



*Universidad de Buenos Aires*



# ¿Qué significa "*estadio final*" en enfermedades neuromusculares?

**Eduardo L De Vito**

Sergio Monteiro, Santiago Arce, Gustavo Vaca.

Laboratorio Pulmonar de Enfermedades Neuromusculares  
Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, UBA,

Centro del Parque, CONICET,  
2018 eldevito@gmail.com

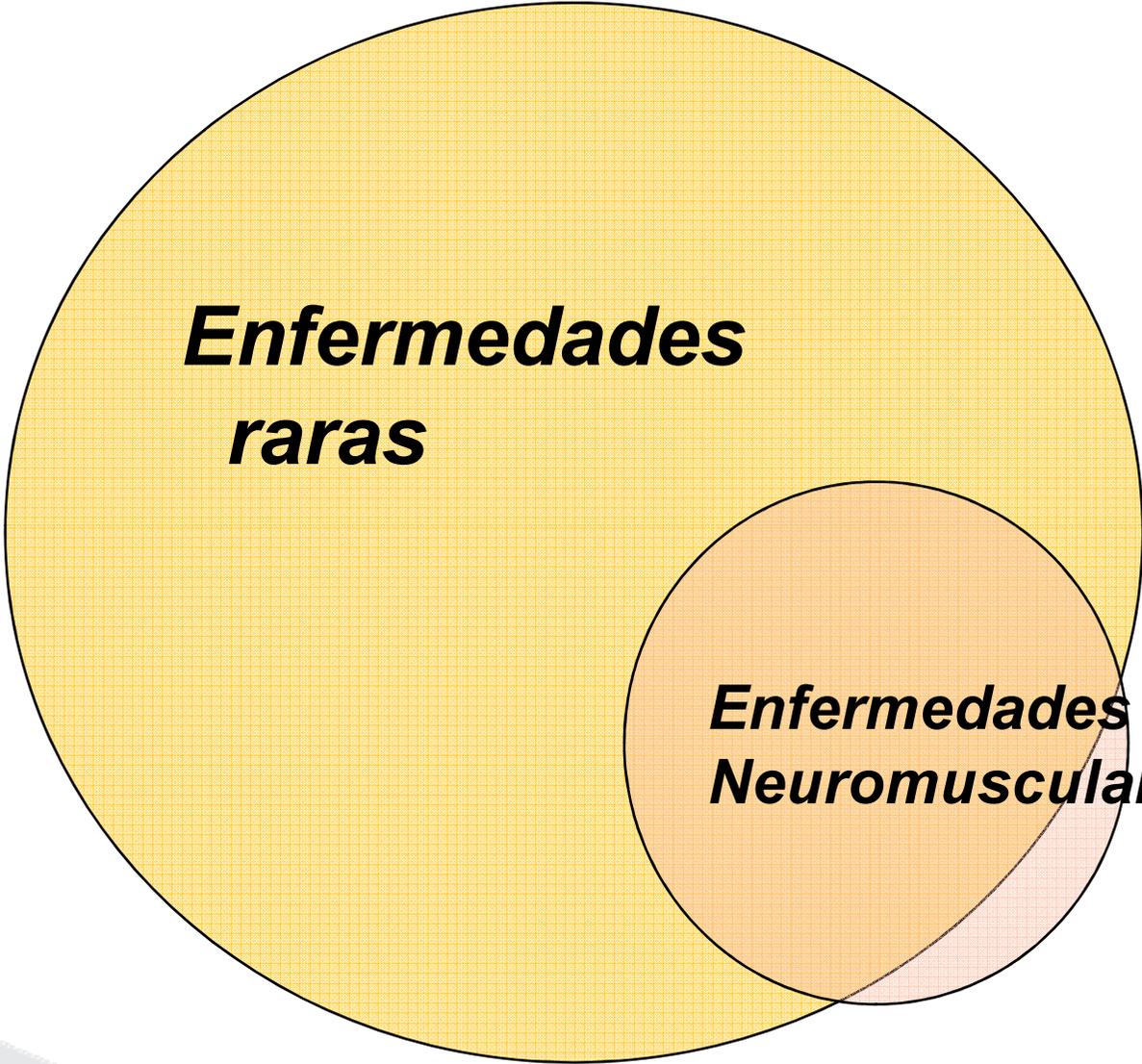
# Aspectos a desarrollar

Identificar **trayectorias** para implementar cambios de conductas terapéuticas de las ENM

Revisar la definición de **etapa final (EoL)** en el contexto de la ENM.

