiente para indicar limitación terapéutica. Estas son enfermedades cuya expresión clínica puede tener mayor o menor intensidad, desde síntomas leves hasta graves problemas que generan la situación de dependencia de tecnología. Con cierta frecuencia, los portadores de estas enfermedades tienen períodos de estabilidad clínica. Feudtner²⁴ muestra la ilustración de la condición clínica en la perspectiva temporal de los pacientes, en los que se puede observar que la terminalidad comienza a hacerse evidente: 1) después del ingreso en la UCI, cuando la condición médica general no vuelve al nivel anterior (alta estabilidad, pero con secuelas); y 2) cuando comienza a haber recurrentes complicaciones clínicas graves.

Con respecto a la nutrición o hidratación por sonda nasogástrica o gastrostomía, para algunos autores^{12,20,26}, la nutrición es sólo la atención esencial para que el paciente presente capacidad de deglución o la perspectiva de retomarla. Por lo tanto, en caso de estado vegetativo persistente, la visión inglesa y estadounidense va en el sentido de dejar la definición a cargo de los responsables. Es decir, los médicos no indican la suspensión de ese cuidado, pero la nutrición por sondaje es suspensa mientras se incrementan las dosis de sedativo y se espere el óbito por deshidratación, si se lo piden los responsables legales.

Leeuwenburgh-Pronk y colaboradores⁴³ informan que, en general, los padres piden la suspensión de la alimentación debido a que el estado clínico general de la atención es muy doloroso, aunque el propio soporte nutricional no traiga aparente incomodidad para el paciente. Morrison y Kang⁵¹ menciona que la nutrición puede ser suspendida si le hace daño al paciente. Hidayat y colaboradores³⁵ describen el caso de una niña con cáncer terminal que se sentía muy hambrienta y quería comer, pero sufría con vómitos incontrolables que la deshidrataban cada vez que lo hacía. Si bien sea evento común en los EE.UU., de acuerdo con Wellesley y Jenkins⁷⁶, al menos la mitad de los médicos estadounidenses no están de acuerdo que la supresión de la alimentación artificial sea la limitación terapéutica éticamente aceptable. Y Devictor y Latour¹⁹ muestran que en los países europeos puede haber una tendencia a no empezar la nutrición artificial en casos específicos, si hay un acuerdo de los responsables, pero la supresión de la nutrición raras veces se propone.

Por último, los estudiosos^{26,75} afirman con respecto a los costes financieros de la atención a pacientes con enfermedades terminales, que no es posible decir que el dinero no gastado con determinado paciente irá necesariamente para otras personas que necesitan algún tipo de tratamiento. El costo de la salud es global, por lo que los casos individuales no generan impacto financiero significativo en el sistema.

Consideraciones finales

Las decisiones terapéuticas para iniciar el tratamiento o no en base a su doble efecto es una discusión que combina cuestiones técnicas y éticas, y debe añadir el valor de la dignidad humana del paciente. Ningún tratamiento de per se es fútil; la futilidad es un atributo de valor relativo, conectado

a la realidad del tratamiento y al contexto clínico general, es decir, si existe una expectativa de curación o sobre todo de alivio⁶. Por lo tanto, la limitación terapéutica no es una decisión que se toma solamente por el médico asistente, pero sino por el equipo, de la cual el jefe sólo es el portavoz, teniendo en cuenta que la responsabilidad legal es principalmente institucional. Los niños con malformaciones cerebrales graves presentan como mecanismo de terminalidad de la vida más usuales las ocurrencias clínicas relacionadas al aparato respiratorio, de modo que el debate bioético más evidente tiene que ver con la suspensión o la no indicación de ventilación mecánica.

A pesar de la obstinación terapéutica estar considerada desviación ética, la ley brasileña actual no positivó esta figura: hay legislación contraria a la negligencia, a la imprudencia y a la eutanasia pero no existe formalmente norma o ley contraria a los excesos de la hipermedicalización de paciente terminal⁷. Sin embargo, la Resolución CFM 1.995 / 2012⁸⁰ sobre las directivas anticipadas de vida, trata de ponerse en línea con la cultura ética y legal de los Estados Unidos, basada en contratos escritos y decisiones. Eso suena relativamente ajeno a la cultura europea y quizás también a la práctica brasileña, que tienden a tomar una postura de no objeción en lugar de centrarse en un contrato explicitado por el paciente.

