

Consideraciones médicas, éticas y jurídicas sobre decisiones de fin de la vida en pacientes pediátricos

Luciana Dadalto¹, Carolina de Araújo Affonseca²

Resumen

A partir del caso del bebé Charlie Gard, se discuten aspectos relativos a la toma de decisiones médicas en pediatría, sobre todo en pacientes portadores de enfermedades incurables y terminales. Se consideraron los principios bioéticos y de los cuidados paliativos, además de las cuestiones jurídicas relacionadas con la autoridad parental y la obstinación terapéutica, desde la perspectiva del ordenamiento jurídico brasileño. El proceso de toma de decisiones referidas a los cuidados en el fin de la vida en pediatría debe contemplar responsabilidades compartidas entre el equipo de salud y los padres, con la participación del niño siempre que sea posible, buscando el principio del mejor interés. Se debe evitar la judicialización de cuestiones médicas, situación asociada a desgaste y sufrimiento para todas las partes involucradas. Se concluye que la toma de decisión de final de vida en pediatría debe guiarse por la búsqueda del derecho a vivir con dignidad, pero, sobre todo, de mantenerla hasta el final de la vida.

Palabras clave: Enfermedades mitocondriales. Cuidados paliativos. Bioética. Toma de decisiones. Inutilidad médica.

Resumo

Considerações médicas, éticas e jurídicas sobre decisões de fim de vida em pacientes pediátricos

A partir do caso do bebê Charlie Gard, discutem-se aspectos relativos à tomada de decisão médica em pediatría, sobretudo em relação a pacientes portadores de doenças incuráveis e terminais. Foram considerados princípios bioéticos e do cuidado paliativo, além de questões jurídicas relacionadas a autoridade parental e obstinação terapêutica, sob a perspectiva do ordenamento jurídico brasileiro. O processo de tomada de decisões referentes a cuidado de fim de vida em pediatría deve contemplar compartilhamento de responsabilidades entre equipe de saúde e pais, com a participação da criança sempre que possível, buscando o princípio do melhor interesse. Deve-se evitar a judicialização de questões médicas, situação associada a desgaste e sofrimento de todas as partes envolvidas. Conclui-se que a tomada de decisão de final de vida em pediatría deve se pautar na busca do direito a viver com dignidade, mas, sobretudo, de mantê-la até o fim.

Palavras-chave: Doenças mitocondriais. Cuidados paliativos. Bioética. Tomada de decisões. Futilidade médica.

Abstract

Medical, ethical and legal considerations regarding end-of-life decisions in pediatric patients

To discuss, in the case of the baby Charlie Gard, aspects to be considered in medical decision making in pediatrics, especially in patients with incurable and terminal diseases. Bioethical principles and Palliative Care were considered, as well as legal issues related to parental authority and therapeutic obstinacy, from the perspective of the Brazilian legal system. Decisions related to end-of-life care in pediatrics should be a process of sharing responsibilities between the health team and parents, with the participation of the child whenever possible, seeking the principle of the best interest. Judicialization of medical issues must be avoided, as it is associated with attrition and suffering for all parties involved. End-of-life decision-making in pediatrics should be based on the search for the right to live with dignity, but, above all, to maintain it until the end of life.

Keywords: Mitochondrial diseases. Palliative care. Bioethics. Decision making. Medical futility.

1. **Doutora** lucianadadalto@uol.com.br – Centro Universitário Newton Paiva, Belo Horizonte/MG 2. **Mestre** carolina.affonseca@yahoo.com – Hospital Infantil João Paulo II, Belo Horizonte/MG, Brasil.

Correspondência

Luciana Dadalto – Av. do Contorno, 2.905, sala 406, Santa Efigênia CEP 30110-013. Belo Horizonte/MG, Brasil.

Declararam não haver conflito de interesse.

La evolución de la medicina, con toda la tecnología médica disponible, al mismo tiempo que permite un diagnóstico preciso y un tratamiento precoz de un número cada vez mayor de enfermedades, altera la historia natural de esas enfermedades, lo que torna al pronóstico una tarea más compleja. Tendremos un mayor arsenal de posibilidades para mantener la vida, pero aún sabemos muy poco sobre las consecuencias de nuestras acciones al emplearlo. ¿Qué representa para las familias, a mediano y largo plazo, optar por el uso de equipamientos de soporte artificial de la vida capaces de sustituir de forma permanente funciones vitales, como la respiratoria, pero que no sean capaces de curar la enfermedad en sí?¹

El aumento de la disponibilidad de recursos tecnológicos para el mantenimiento de la vida de niños con enfermedades incurables ha potenciado conflictos entre equipo de salud y familia. Esto genera, a veces, un traspaso del poder decisorio hacia el Poder Judicial, generalmente con consecuencias desastrosas para todas las partes involucradas. En el primer semestre de 2017, el caso del bebé inglés Charlie Gard, afectado por una enfermedad genética grave, progresiva e incurable, provocó discusiones alrededor del mundo, involucrando diferentes áreas del conocimiento, incluyendo la medicina, el derecho y la bioética.

El objetivo de este artículo es utilizar el caso del bebé Charlie Gard para discutir, de forma crítica, aspectos a ser considerados en la toma de decisiones médicas en pediatría, particularmente en casos de pacientes graves, portadores de enfermedades incurables y terminales. Para ello, será analizada la aplicación de los principios bioéticos de la autonomía, la beneficencia, la no maleficencia y la justicia¹, de los principios de los cuidados paliativos y de las cuestiones jurídicas implicadas, principalmente en cuanto a la autoridad parental y la obstinación terapéutica, desde la perspectiva del ordenamiento jurídico brasileño.

Breve relato del caso Charlie Gard

Charlie Gard nació a término, aparentemente saludable, el 4 de agosto de 2016. Con pocas semanas de edad, sus padres, Chris Gard y Connie Yates, percibieron las primeras señales de debilidad muscular. A los dos meses, éste fue internado en el Great Ormond Street Hospital en Londres, con dificultades para alimentarse, hipoactividad e insuficiencia respiratoria. Se iniciaron cuidados intensivos y las investigaciones condujeron al diagnóstico de distur-

mitocondrial grave y raro: síndrome de depleción de ADN mitocondrial.