Comprender la atención centrada en las **necesidades** del paciente y familia y el equipo de salud.

Abordar los **obstáculos** involucrados en la falta de definición.



***Enfermedades  
raras***

***Enfermedades  
Neuromusculares***

## Definición de ENM (PUBMED, introducido en 1971)

*En general, el término involucra enfermedades de neurona motora inferior; enfermedades de los nervios periféricos y ciertas enfermedades musculares.*

*Las manifestaciones incluyen debilidad muscular, fasciculaciones, atrofia muscular, espasmos, mioquímias; hipertonía muscular, mialgias e hipotonía muscular.*

# Términos MeSH en relación a enfermedad terminal

**Table 1.** MeSH terms related to end-stage disease

MeSH term	Definition	Year introduced
Kidney failure, chronic	It is characterized by the severe irreversible kidney damage (as measured by the level of proteinuria) and the reduction in glomerular filtration rate to less than 15 ml/min (Kidney Foundation: Kidney Disease Outcome Quality Initiative, 2002). These patients generally require hemodialysis or kidney transplantation	1966
Terminal care	Medical and nursing care of patients in the terminal stage of an illness	1968
Terminally ill	Persons with an incurable or irreversible illness at the end stage that will result in death within a short time. (From O'Leary <i>et al.</i> , <i>Lexikon: Dictionary of Healthcare Terms, Organizations, and Acronyms for the Era of Reform</i> , 1994,p. 780)	1997
End-stage liver disease	Final stage of a liver disease when the liver failure is irreversible and liver transplantation is needed	2011



# What does end stage in neuromuscular diseases mean? Key approach-based transitions

December 2015

---

*Vilma Adriana Tripodoro<sup>a,b</sup> and Eduardo Luis De Vito<sup>a,c</sup>*

---

*Condiciones neuromusculares **progresivas** que abarcan una amplia gama de enfermedades que afectan la función de los músculos y / o nervios.*

*Es un grupo muy **heterogéneo** de enfermedades que tienen en común el desarrollo de **debilidad muscular respiratoria e insuficiencia respiratoria hipercápnica.***

*Definición de estadio terminal (end stage) para pacientes con enfermedad respiratoria restrictiva:*

Nava S, Sturani C, Hartl S, et al. End-of-life decision-making in respiratory intermediate care units: a European survey. ERS Task Force Eur Respir J 2007.

**Criterio mayor:** FVC menor de 0.6 litros y/o al menos una admisión con insuficiencia respiratoria hipercápnic.

**Criterio adicional:** necesidad de asistencia para al menos una actividad **instrumental** de la vida diaria (AIVD, ej: tareas domésticas, compras)

# ERS Task Force Eur Respir J 2007.

## ¿Qué pretende esta clasificación?

Propone un valor objetivo de la FVC

Introduce la atención centrada en mejorar la calidad de vida y minimizar los síntomas antes el período ***EoL***



# What does end stage in neuromuscular diseases mean? Key approach-based transitions

December 2015

---

*Vilma Adriana Tripodoro<sup>a,b</sup> and Eduardo Luis De Vito<sup>a,c</sup>*

---

- **VNI + asistencia de la tos:**
  - Siempre debe ser ofrecido.
  - Mejora la QoL (mejoría sintomática) y la sobrevida
  
- **TQT:**
  - Mas dudosa su indicación, *Locked in*.

Mitsumoto H, et al . Palliative Care for Patients with **Amyotrophic Lateral Sclerosis** “Prepare for the Worst and Hope for the Best”.