Desde un punto de vista ético y legal, hay actualmente en Brasil autorización únicamente para que el personal médico, en el contexto de los cuidados paliativos, puedan restringir los procedimientos diagnósticos y terapéuticos. Sin embargo, todavía no se conocen los juicios que castiguen conductas de obstinación terapéutica. Por el contrario, los actos de obstinación terapéutica pueden ser tratados erróneamente como el mantenimiento del derecho a la vida de un paciente, según entiende la Fiscalía⁸¹ la Resolución CFM 1805 / 2006⁸². En conclusión, graves malformaciones cerebrales dan lugar a una situación de terminalidad de la vida; siendo indicados los cuidados paliativos, que tienen como principal dilema la limitación de la asistencia respiratoria. La decisión de limitar los esfuerzos deben tener un aspecto institucional, de equipo, y el diálogo con los padres o tutores es uno de los principales pilares éticos. De hecho, el uso generalizado de la tecnología avanzada para cada tipo de paciente ya no es éticamente aceptada; queda ahora por hacer frente a la realidad, perfeccionando el tratamiento médico para la adecuada limitación terapéutica para los pacientes terminales.

Referencias

1. Junges JR. Bioética: hermenêutica e casuística. São Paulo: Loyola; 2006.
2. Rodrigues CFA. Alteridade da morte de Emmanuel Levinas. Rev. bioét. (Impr.). 2012;20(3):442-50.
3. Taboada P. El derecho a morir con dignidad. Acta Bioeth. 2000;6(1):89-101.
4. Marreiro CL. Responsabilidade civil do médico na prática da distanásia. Rev. bioét. (Impr.). 2013;21(2):308-17.
5. Junges JR, Cremonese C, Oliveira EA, Souza LL, Backes V. Reflexões legais e éticas sobre o final da vida: uma discussão sobre a ortotanásia. Rev. bioét. (Impr.). 2010;18(2):275-88.
6. Kipper DJ. O problema das decisões médicas envolvendo o fim da vida e propostas para nossa realidade. Bioética. 1999;7(1):59-70.
7. Academia Nacional de Cuidados Paliativos. Manual de cuidados paliativos. Rio de Janeiro: Diagraphic; 2009.
8. Villas-Bôas ME. Da eutanásia ao prolongamento artificial. Rio de Janeiro: Forense; 2005.
9. Souza PVS. O médico e o dever legal de cuidar: algumas considerações jurídico-penais. Bioética. 2006;14(2):229-38.
10. Lien Foundation. The 2015 quality of death index: Ranking palliative care across the world. London: The Economist Intelligence Unit; 2015.
11. Marconi MA, Lakatos EM. Técnicas de pesquisa. 7ª ed. São Paulo: Atlas; 2012.
12. Ambler J. When is the right time? Complex issues around withdrawing life-sustaining treatment in children. S Afr Med J. 2014;104(7):507-9.
13. Basu RK. End-of-life care in pediatrics: ethics, controversies, and optimizing the quality of death. Pediatr Clin North Am. 2013;60(3):725-39.
14. Bovens L. Child euthanasia: should we just not talk about it? J Med Ethics. 2015;41(8):630-4.
15. Brook L, Hain R. Predicting death in children. Arch Dis Child. 2008;93:1067-70.
16. Cadell S, Ho G, Jacques L, Wilson K, Davies B, Steele R. Considerations for ethics in multisite research in pediatric palliative care. Palliat Med. 2009;23(3):274-5.
17. Clark J, Dudzinski D. The culture of dysthanasia: attempting CPR in terminally ill children. Pediatrics. 2013;131(3):572-80.