A inicios de 2017, los padres de Charlie identificaron un tratamiento experimental que consistía en la suplementación de nucleósidos que teóricamente sustituirían la función del ADN dañado, reduciendo los efectos bioquímicos y clínicos de la enfermedad. A pesar de que este tipo de tratamiento no había sido, hasta entonces, utilizado en pacientes con el subtipo de mutación genética que ocasionaba la enfermedad de Charlie, los médicos inicialmente consideraron la posibilidad de utilizarlo. No obstante, en enero de 2017, Charlie presentaba evidencias de crisis convulsivas y deterioro de la función encefálica, y los médicos se convencieron de que el tratamiento, tanto la terapia intensiva continua con soporte avanzado de vida, como la terapia con reposición de nucleósidos, sería inútil.

Un médico norteamericano implicado en la investigación de nucleósidos se ofreció para tratar a Charlie y, en ese período, mediante campañas, los padres del niño recaudaron los recursos financieros necesarios para costear el tratamiento y el transporte de Charlie a Estados Unidos (EE. UU.).

No obstante, los médicos que cuidaban del paciente consideraron que el traslado y la sumisión al tratamiento eran contrarias al mejor interés del niño, dado que la enfermedad se encontraba en un estadio muy avanzado.

El 28 de febrero, los médicos solicitaron a la División de Familia del Tribunal Superior de Justicia de Londres permiso para retirar el soporte avanzado artificial de vida y brindar cuidados paliativos exclusivos a Charlie. A pesar de que los padres de Charlie no estuvieron de acuerdo con esa decisión, el día 11 de abril el juez Francis decidió a favor del hospital². La familia de Charlie apeló y la decisión fue revisada y confirmada por la Corte de Apelación el 23 de mayo³, en la Suprema Corte el 8 de junio⁴ y en la Corte Europea de Derechos Humanos⁵ el 20 de junio. Con todas las vías legales agotadas, se realizaron los planes para retirar el soporte artificial de vida, según la recomendación médica.

El caso despertó la atención de la sociedad y de los medios en todo el mundo, al punto de que el presidente de los Estados Unidos de América, Donald Trump, y el Papa Francisco hicieron declaraciones públicas de apoyo a los padres de Charlie. Además, diferentes especialistas internacionales en medicina y ciencias presentaron propuestas de tratamiento con evidencias aparentemente nuevas, alegando que las chances de que Charlie se beneficiara

con la terapia con nucleósidos podrían ser mayores de lo que había sido dicho hasta aquel momento.

El 10 de julio, el Great Ormond Street Hospital resolvió presentar esas nuevas evidencias al Tribunal Superior de Londres, que ordenó que el especialista en enfermedad mitocondrial de EE. UU. evaluase al bebé Charlie en Londres. Tras una reunión multidisciplinaria y nuevas pruebas de la acentuada gravedad de la enfermedad de Charlie, incluyendo resultados de resonancias magnéticas, el 24 de julio los padres aceptaron que el tratamiento experimental pudiese no traer beneficios para el bebé, por lo que decidieron acatar la indicación del Great Ormond Street Hospital.

Los padres de Charlie solicitaron, entonces, que el bebé fuese trasladado a la casa con el fin de que pudiese estar cerca de la familia y en su propio cuarto en los momentos finales de vida. No obstante, por motivos no divulgados por los medios, el hospital negó que el bebé fuera llevado a la casa. El bebé Charlie fue transferido a una institución de cuidados paliativos en la que fue sometido al retiro del soporte artificial que mantenía su respiración y murió el 28 de julio.

Aspectos médicos del caso

Como se describió, el bebé Charlie Gard era portador de una enfermedad mitocondrial, alteración adquirida genéticamente que determina disfunciones expresivas del funcionamiento de sus órganos y tejidos y afecta de forma contundente la supervivencia. La enfermedad mitocondrial es causada por el mal funcionamiento de las mitocondrias, orgánulos presentes en el citoplasma de las células de todos los tejidos del cuerpo humano. Ejecutan un papel fundamental en el metabolismo de la energía celular por medio de la cadena respiratoria, produciendo más del 90% de la adenosina trifosfato (ATP) necesaria para la ejecución de los procesos biológicos celulares⁶.

La cadena respiratoria está formada por un grupo de cinco complejos enzimáticos situados en la membrana interna de la mitocondria que participan de reacciones químicas en cadena cuyo proceso global se denomina fosforilación oxidativa. Este proceso es crucial no sólo para la producción de energía en forma de ATP, sino también para la formación y la detoxificación de radicales libres importantes para la supervivencia y la programación de la muerte celular.

La mayor parte de las proteínas que actúan en la cadena respiratoria es codificada por el ADN celular (ADNn), pero algunas de ellas lo son por el ADN mitocondrial (ADNmt). Por eso, para que la cadena

respiratoria funcione normalmente, tanto el sistema genético celular como el mitocondrial deben estar íntegros y funcionando en conjunto. Las alteraciones en el ADNn o en el ADNmt provocan modificaciones en el complejo fosforilativo de la respiración celular, comprometiendo la síntesis y el transporte de proteínas mitocondriales, además de alterar la capacidad de síntesis y la renovación de nucleósidos del genoma mitocondrial⁷.

Las mitocondriopatías están presentes en cerca de uno de cada cinco mil individuos y, por originarse en alteraciones tanto del ADNn como del ADNmt, pueden tener diferentes patrones de herencia genética: materna, autosómica recesiva o autosómica dominante. El hecho de que las mitocondrias estén presentes en todos los tejidos del cuerpo humano confiere a estas enfermedades un carácter multisistémico, comprometiendo varios órganos y tejidos simultáneamente, y en un curso progresivo. Hay una gran cantidad de enfermedades mitocondriales genéticamente distintas, cada una de ellas caracterizada por diferentes señales y síntomas⁶.