**JAMA 2007.**

**Al menos uno de los siguientes criterios**

**Table 3.** Medicare Hospice Entry Criteria for Patients with ALS/MND [21]

Patients must meet at least one of the following criteria:

<p>Criteria 1: Critically impaired breathing capacity as demonstrated by all of the following</p>	<p>Forced vital capacity less than 30% of normal</p> <p>Dyspnea at rest</p> <p>Patient declines mechanical ventilation</p>
<p>Criteria 2A: Patient should demonstrate both rapid progression of ALS/NMD and critical nutritional impairment</p>	<p>Rapid progression: independent ambulation to wheelchair or bed-bound status</p> <p>Progression from normal to barely intelligible speech</p> <p>Progression from normal to pureed diet</p> <p>Needing major assistance by caretaker in all activities of daily living</p>
<p>Criteria 2B: Critical nutritional impairment as demonstrated by all of the following</p>	<p>Oral intake of nutrients and fluids insufficient to maintain life</p> <p>Continuing weight loss</p> <p>Dehydration or hypovolemia</p> <p>Absence of artificial feeding methods sufficient to sustain life but not for relieving hunger</p>
<p>Criteria 3: Patient should demonstrate both rapid progression of ALS/NMD and at least 1 life-threatening complication</p>	<p>Recurrent aspiration pneumonia</p> <p>Decubitus ulcers</p> <p>Recurrent fever after antibiotics</p> <p>Inability to maintain sufficient fluid and caloric intake with 10% weight loss during past 6 months or serum albumin lower than 2.5g/dl</p>

**¿Qué significa "estadio final" en enfermedades neuromusculares?**

*Más allá de la FVC...*

A decorative gray shape at the bottom of the slide, consisting of a wide, shallow curve that tapers towards the center, with a small triangular shape on the right side.

# El concepto de complejidad

ARTÍCULO ESPECIAL

MEDICINA (Buenos Aires) 2016; 76: 45-54

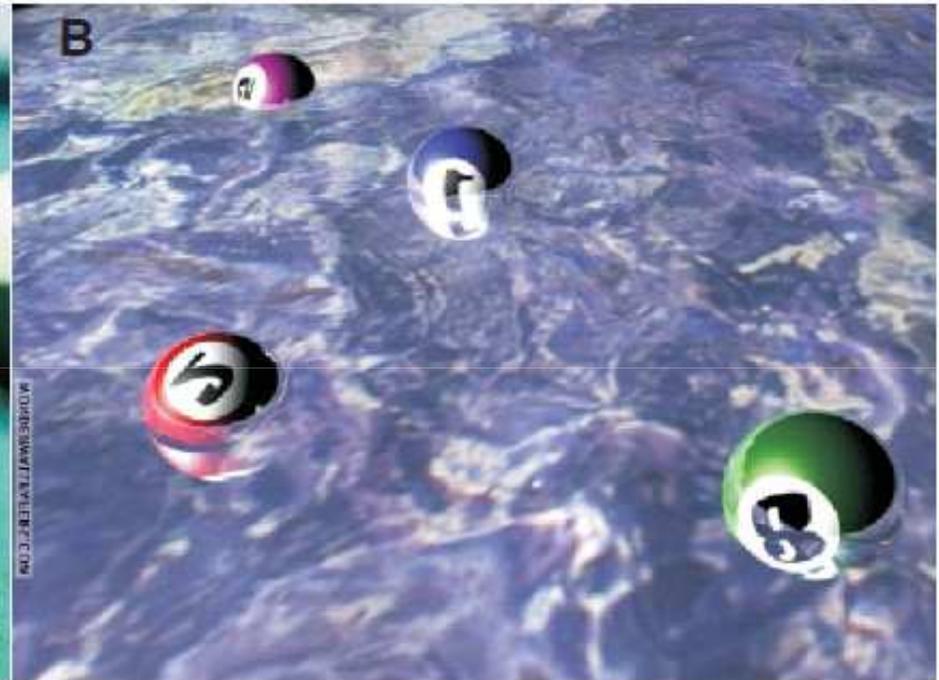
LA MEDICINA “AL BORDE DEL CAOS”. VIDA, ENTROPÍA Y COMPLEJIDAD

**EDUARDO L. DE VITO\***

*Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Universidad de Buenos Aires, Argentina*

**Resumen** El objetivo de este artículo es contribuir a que los médicos y otros profesionales de la salud, que buscan diariamente mejorar su conocimiento para beneficio del ser humano enfermo, incorporen nuevas herramientas conceptuales y metodológicas para entender la complejidad inherente al campo de la medicina. Este artículo desarrolla conceptos que no son familiares a los profesionales de la salud, a fin de que sean pensados y aprehendidos. Plantea la necesidad de definir la vida desde el punto de vista termodinámico y situarla en estrecha relación con los sistemas complejos, la dinámica no lineal y el comportamiento caótico, redefinir los mecanismos convencionales de control fisiológico basados en el concepto de homeostasis y recorrer el camino que va desde la búsqueda de vida extraterrestre hasta exponer a la medicina “al borde del caos”. La complejidad trasciende los aspectos biológicos; incluye la dimensión subjetiva y simbólico-social. Visualizar la enfermedad como un fenómeno heterogéneo y multicausal puede dar origen a nuevos enfoques para el enfermo.