18. Colby WH, Dahlin C, Lantos J, Carney J, Christopher M. The National Consensus Project for Quality Palliative Care clinical practice guidelines domain 8: ethical and legal aspects of care. HEC Forum. 2010;22(2):117-31.
19. Devictor DJ, Latour JM. Forgoing life support: how the decision is made in European pediatric intensive care units. Intensive Care Med. 2011;37(11):1881-7.
20. Diekema D, Botkin J. Clinical report: forgoing medically provided nutrition and hydration in children. Pediatrics. 2009;124(2):813-22.
21. Durall A, Zurakowski D, Wolfe J. Barriers to conducting advance care discussions for children with life-threatening conditions. Pediatrics. 2012;129(4):e975-82.
22. Evans P, Saunders C. The management of fatal illness in childhood. Proc R Soc Med. 1969;62:15-7.
23. Feltman D, Stokes T, Kett J, Lantos JD. Is treatment futile for an extremely premature infant with giant omphalocele? Pediatrics. 2014;133(1):123-8.
24. Feudtner C. Collaborative communication in pediatric palliative care: a foundation for problem-solving and decision-making. Pediatr Clin North Am. 2007;54(5):583-607.
25. Feudtner C, Nathanson PG. Pediatric palliative care and pediatric medical ethics: opportunities and challenges. Pediatrics. 2014;133(1 Suppl):s1-7.
26. Floriani C. Cuidados paliativos no domicílio: desafios aos cuidados de crianças dependentes de tecnologia. J Pediatr. 2010;86(1):15-20.
27. Frader J, Michelson K. Can policy spoil compassion? Pediatr Crit Care Med. 2007;8(3):293-4.
28. García-Salido A, Paso-Mora MG, Monleón-Luque M, Martino-Alba R. Palliative care in children with spinal muscular atrophy type I: what do they need? Palliat Support Care. 2015;13(2):313-7.
29. Garros D. Uma "boa" morte em UTI pediátrica: é isso possível? J Ped. 2003;79(2 Suppl):S243-54.
30. Garros D, Rosychuk RJ, Cox PN. Circumstances surrounding end of life in a pediatric intensive care unit. Pediatrics. 2003;112(5):e371.
31. Gerhardt CA, Grollman JA, Baughcum AE, Young-Saleme T, Stefanik R, Klopfenstein KJ. Longitudinal evaluation of a pediatric palliative care educational workshop for oncology fellows. J Palliat Med. 2009;12(4):323-8.
32. Geller G, Harrison KL, Rushton CH. Ethical challenges in the care of children and families affected by life-limiting neuromuscular diseases. J Dev Behav Pediatr. 2012;33(7):548-61.
33. Gunn S, Hashimoto S, Karakozov M, Marx T, Tan IKS, Thompson DR *et al.* Ethics roundtable debate: child with severe brain damage and an underlying brain tumour. Crit Care. 2004;8(4):213-8.
34. Ham C. Tragic choices in health care: lessons from the child B case. BMJ. 1999;319(7219):1258-61.
35. Hidayat T, Iqbal Z, Nasir A, Mohamad N, Taib F. Can I give food or drink to my terminally ill child? Education in Medicine Journal. 2015;7(3):e73-8.
36. Himelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, Weissman D. Pediatric palliative care. N Engl J Med. 2004;350(17):1752-62.
37. Hirani SA, Rahman A. Child with idiopathic pulmonary hemosiderosis: a case report from Pakistan with multiple ethical and moral issues. J Pediatr Nurs. 2012;27(4):e22-8.