Las manifestaciones clínicas pueden variar y dependen de los órganos que están predominantemente afectados. Tienden a ser más pronunciadas las señales y los síntomas resultantes de la disfunción en órganos y tejidos con mayor demanda energética, como músculos, cerebro, hígado, corazón y riñones. Las principales manifestaciones clínicas son: debilidad muscular, neuropatía periférica, encefalopatía, atraso del desarrollo neuropsicomotor, convulsiones de difícil control, ceguera cortical, oftalmoplegia e insuficiencia hepática⁸⁻¹¹.

La primera mitocondriopatía fue relatada en 1959, y el descubrimiento de que las mitocondrias tienen un ADN propio tuvo lugar en 1963. No obstante, recién en 1981 fue plenamente develada la secuencia nucleotídica del ADN mitocondrial humano¹². En 1989 se relataron las primeras enfermedades relacionadas con alteraciones de ese ADN.

Existen diferentes alteraciones genéticas que provocan el síndrome de depleción del ADN mitocondrial caracterizado por la reducción de copias de ADNmt y la consecuente disfunción de la mitocondria en los tejidos afectados. Charlie Gard era portador de uno de los subtipos más graves de la enfermedad, relacionado con la mutación del gen mitocondrial RRM2B, alteración genética extremadamente rara. Los portadores de esa mutación desarrollan durante los primeros meses de vida debilidad muscular intensa asociada a insuficiencia respiratoria, microcefalia, atraso en el desarrollo neurológico, crisis convulsivas de difícil control,

sordera y mal funcionamiento renal. La enfermedad progresa rápidamente, provocando la muerte luego de pocos meses⁸.

La gran diversidad de síntomas, el involucramiento de diferentes órganos y los diversos modos de progresión de la enfermedad son un desafío para el desarrollo de intervenciones terapéuticas eficaces¹³. Además, por tratarse de alteraciones genéticas distintas y extremadamente raras, es muy difícil elaborar ensayos clínicos controlados involucrando un número adecuado de pacientes que permita el estudio de alternativas terapéuticas.

Existe un pequeño grupo de enfermedades mitocondriales para las cuales existe la indicación de suplementos con vitaminas o cofactores, como la suplementación de Coenzima Q10 para defectos de biosíntesis de esa molécula o suplementación de riboflavina, biotina y tiamina para alteraciones de deficiencia específica de esas vitaminas¹⁴. A pesar de eso, una reciente revisión de la Cochrane Review Groups¹⁵ concluye que hasta este momento no hay evidencia que justifique una intervención farmacológica específica en pacientes portadores de mitocondriopatías.

En el caso del síndrome de depleción del ADN mitocondrial, están surgiendo estudios en modelos animales y cultivos celulares en que se utiliza la terapia de reposición con nucleósidos asociada a inhibidores de su metabolismo¹⁶. Este era el tratamiento experimental por el cual los padres de Charlie luchaban en la Justicia, basados en la información de que esa terapia provocaría una reducción en la depleción del ADNmt. No obstante, tales drogas fueron utilizadas en modelos cuya mutación tenía lugar en los genes TYMP y DGUOK, y no en el gen RRM2B, responsable de la enfermedad de Charlie.

Faltan datos sobre el impacto clínico de reducir la depleción del ADNmt, así como estudios sobre posibles efectos colaterales asociados al tratamiento, principalmente en cuanto al uso de inhibidores del catabolismo de nucleósidos.

Como aún no hay estudios en humanos, no es posible evaluar la biodisponibilidad de la droga en el organismo, las dosis necesarias para obtener el efecto deseado, el beneficio clínico o los efectos colaterales secundarios a la medicación. Estudios señalan que la terapia de alteración genética y el tratamiento con células madre son opciones promisorias para lidiar con las mitocondriopatías¹⁷, pero hasta el momento no existe ninguna intervención que proporcione la cura de la enfermedad.

Aspectos jurídicos

Desde el punto de vista jurídico, el caso Charlie Gard puede ser analizado desde las siguientes perspectivas: 1) choque entre autoridad parental e indicación clínica; 2) interferencia del Estado en una cuestión privada; y 3) licitud de la obstinación terapéutica. No obstante, no es posible disociar esas cuestiones y tratarlas separadamente; por esta razón, este tópico tratará las tres perspectivas conjuntamente.

Charlie Gard, por ser menor, está sujeto a la autoridad parental, es decir, a los deberes parentales de criar, asistir y educar a los hijos menores. Según Konder y Teixeira¹⁸, la función del instituto es instrumentalizar los derechos fundamentales de los hijos, tornándolos personas capaces de ejercer sus elecciones personales con la correlativa responsabilidad. Así, hay que examinar si la toma de decisiones médicas forma parte de los límites de la autoridad parental. Las cuestiones de salud se insertan en los derechos de la persona humana y, como tal, no pueden ser transferidas a otros, ni siquiera a los padres o responsables legales.

Es cierto que los padres responden por sus hijos menores. No obstante, esa responsabilidad debe ser vista más como una obligación que como un derecho absoluto, no siendo posible que los padres asuman *a priori* la toma de decisiones personalísimas, que deben estar siempre en conformidad con el principio del mejor interés del menor en el caso concreto.

Ocurre que, si es común transferir el poder decisorio a los padres en la pediatría, desde el punto de vista jurídico esa transferencia es cuestionable. En la discusión sobre hemotransfusión en pacientes menores cuya familia está compuesta por Testigos de Jehová, la comprensión acerca de la no preponderancia de la voluntad de los padres es admitida¹⁹.

Parece aquí que, desde el punto de vista jurídico, se acepta que el poder decisorio en las cuestiones de salud sea transferido a los progenitores cuando su interés es el mantenimiento de la vida del hijo y, en contrapartida, se niega ese poder cuando su interés contraría la preservación de la vida. Se vislumbra así una contradicción en el tratamiento de la cuestión, que puede ser justificada por la dificultad de la cultura occidental para lidiar con la muerte²⁰.