... hay incertidumbre....

# Pronósticos en pacientes crónicos.

Boyd K, Murray SA. Recognizing and managing key transitions in end of life care. **BMJ** 2010

Se debe identificar a las personas con una ENM que están empezando a necesitar un **cambio en sus objetivos de atención.**

Su identificación contribuye a la planificación de la atención de la EoL.

**Depende del juicio clínico**

**Ponderación de la compleja interacción de enfermedad,**

**Hallazgos clínicos,**

**Respuesta terapéutica,**

**Comorbilidades,**

**Factores psicosociales y**

**Tasa de deterioro .**

# Pronósticos en pacientes crónicos.

Boyd K, Murray SA. Recognizing and managing key transitions in end of life care. **BMJ** 2010

La *parálisis pronóstica* puede retrasar un cambio de conducta por mucho tiempo.



# Pronósticos en pacientes crónicos.

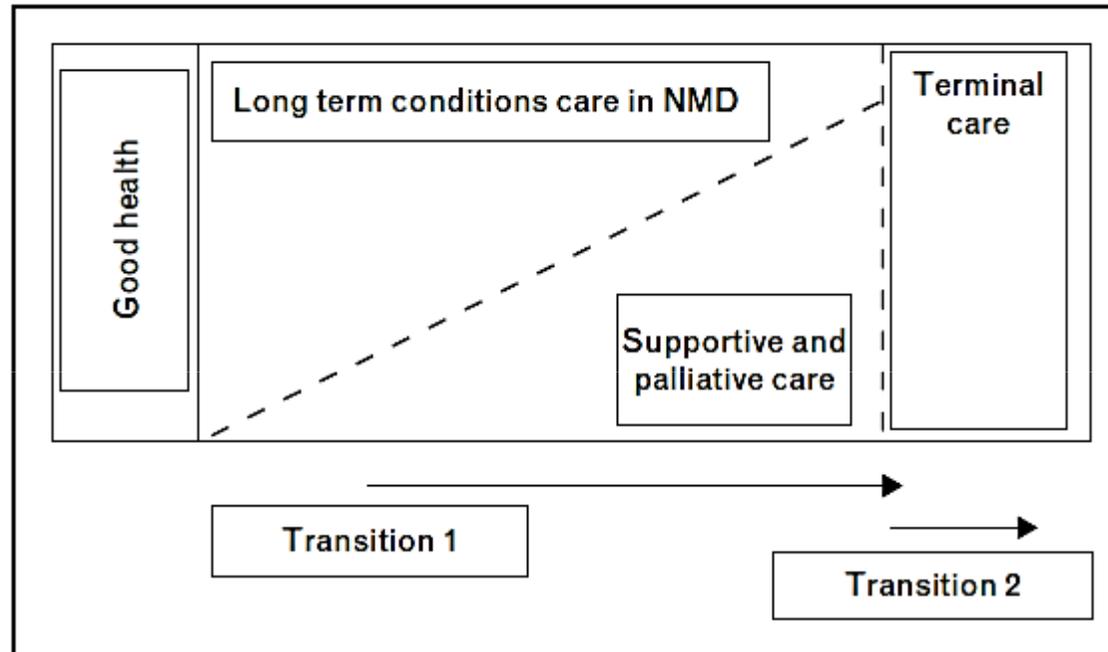
Boyd K, Murray SA. Recognizing and managing key transitions in end of life care. **BMJ** 2010

¿Podría este paciente beneficiarse con la inclusión de medidas paliativas para su atención?