38. Hynson JL, Aroni R, Bauld C, Sawyer SM. Research with bereaved parents: a question of how not why. *Palliat Med.* 2006;20(8):805-11.
39. Jones BL, Contro N, Koch KD. The duty of the physician to care for the family in pediatric palliative care: context, communication, and caring. *Pediatrics.* 2014;133(1 Suppl):S8-15.
40. Kaczor C. Against euthanasia for children: a response to Bovens. *J Med Ethics.* 2016;42(1):57-8.
41. Klein SM. Moral distress in pediatric palliative care: a case study. *J Pain Symptom Manage.* 2009;38(1):157-60.
42. Lago P, Devictor D, Piva JP, Bergounioux J. Cuidados de final de vida em crianças: perspectivas no Brasil e no mundo. *J Pediatr.* 2007;83(2 Suppl):S109-15.
43. Leeuwenburgh-Pronk WG, Miller-Smith L, Forman V, Lantos JD, Tibboel D, Buysse C. Are we allowed to discontinue medical treatment in this child? *Pediatrics.* 2015;135(3):545-9.
44. Levetown M. Communicating with children and families: from everyday interactions to skill in conveying distressing information. *Pediatrics.* 2008;121(5):e1441-60.
45. Levine DZ. Discontinuing immunosuppression in a child with a renal transplant: are there limits to withdrawing life support? *Am J Kidney Dis.* 2001;38(4):901-15.
46. Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Pediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *Lancet.* 2008;371(9615):852-64.
47. Martin C. Deception and the death of Ilyusha: truth and the best interest of a dying child in The Brothers Karamazov. *Pediatrics.* 2014;134(2 Suppl):s87-96.
48. Mercurio MR, Murray PD, Gross I. Unilateral pediatric "do not attempt resuscitation" orders: the pros, the cons, and a proposed approach. *Pediatrics.* 2014;133(1 Suppl):S37-43.
49. Morgan D. Caring for dying children: assessing the needs of the pediatric palliative care nurse. *Pediatr Nurs.* 2009;35(2):86-90.
50. Morrison W, Berkowitz I. Do not attempt resuscitation orders in pediatrics. *Pediatr Clin North Am.* 2007;54(5):757-71.
51. Morrison W, Kang T. Judging the quality of mercy: drawing a line between palliation and euthanasia. *Pediatrics.* 2014;133(1 Suppl):s31-6.
52. Okhuysen-Cawley R, McPherson ML, Jefferson LS. Institutional policies on determination of medically inappropriate interventions: use in five pediatric patients. *Pediatr Crit Care Med.* 2007;8(3):225-30.
53. Pelant D, McCaffrey T, Beckel J. Development and implementation of a pediatric palliative care program. *J Pediatr Nurs.* 2012;27(4):394-401.
54. Penner L, Cantor RM, Siegel L. Joseph's wishes: ethical decision-making in Duchenne muscular dystrophy. *Mt Sinai J Med.* 2010;77(4):392-7.
55. Piva JP, Garcia PCR, Lago PM. Dilemas e dificuldades envolvendo decisões de final de vida e oferta de cuidados paliativos em pediatria. *Rev Bras Ter Intensiva.* 2011;23(1):78-86.
56. Powell R. Dilemmas in the medical treatment of patients facing inevitable death. *Arch Dis Child.* 2007;92(9):746-9.
57. Puckey M, Bush A. "Passage to paradise" ethics and end-of-life decisions in children. *Paediatr Respir Rev.* 2011;12(2):139-43.
58. Rahimzadeh V, Bartlett G, Longo C, Crimi L, Macdonald ME, Jabado N *et al.* Promoting an ethic of engagement in pediatric palliative care research. *BMC Palliat Care.* 2015;14:50-7.
59. Ramnarayan P, Craig F, Petros A, Pierce C. Characteristics of deaths occurring in hospitalized children: changing trends. *J Med Ethics.* 2007;33(5):255-60.
60. Rapoport A, Shaheed J, Newman C, Rugg M, Steele R. Parental perceptions of forgoing artificial nutrition and hydration during end-of-life care. *Pediatrics.* 2013;131(5):861-9.
61. Renjilian CB, Womer JW, Carroll KW, Kang TI, Feudtner C. Parental explicit heuristics in decision-making for children with life-threatening illnesses. *Pediatrics.* 2013;131(2):e566-72.
62. Rezzónico CA. Bioética y derechos de los niños. *Arch Argent Pediatr.* 2004;102(3):214-9.
63. Ruppe MD, Feudtner C, Hexem KR, Morrison WE. Family factors affect clinician attitudes in pediatric end-of-life decision making: a randomized vignette study. *J Pain Symptom Manage.* 2013;45(5):832-40.
64. Sayeed SA. Baby doe redux? The Department of Health and Human Services and the Born-Alive Infants Protection Act of 2002: a cautionary note on normative neonatal practice. *Pediatrics.* 2005;116(4):e576-85.
65. Schildmann J, Hoetzel J, Baumann A, Mueller-Busch C, Vollmann J. Limitation of treatment at the end of life: an empirical-ethical analysis regarding the practices of physician members of the German Society for Palliative Medicine. *J Med Ethics.* 2011;37(6):327-32.
66. Siegel AM, Sisti DA, Caplan AL. Pediatric euthanasia in Belgium: disturbing developments. *Jama.* 2014;311(19):1963-4.
67. Tan GH, Totapally BR, Torbati D, Wolfsdorf J. End-of-life decisions and palliative care in a children's hospital. *J Palliat Med.* 2006;9(2):332-42.
68. Tomlinson D, Bartels U, Hendershot E, Constantin J, Wrathall G, Sung L. Challenges to participation in paediatric palliative care research: a review of the literature. *Palliat Med.* 2007;21(5):435-40.
69. Torres JCT, Goya JLH, Rubia NH, Jimenez PN, Muñoz FG, Rodríguez JP *et al.* Recomendaciones sobre toma de decisiones y cuidados al final de la vida en neonatología. *An Pediatr.* 2013;78(1):190.e1-14.
70. Truog RD, Meyer EC, Burns JP. Toward interventions to improve end-of-life care in the pediatric intensive care unit. *Crit Care Med.* 2006;34(11 Suppl):S373-9.