Otro argumento común ha sido la supuesta inadecuación de la interferencia del Estado en una decisión que es de la familia. El ordenamiento jurídico inglés, así como el brasileño, prevé la posibilidad de que el Poder Judicial accione en caso de que los padres actúen en contra del mejor interés

del hijo. Así, la judicialización del caso por parte del Great Ormond Street Hospital fue amparada por la legislación vigente.

Es necesario preguntarse si llevar esa cuestión al Poder Judicial era realmente la mejor opción. Infelizmente, se divulgaron hasta el momento escasos detalles de la relación médicos-familiares, lo que habilita hipótesis sobre lo ocurrido. ¿Será que la comunicación del equipo de salud fue eficaz? ¿Será que hubo interferencia del Comité de Ética Hospitalario? ¿O incluso de un Comité de Bioética?

Se entiende que dejar decisiones tan personales al albedrío de la Justicia forma parte de un fenómeno social reciente: la sobrevaloración del Poder Judicial. Si en el siglo pasado el Poder Legislativo era visto como responsable de la pacificación social, por medio de la realización de leyes, en la contemporaneidad el Poder Judicial asumió ese papel, lo que justifica la judicialización de cuestiones privadas, como la decisión médica.

En realidad, la decisión sobre el mantenimiento o no del soporte vital de Charlie Gard no debería haber sido tomada por la Suprema Corte inglesa, ni por la Corte Europea de Derechos Humanos, sino por un proceso decisorio compartido entre equipo médico y familiares, buscando siempre el mejor interés del niño. Por lo tanto, se acuerda con el argumento de que la interferencia estatal fue inadecuada.

La discusión jurídica sobre la licitud de la obstinación terapéutica es muy actual y aún encuentra escasa apoyatura en la literatura, precisamente por la dificultad social para lidiar con la muerte. Así, desde el punto de vista médico, es socialmente aceptable la prolongación de la vida biológica, sin que se piense demasiado en el beneficio para el paciente de ese mantenimiento artificial.

Thaddeus Pope²¹ se ha destacado en el escenario norteamericano como férreo defensor de la ilicitud de la obstinación terapéutica, respaldándose en el principio bioético de la beneficencia. En Estados Unidos, los hospitales y los médicos están siendo procesados por obstinación, pero ese movimiento es todavía incipiente, tornándose más común cuando la obstinación fue explícitamente rechazada por el paciente en su directiva anticipada de voluntad (DAV). En el caso en análisis, las DAV no se aplicarían, porque Charlie no tenía discernimiento para manifestar su voluntad. Por ello, la discusión se centra en quién tiene el poder decisorio, pero también en cuál es la mejor decisión para el paciente.

El avance tecnológico modificó el curso natural de varias enfermedades, de forma positiva, como

en la sustitución temporal de órganos intensamente afectados en pacientes con enfermedades agudas graves, pero también de forma negativa, como en el mantenimiento artificial de la vida biológica de pacientes con enfermedades crónicas y terminales. Además, el surgimiento casi que a diario de nuevos tratamientos experimentales alimenta la esperanza de muchos enfermos y familiares en cuanto a la posibilidad de vencer la batalla contra lo inexorable.

Se destaca que el caso de Charlie Gard no es el primero de divergencia entre padres de pacientes con un cuadro de salud irreversible y el equipo médico que ofrece los cuidados. En octubre de 2004, otro caso que implicaba obstinación terapéutica en un menor causó conmoción en Inglaterra. Charlotte Wyatt nació prematuramente, en la vigésima sexta semana de gestación, y a los once meses era mantenida viva por aparatos, en un coma irreversible²². El equipo del Hospital Portsmouth solicitó al Poder Judicial una orden de no reanimación en caso de que la niña tuviera paro cardiorrespiratorio.

Los médicos alegaban que a pedido de los padres ya la habían reanimado tres veces, y que el procedimiento era fútil, pues no había perspectiva de mejora del cuadro clínico.

Los padres, por su parte, sostenían que un milagro podría tener lugar y no aceptaban la decisión médica de no reanimación. La corte londinense acató los argumentos del equipo médico y autorizó que no se realizase ningún procedimiento para reanimar a la niña en caso de paro cardiorrespiratorio. Se percibe, así, que el conflicto que involucra a médicos y padres de pacientes en condiciones irreversibles no es reciente en los tribunales ingleses, que muchas veces se han manifestado contrariamente a la obstinación terapéutica.

Cuidados paliativos, obstinación terapéutica y toma de decisiones en pediatría

En el sentido opuesto al de la medicina superespecializada y focalizada en el diagnóstico y la cura de las enfermedades, asociada al uso irrestricto de recursos tecnológicos para el soporte artificial de la vida, surgen con creciente importancia los cuidados paliativos, sobre todo en el contexto del cuidado de pacientes portadores de enfermedades crónicas y amenazantes para la continuidad de la vida.

Los cuidados paliativos constituyen un área de actuación médica que, según la definición de la Organización Mundial de la Salud actualizada en agosto de 2017, es *un abordaje de mejora de la calidad*

de vida de los pacientes (adultos o niños) y de sus familiares que enfrentan problemas asociados a enfermedades que amenazan la vida. Previene y alivia el sufrimiento por medio de la investigación precoz, una evaluación correcta y un tratamiento del dolor y de otros problemas físicos, psicosociales o espirituales²³.

Para el abordaje y el cuidado de pacientes portadores de enfermedades crónicas e incurables, es fundamental que estén implicados profesionales de salud capacitados para enfocar su atención en la persona enferma y no en la enfermedad. Este foco es esencial para que se puedan identificar en el paciente y en su familia todas las fuentes de sufrimiento y actuar de forma asertiva e interdisciplinaria con el objetivo de aliviarlo, ayudando a los padres y demás familiares a tomar decisiones que efectivamente estén alineadas con los mejores intereses del niño, conforme lo dispuesto por la Organización de las Naciones Unidas^{24,25}.