# Pronósticos en pacientes crónicos.

Boyd K, Murray SA. Recognizing and managing key transitions in end of life care. **BMJ** 2010



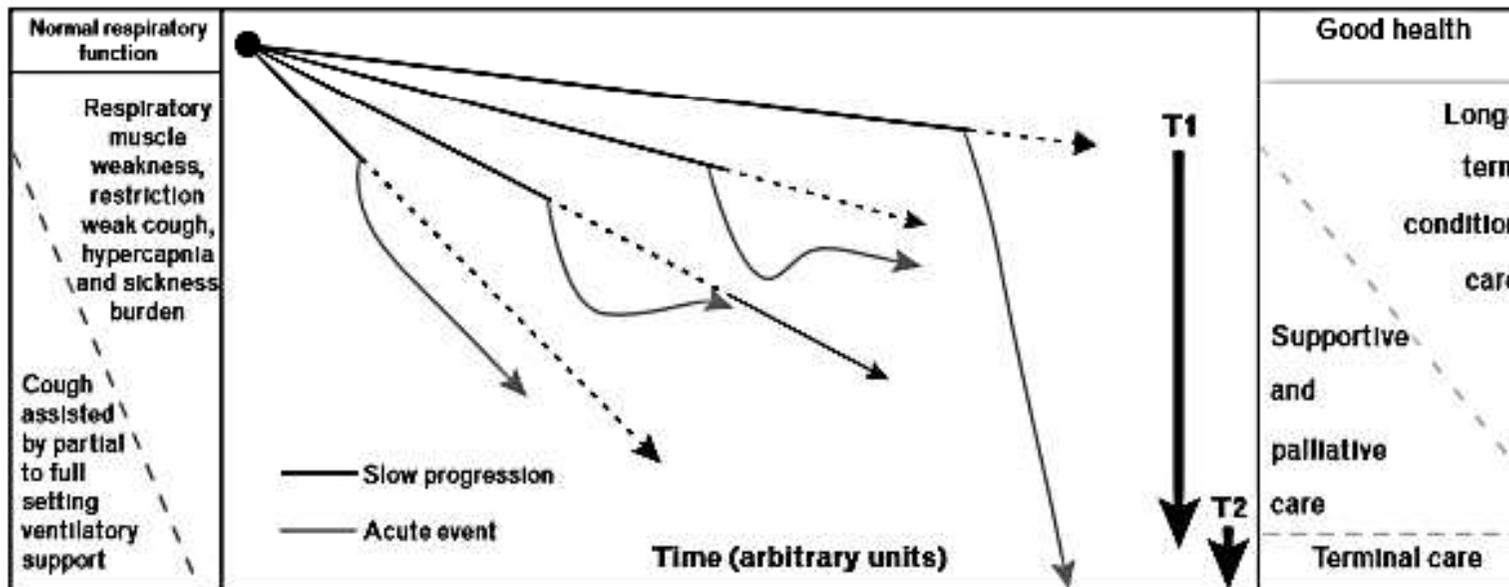
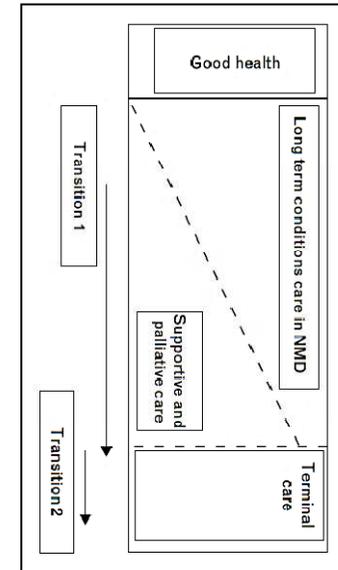
**FIGURE 1.** Phases of illness introducing first and second transitions and structured care planning (modified from [7]).

This article describes the clinical trajectories of chronically ill advanced patients at the EoL stage. Furthermore, it offers guidance about recognizing end of life transitions. It also considers the challenge of changing the goals of care in patients with slowly progressive or fluctuating long-term conditions.