71. Tsai E. Withholding and withdrawing artificial nutrition and hydration. *Paediatr Child Health*. 2011;16(4):241-2.
72. Turner HN. Parental preference or child well-being: an ethical dilemma. *J Pediatr Nurs*. 2010;25(1):58-63.
73. Viillard ML. Some general considerations of a human-based medicine's palliative approach to the vulnerability of the multiply disabled child before the end of life. *Cult Med Psychiatry*. 2014;38(1):28-34.
74. Villares JM, Elízaga IV. Aspectos éticos en nutrición e hidratación en el niño: comentarios al documento de la Academia Americana de Pediatría. *Acta Pediatr Esp*. 2012;70(1):15-9.
75. Vose LA, Nelson RM. Ethical issues surrounding limitation and withdrawal of support in the pediatric intensive care unit. *J Intensive Care Med*. 1999;14(5):220-30.
76. Wellesley H, Jenkins IA. Withholding and withdrawing life-sustaining treatment in children. *Paediatr Anaesth*. 2009;19(10):972-8.
77. Wilfond BS. Tracheostomies and assisted ventilation in children with profound disabilities: navigating family and professional values. *Pediatrics*. 2014;133(1 Suppl):S44-9.
78. Zinner SE. The use of pediatric advance directives: a tool for palliative care physicians. *Am J Hosp Palliat Care*. 2008;25(6):427-30.
79. Silva FM, Nunes R. Caso belga de eutanásia em crianças: solução ou problema? *Rev. bioét. (Impr.)*. 2015;23(3):475-84.
80. Conselho Federal de Medicina. Resolução CFM nº 1.995, de 31 de agosto de 2012. Dispõe sobre as diretivas antecipadas de vontade dos pacientes. *Diário Oficial da União*. Brasília, p. 269-270, 31 ago 2012. Seção 1.
81. Brasil. Seção Judiciária do Distrito Federal. 14ª. Vara Federal. Autos do processo 2007.34.00.014809-3. [acesso 11 out 2016]. Disponível: <http://bit.ly/2efL5jy>
82. Conselho Federal de Medicina. Resolução CFM nº 1.805, de 28 de novembro de 2006. Na fase terminal de enfermidades graves e incuráveis é permitido ao médico limitar ou suspender procedimentos e tratamentos que prolonguem a vida do doente, garantindo-lhe os cuidados necessários para aliviar os sintomas que levam ao sofrimento, na perspectiva de uma assistência integral, respeitada a vontade do paciente ou de seu representante legal. *Diário Oficial da União*. Brasília. 28 nov 2006; seção 1: p.169.

Participación de los autores

El trabajo es parte de la tesis doctoral Darío Palhares, dirigida por Antonio Carlos Rodrigues da Cunha. Iris Almeida dos Santos contribuyó en la literatura y el desarrollo de los debates y de consideraciones finales.