Los cuidados paliativos pediátricos exigen habilidades técnicas para el tratamiento de síntomas físicos como náuseas, dolor, disnea, insomnio, *delirium* y fatiga. Además, requieren habilidades humanísticas para cuidar de otras esferas de sufrimiento poco abordadas, como miedo, soledad, abandono, tristeza, falta de recursos socioeconómicos, y también habilidades de comunicación para que se consiga definir, con la familia, los objetivos del cuidado para el paciente.

Son necesarias características como empatía y compasión, tiempo y dedicación del equipo multiprofesional formado por médico, enfermero, asistente social, psicólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, nutricionista, sacerdote, entre otros, que trabajen de forma integrada y cuyo objetivo del cuidado sea prioritariamente aliviar el sufrimiento.

Para cada conducta propuesta es fundamental que se analicen los potenciales beneficios confrontándolos con los riesgos y sufrimientos que puedan ser infligidos. El profesional debe estar atento para evitar la obstinación terapéutica y el mantenimiento o la introducción de medidas fútiles que, por no tener potencial de alterar el curso natural de la enfermedad, en nada beneficiarán al paciente, pudiendo prolongar y tornar aún más doloroso el proceso de muerte. El riesgo de que las prácticas configuren obstinación terapéutica es aún mayor cuando se trata de pacientes con enfermedades progresivas, incurables y terminales.

Para que pueda alcanzarse el objetivo de ofrecer al niño y al adolescente cuidados de salud condicentes con su mayor interés, además de los

conocimientos en cuidados paliativos es necesario que existan políticas públicas adecuadas. Esos instrumentos legales deben valorar y ampliar el acceso a esa modalidad de cuidado, fomentar discusiones jurídicas que respalden la práctica de la ortotanasia y, principalmente, pautar las decisiones en los marcos de la bioética principialista: autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia²⁶.

La autonomía es la capacidad de gerenciar su propia voluntad o buscar aquello que considera es lo mejor para sí, libre de la influencia de otras personas. La beneficencia se refiere a la obligación ética de actuar buscando el mayor beneficio posible, asociado al menor perjuicio o no maleficencia, cuya finalidad es reducir los efectos adversos o indeseables de las acciones diagnósticas y terapéuticas en el ser humano. Finalmente, el principio de justicia busca la equidad y el equilibrio al utilizar recursos con el fin de alcanzar, con mejor eficacia, el mayor número de personas²⁷. En el caso de Charlie Gard, como los recursos a ser empleados fueron obtenidos por la familia, probablemente no habría infracción evidente a este último.

Cuando aplicamos los principios de la bioética a la franja etaria pediátrica, la discusión que involucra al principio de autonomía pierde parte de su significado, dado que, en esa población, el desarrollo de las características necesarias para la toma de decisiones puede no estar presente, principalmente en el caso de bebés que aún no adquirieron la capacidad de hablar o de comunicarse plenamente. Si la legislación vigente no reconoce la autonomía del individuo antes de cumplir los 18 años, se deben considerar también las influencias del medio social, así como los aspectos culturales y religiosos preponderantes en la familia, que interfieren en las decisiones sobre el cuidado médico a ser brindado al niño.

Grootens-Wiegers y colaboradores²⁷, basados en estudios de neurociencia, relatan que, con el fin de que se complete el proceso de adquisición de las competencias necesarias para la toma de decisiones que se inicia en la infancia y se perfecciona con el avance de la edad, el niño o el adolescente debe desarrollar cuatro capacidades distintas: 1) expresar una elección, lo que implica aptitud para comunicar una preferencia; 2) comprender el tratamiento médico que está siendo propuesto, lo que presupone inteligencia, dominio del lenguaje, atención dirigida a la información y memoria; 3) razonar sobre los riesgos, beneficios y consecuencias del tratamiento propuesto; y 4) capacidad de apreciación, lo que implica que, además de comprender las diversas opciones disponibles, el individuo consigue, utilizando el

pensamiento abstracto, comprender la relevancia de tales alternativas para la propia condición clínica. En general, todas esas habilidades estarían presentes alrededor de los 12 años, cuando el niño crece en un ambiente favorable para su desarrollo.

No obstante, esta edad coincide con el inicio de la adolescencia, fase de la vida en la que el individuo tiende a asumir comportamientos que lo exponen a riesgos, como actitudes impulsivas, sobre todo en situaciones emocionales y cuando está acompañado por sus pares. Tales características pueden hacer que la competencia del adolescente para tomar decisiones varíe de acuerdo con el momento y el contexto. Por ello, es importante que el profesional de salud y los padres estén atentos para garantizar que la toma de decisiones del adolescente tenga lugar con la menor influencia posible de factores sociales y emocionales, ofreciendo un ambiente y un tiempo adecuados para la elección competente y, consecuentemente, confiable²⁷.

El proceso de toma de decisiones en el fin de la vida implica diversas cuestiones culturales, entre ellas la cultura de la negación de la muerte y la lucha por la vida que debe ser mantenida a cualquier precio. No existe, en Brasil, una tradición de valoración de la autonomía del paciente, y las decisiones en el fin de la vida terminan siendo tomadas por el equipo médico, basadas en el concepto de beneficencia e influenciadas por los valores culturales y morales de los profesionales de salud.

Algunos autores brasileños defienden la idea de que la decisión de limitar o suspender los procedimientos o tratamientos que prolongan la vida del enfermo en fase terminal de una enfermedad grave e incurable debe ser una decisión médica. Esto porque es el profesional quien conoce los efectos benéficos y colaterales de cada intervención, así como la posible evolución de la enfermedad, siendo capaz de identificar las conductas de limitación del soporte de vida que mejor atiendan al interés del niño²⁸. Este pensamiento paternalista también predomina en otros países de América del Sur y en Europa.