# What does end stage in neuromuscular diseases mean? Key approach-based transitions

Vilma Adriana Tripodoro<sup>a,b</sup> and Eduardo Luis De Vito<sup>a,c</sup>

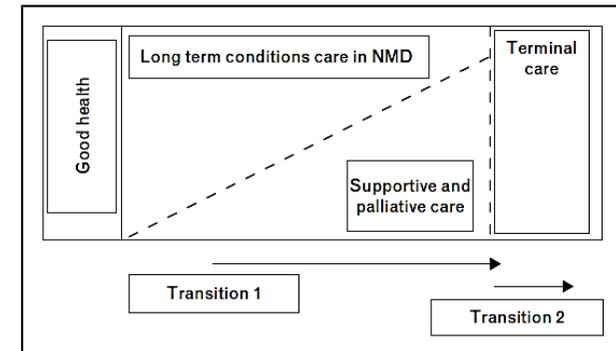
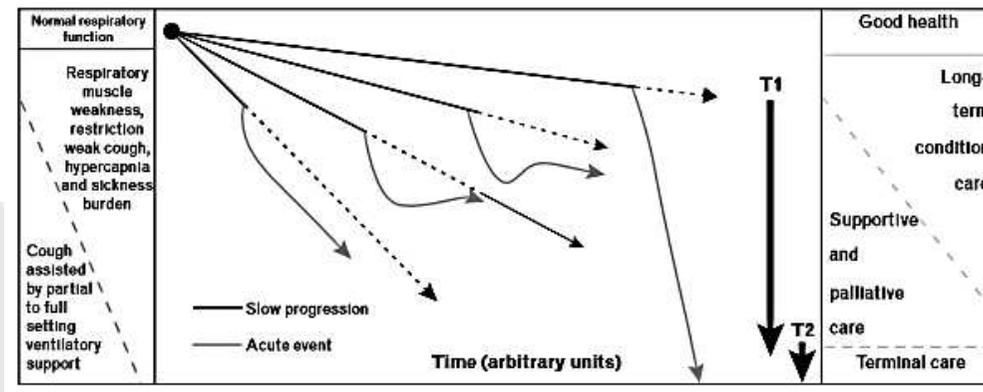
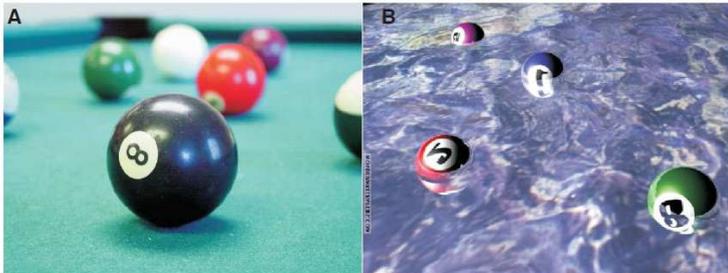
Curr Opin Support Palliat Care 2015, 9:361–368



# Preguntas que debemos hacernos

- **1) ¿ Tiene nuestro paciente una condición crónica avanzada, un nuevo diagnóstico de una enfermedad que limite la vida o ambas ?**
- Si la respuesta es SI:
- **2) ¿Nos sorprendería si nuestro paciente muriera en lo próximos 6-12 meses?**
- Si la respuesta es NO:
- **Evaluar indicadores clínicos generales e indicadores neurológicos específicos.**
- **Incorporar medidas paliativas** en la atención.

# ¿Qué significa "estadio final" en enfermedades neuromusculares? *Resumen*



*y un gráfico mas....*

# Tres trayectorias y cuatro dimensiones

Murray S. Palliative care from diagnosis to death *BMJ Clinical Research* · February 2017

La comprensión de las **trayectorias** típicas y **multidimensionales** de las ENM puede ayudar a los médicos a saber qué ofrecer y cuándo.

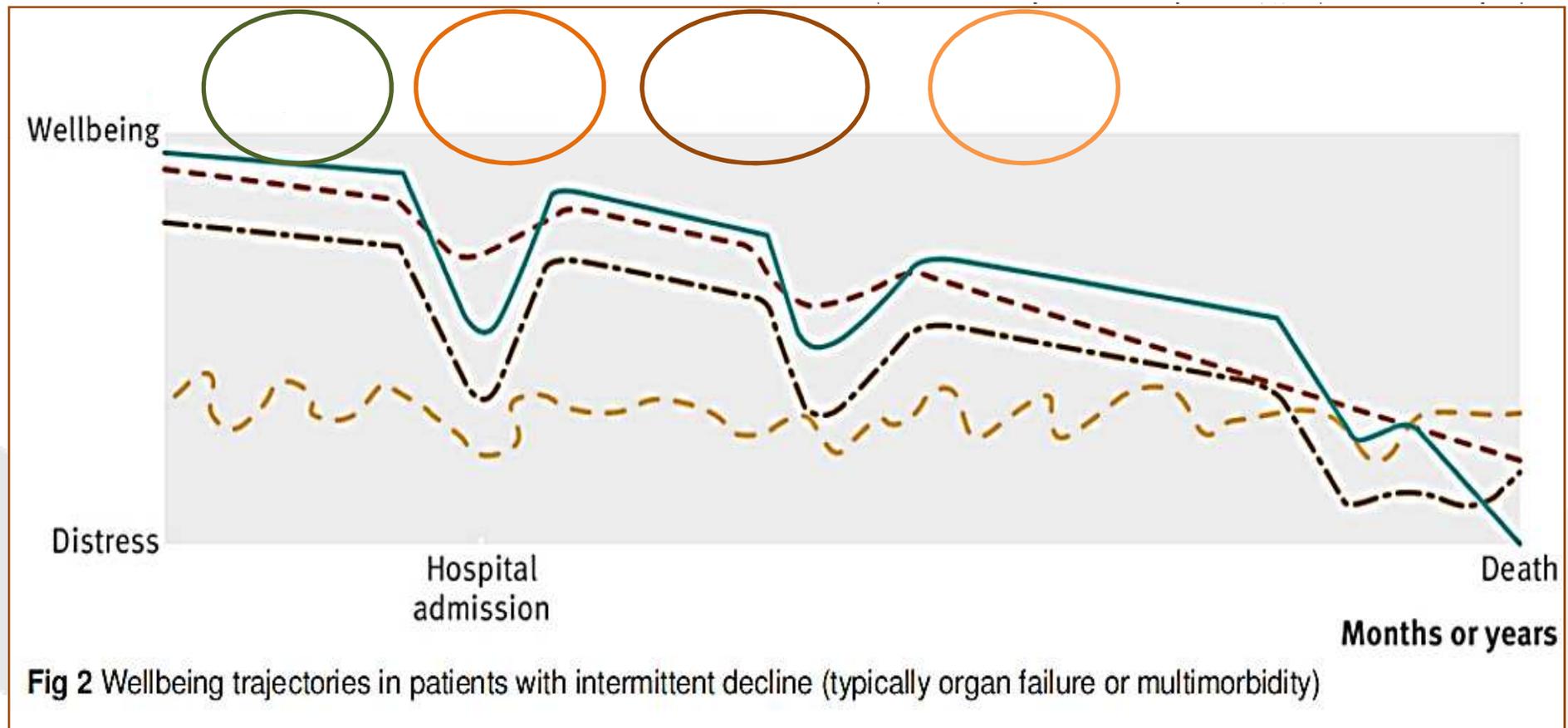
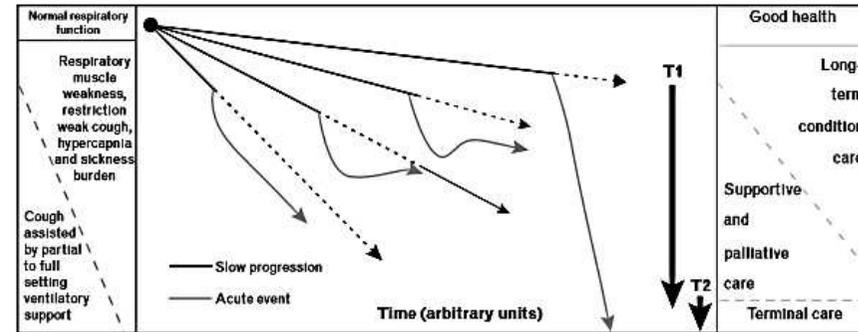


Fig 2 Wellbeing trajectories in patients with intermittent decline (typically organ failure or multimorbidity)

## ¿Qué significa "estadio final" en enfermedades neuromusculares? *Resumen*

- **ENM terminal** definiciones propuestas cuantitativas, simples y conductistas, “muletillas” que sirven de orientación pero insuficientes.
- Reconocer la **COMPLEJIDAD** y evitar la **PARALISIS PRONOSTICA**.
- **ENM desde el diagnóstico hasta la muerte. Trayectorias propias de C/ENM ...** Primera transición (T1), segunda transición (T2), EoL.
- **Enfoque integrado, complementario y no dicotómico.**
- **Más allá de la FVC**, necesidad de enfoque en conjunto (complejidad) y manejo multidisciplinario y transdisciplinario.
- **Todos los profesionales de la salud necesitan incorporar CP holísticos en su práctica.**