No obstante, la Resolución 1.805/2006 del Consejo Federal de Medicina²⁹ deja claro que la suspensión o la no introducción de medidas que prolonguen la vida del paciente en fase terminal debe ser acorde a la voluntad de la persona o de su representante legal, valorando un abordaje centrado en la autonomía. Cuando se aplica a pacientes pediátricos, se entiende que les compete a los padres o a otro responsable legal la función de representar la voluntad del paciente. De forma similar al caso del bebé Charlie Gard, son comunes en la práctica clínica situaciones en las que hay una divergencia entre

el deseo de los padres o los representantes legales y lo que el equipo de salud considera la mejor alternativa terapéutica para el niño o el adolescente.

En las decisiones sobre el soporte vital para el niño gravemente enfermo, aquellos que han de tomar la decisión, ya sean los padres, los profesionales de salud o los magistrados, deben estar adecuadamente informados sobre hechos relevantes. Deben igualmente también estar dispuestos a usar la lógica y encontrar las razones a favor y en contra de la solución, tener la mente abierta y esforzarse conscientemente para superar sus prejuicios intelectuales, emocionales, religiosos y morales³⁰. La búsqueda de la beneficencia o del mejor interés del niño debe ser construida a partir del diálogo entre padres y equipo de salud, con informaciones relacionadas con el diagnóstico y el pronóstico, alineación de las expectativas, posibilidades ideales y posibles, y una definición de los objetivos del cuidado.

Los deseos ciertamente serán dispares. Algunas familias valorarán la vida de forma absoluta, mientras que otras pueden creer que los individuos sin capacidad de interactuar con otros tienen una calidad de vida considerada inaceptable, lo que torna el trabajo del equipo de salud aún más complejo. Se verifica, así, que es necesario conocer las preferencias y valores del paciente y de la familia para que se tenga herramientas para buscar la mejor decisión. El escenario ideal es que la decisión que implica a pacientes pediátricos sea tomada de forma tal de compartir responsabilidades entre el equipo de salud y los padres, con la participación del niño siempre que su desarrollo lo permita, tendiendo a alcanzar la mejor calidad de vida posible a pesar de las limitaciones determinadas por la enfermedad.

No podemos desatender el hecho de que son los padres, y no el equipo de salud, los más afectados por las decisiones médicas del fin de la vida y sus consecuencias: cuando las decisiones son tomadas para retirar el soporte artificial de la vida, son los padres quienes vivirán con su dolor. Es justificable que su opinión predomine en situaciones como esas, siendo necesaria la intervención sólo cuando la elección de los padres pueda provocar serios daños al paciente³¹.

En este último caso, no siendo posible la resolución del conflicto por medio del diálogo, se torna necesario remitir la discusión a otras instancias que, preferencialmente, deben ser: la comisión de bioética de la institución, la comisión de ética, la dirección clínica, el Consejo Regional de Medicina, el Consejo Federal de Medicina o una institución de mediación privada. El accionar del Ministerio público en el área de la Infancia y la Adolescencia y/o

una eventual acción judicial deben ser vistos como último recurso en la solución del conflicto.

Ciertamente, remitir decisiones médicas a esferas que trascienden la familia y el equipo asistencial genera una grave ruptura de la relación de confianza, acarreando insatisfacción para todas las partes involucradas. Al considerar la pertinencia de adoptar esa vía de resolución del conflicto, se agrega también el riesgo de provocar daños aún mayores al paciente y a la familia, asociados al tiempo necesario para la resolución del caso, así como al estrés y el desgaste emocional relacionados con el conflicto.

Cuando la situación implica decisiones de retiro del soporte de vida, como en el caso de Charlie Gard, la prolongación del proceso decisorio con tantas apelaciones en diferentes instancias jurídicas puede haber causado un sufrimiento intenso y fútil al bebé, sometido a procedimientos sabidamente dolorosos aplicados a pacientes en terapia intensiva. Además, en el caso en cuestión, esa prolongación también generó gran sufrimiento emocional a la familia, principalmente a los padres que, además de tener que lidiar con la enfermedad y la muerte del hijo, se vieron expuestos a la prensa, juzgados y presionados por la opinión pública.

Luego de un largo proceso, Chris Gard y Connie Yates estuvieron de acuerdo en que el hijo ya no se beneficiaría del tratamiento con reposición de nucleósidos, pero pidieron que el retiro del soporte artificial de vida fuese realizado luego del traslado del bebé a la casa. No quedó claro el argumento del hospital que impedía el traslado, pero Charlie fue privado de conocer su casa, y sus padres fueron impedidos de llevarlo para que muriera en su hogar. A pesar de parecer una cuestión de sentido común, la posición sostenida por las autoras se basa en los principios fundamentales de los cuidados paliativos que se preocupan no sólo por el paciente, sino también por el bienestar psicofísico de la familia.

De este modo, como no había ningún indicio de que trasladar a Charlie a la casa fuera a empeorar su cuadro y como esa era la voluntad de la familia, que incluso confrontada continuó sosteniéndola – inclusive desde el punto de vista financiero –, se entiende que esa postura del hospital contraría el abordaje paliativista.

La ocurrencia de este hecho genera una gran chance de que esa familia sufra un proceso de duelo complicado. Es fundamental que, por lo menos durante la elaboración del duelo, la familia pueda ser efectivamente priorizada y cuidada por el equipo de salud.

El caso Charlie Gard desde la óptica del ordenamiento jurídico brasileño

En Brasil, así como en Inglaterra, no existe una legislación específica para casos como el de Charlie Gard. No obstante, la Constitución Federal³², al tratar sobre el derecho de los niños y adolescentes, privilegió el principio del mejor interés. Desde el punto de vista conceptual, ese principio es el corolario de la doctrina de la protección integral, es decir, de la necesidad de proteger a sujetos vulnerables de todas las posibles situaciones que puedan infligirle daño.

Históricamente, ese principio adviene del precepto anglosajón *best interest of the child*. Tânia da Silva Pereira³³ afirma que mientras éste trata a la protección del niño de forma cualitativa, aquel se preocupa más por la protección cuantitativa, es decir, del mayor número de derechos posible.

La Constitución³² enumera varios derechos del niño y del adolescente: derecho a la vida, a la salud, a la alimentación, a la educación, al placer, a la profesionalización, a la cultura, a la dignidad, al respeto, a la libertad y a la convivencia familiar y comunitaria. No obstante, no fue exhaustiva al punto de tratar las cuestiones relativas a los cuidados médicos. Analizando el caso Charlie Gard a la luz del ordenamiento jurídico brasileño, podría indagarse si, ante el derecho constitucional a la vida y ante el deber de cuidado de los padres para con los hijos menores, no debía prevalecer la voluntad de los padres y realizarse la suplementación de nucleósidos.

No obstante, actualmente, el derecho a la vida adquiere una nueva lectura frente a la cláusula general de tutela de la dignidad humana, es decir, la vida que se protege en la Constitución no es la vida meramente biológica, sino la vida digna, lo que habilita la discusión acerca de lo que sería la vida digna para Charlie Gard. Pensando que el tratamiento experimental deseado por los padres de Charlie no tiene ninguna comprobación científica de éxito, es posible afirmar que el menor no tenía chances de vivir dignamente: era portador de una enfermedad incurable y terminal, y lo mejor sería permitir que muriera con dignidad.

Sin embargo, en Brasil, no hay ningún tratamiento normativo para la muerte digna, que ha sido reconocida como un derecho por algunas decisiones judiciales, no existiendo una norma jurídica sobre el tema. Tal circunstancia genera una gran inseguridad jurídica para todos los actores que lidian con la terminalidad – paciente, familia, equipo e institución de salud.

El Código Civil brasileño dispone en su Artículo 15 que *nadie puede ser obligado a someterse, con riesgo de vida, a un tratamiento médico o a una intervención quirúrgica*³⁴. La redacción de esa disposición ha sido muy criticada por la doctrina por posibilitar diferentes interpretaciones entre los operadores del derecho.

Diaulas Costa Ribeiro sugiere que la mejor interpretación para ese artículo debe ser que *nadie, ni con riesgo de vida, será obligado a un tratamiento o a una intervención quirúrgica, en respeto a su autonomía*³⁵. Pero, en el análisis del caso Charlie Gard, esta lectura no ayudaría, dado que el paciente no tiene autonomía.

Las disposiciones del Código Civil sobre la autoridad parental, así como las disposiciones del Estatuto del Niño y del Adolescente³⁶, tampoco resuelven cabalmente la cuestión, dado que no tratan directamente la toma de decisiones médicas. De este modo, se está frente a lo que Dworkin llama *hard case*³⁷, siendo necesaria la integración de las normas jurídicas existentes con el fin de resolver la cuestión.

Para la solución de ese caso de acuerdo con el ordenamiento jurídico brasileño, se entiende que hay dos derechos antagónicos: el derecho a la muerte digna de Charlie y el derecho al ejercicio de la autoridad parental por parte de los padres, con sustanciación en el deber de cuidado. Frente a este choque de derechos, las cortes inglesa y europea optaron por el derecho a la muerte digna en detrimento de la autoridad parental. Mientras que para algunos esa solución, la extracción del soporte artificial que mantenía a Charlie vivo, parece haber sido la más acertada, resguardando su derecho a la muerte digna, para otros, la autoridad de los padres debería haber sido respetada, dado que, en principio, son

ellos quienes saben lo que es mejor para sus hijos y les compete el deber del cuidado.

Es necesario, por lo tanto, ampliar los foros de discusión para que podamos reflexionar sobre estas cuestiones de forma amplia y seamos capaces de evolucionar como sociedad en busca no sólo del derecho a vivir con dignidad, sino sobre todo de mantenerlo hasta el final de la vida.

Consideraciones finales

El caso Charlie Gard presenta un verdadero dilema bioético, de modo que no hay una única respuesta posible. Lo que se pretendió en este artículo fue explorar las diferentes perspectivas y profundizar la discusión sobre la toma de decisiones en pediatría.

Se percibió que el abordaje humanista de la relación médico-paciente-familia, sobre todo en situaciones relacionadas con cuidados de pacientes con enfermedades progresivas e incurables, debe ser tenida en cuenta por todos los agentes involucrados en el tratamiento. Esto tiene como objetivo evitar la judicialización de las decisiones médicas, con la cual se corre un serio riesgo de provocar intenso sufrimiento a todas las partes involucradas, dado que las relaciones entre médico-paciente-familia están basadas en aspectos poco accesibles para los jueces.

Es fundamental que, a partir del perfeccionamiento de las técnicas de comunicación y de la capacidad de actuar con empatía y compasión, el equipo de salud sea capaz de resolver más conflictos, buscando consenso con la familia sin que sea necesaria la intervención jurídica. Se espera que ese sea el legado de Charlie.

Referências

1. Beauchamp TL, Childress JF. Principios de ética biomédica. São Paulo: Loyola; 2002.
2. United Kingdom. High Court of Justice. Family Division. Case no. FD17P00103 [Internet]. 11 abr 2017 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/FFfg5t>
3. United Kingdom. Court of Appeal. Civil Division. Case no. B4/2017/1236/PTA+A [Internet]. 23 maio 2017 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/iWjpWw>
4. United Kingdom. Supreme Court. In the matter of Charlie Gard [video] [Internet]. 2017 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/jDMMCP>
5. European Court of Human Rights. Application no. 39793/17: Charles GARD and Others against the United Kingdom [Internet]. 27 jun 2017 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/TnjTR2>
6. Moggio M, Colombo I, Peverelli L, Villa L, Xhani R, Testolin S *et al*. Mitochondrial disease heterogeneity: a prognostic challenge. *Acta Myol*. 2014;33(2):86-93.
7. Dimmock DP, Lawlor MW. Presentation and diagnostic evaluation of mitochondrial disease. *Pediatr Clin North Am*. 2017;64(1):161-71.
8. El-Hattab AW, Scaglia F. Mitochondrial DNA depletion syndromes: review and updates of genetic basis, manifestations, and therapeutic options. *Neurotherapeutics*. 2013;10(2):186-98.

9. Stojanovic V, Mayr JA, Sperl W, Barišić N, Doronjski A, Milak G. Infantile peripheral neuropathy, deafness, and proximal tubulopathy associated with a novel mutation of the RRM2B gene: case study. *Croat Med J*. 2013;54(6):579-84.
10. Gorman GS, Taylor RW. RRM2B-related mitochondrial disease. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, editors. *GeneReviews* [Internet]. Seattle: University of Washington; 2014 [acceso 17 jun 2017]. Disponible: <https://goo.gl/onQF5r>
11. Nogueira C, Almeida LS, Nesti C, Pezzini I, Videira A, Vilarinho L *et al*. Syndromes associated with mitochondrial DNA depletion. *Ital J Pediatr* [Internet]. 2014 [acceso 17 abr 2014];40:34. Disponible: <https://goo.gl/TtULaz>
12. Nasseh IE, Tengan CH, Kiyomoto BH, Gabbai AA. Doenças mitocondriais. *Rev Neurociênc*. 2001;9(2):60-9.
13. Viscomi C. Toward a therapy for mitochondrial disease. *Biochem Soc Trans*. 2016;44(5):1483-90.
14. Davison JE, Rahman S. Recognition, investigation and management of mitochondrial disease. *Arch Dis Child*. 2017;102(11):1082-90.
15. Pfeffer G, Majamaa K, Turnbull DM, Thorburn D, Chinnery PF. Treatment for mitochondrial disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;(4):CD004426.
16. Cámara Y, González-Vioque E, Scarpelli M, Torres-Torronteras J, Caballero A, Hirano M *et al*. Administration of deoxyribonucleosides or inhibition of their catabolism as a pharmacological approach for mitochondrial DNA depletion syndrome. *Hum Mol Genet* [Internet]. 2014 [acceso 26 dez 2013];23(9):2459-67. Disponible: <https://goo.gl/wCzDM4>
17. Nightingale H, Pfeffer G, Bargiela D, Horvath R, Chinnery PF. Emerging therapies for mitochondrial disorders. *Brain*. 2016;139(Pt 6):1633-48.
18. Konder CNP, Teixeira ACB. Crianças e adolescentes na condição de pacientes médicos: desafios da ponderação entre autonomia e vulnerabilidade. *Pensar*. 2016;21(1):70-93.
19. Wheeler R. Why do we treat the children of Jehovah's Witnesses differently from their adult parents? *Arch Dis Child*. 2015;100(7):606-7.
20. Ariès P. O homem diante da morte. São Paulo: Unesp; 2014.
21. Pope TM. Clinicians may not administer life-sustaining treatment without consent: civil, criminal, and disciplinary sanctions. *JHBL*. 2013;9(2):213-96.
22. Powell R. Dilemmas in the medical treatment of patients facing inevitable death. *Arch Dis Child*. 2007;92(9):746-9.
23. World Health Organization. Palliative care [Internet]. 2014 [revisado ago 2017; acceso 23 out 2017]. Disponible: <https://goo.gl/e9mx1a>
24. Fundo das Nações Unidas para a Infância. Convenção sobre os direitos da criança [Internet]. 20 nov 1989 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/1NHHzr>
25. Naciones Unidas. Pacto internacional de derechos civiles y políticos [Internet]. 16 dez 1966 [acceso 21 nov 2017]. Disponible: <https://goo.gl/iGeXqZ>
26. Madeira IR. Bioética pediátrica e a autonomia da criança. *Residência Pediátr*. 2011;1(1Suppl):10-4.
27. Grootens-Wiegers P, Hein IM, Van den Broek JM, Vries MC. Medical decision-making in children and adolescents: developmental and neuroscientific aspects. *BMC Pediatr*. 2017;17(1):120.
28. Lago PM, 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):S109-16.
29. Conselho Federal de Medicina. Resolução CFM nº 1.805, de 9 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; p. 169, 28 nov 2006. Seção 1.
30. Wilkinson D, Savulescu J. Hard lessons: learning from the Charlie Gard case. *J Med Ethics*. 2 ago 2017. DOI: 10.1136/medethics-2017-104492
31. Shah SK, Rosenberg AR, Diekema DS. Charlie Gard and the limits of best interests. *Jama Pediatr*. 2017;171(10):937-8.
32. Brasil. Constituição da República Federativa do Brasil. Presidência da República [Internet]. 5 out 1988 [acceso 23 out 2017]. cap. VII, art. 227. Disponible <https://goo.gl/hteHMT>
33. Pereira TS. O melhor interesse da criança. In: Pereira TS, coordenadora. *O melhor interesse da criança: um debate interdisciplinar*. Rio de Janeiro: Renovar; 1999. p. 467-94.
34. Brasil. Lei nº 10.406, de 10 de janeiro de 2002. Institui o Código Civil [Internet]. 11 jan 2002 [acceso 17 jun 2017]. Cap. II. Disponible: <https://goo.gl/qLvMFg>
35. Ribeiro DC. Autonomia: viver a própria vida e morrer a própria morte. *Cad Saúde Pública*. [Internet]. 2006 [acceso 23 out 2017];22(8):1749-54. p. 1750. Disponible: <https://goo.gl/7Ui65k>
36. Brasil. Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências [Internet]. 16 jul 1990 [acceso 17 jun 2017]. Disponible: <http://bit.ly/1MzICIG>
37. Dworkin R. Levando os direitos a sério. São Paulo: Martins Fontes; 2007.

Participación de las autoras

Las autoras declaran haber contribuido igualmente para la elaboración del artículo.

