

¿SE OPERA O NO SE OPERA?

Dres. Gustavo M. Pereira y Ana M. Fernández Ruiz (Editores)

CASO CLINICO – PRIMERA PARTE

*Dra. Fernanda de Castro Pérez**

En el día de la fecha, se modificará la dinámica habitual del ateneo, presentando un niño de 8 años de edad en seguimiento interdisciplinario en nuestro hospital.

Se trata de un niño con asimetrías de miembros inferiores. Como antecedentes personales presenta:

- RNTPAEG.
- A los 7 meses de vida, en la primera consulta al Hospital Garrahan, en el Servicio de Dermatología, se hicieron los diagnósticos de: malformación vascular venosa en miembro inferior izquierdo, nevo epidérmico verrugoso sistematizado en el hemicuerpo izquierdo y una tumoración trabecular inespecífica pelviana. Por ecografía Doppler se observó que la malformación vascular tenía drenaje en la vena femoral profunda izquierda.
- A los 2 años, por una importante asimetría del cráneo, se realizó una TAC y RMN de SNC con angioponencia que mostraba una hemimegalencefalia leve, sin malformaciones arteriovenosas, con signos de hiperostosis fronto-parieto-temporal izquierda (Figura 1). Desde el aspecto ortopédico el niño presentaba cifoescoliosis tóracolumbar izquierda de 57 grados, para seguimiento ambulatorio por la Unidad de Patología Espinal (UPE), hemihipertrofia de miembro inferior izquierdo con la planta del pie de aspecto cerebroide y una discrepancia de 5 centímetros de longitud, con indicación de ortesis (Figuras 2 y 3).
- A los 2 años y 4 meses, con el diagnóstico presuntivo de Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT), se liberaron quirúrgicamente las venas femorales común y superficial izquierdas, con buena evolución postquirúrgica.
- A los 4 años de vida la UPE planificó una artrode-

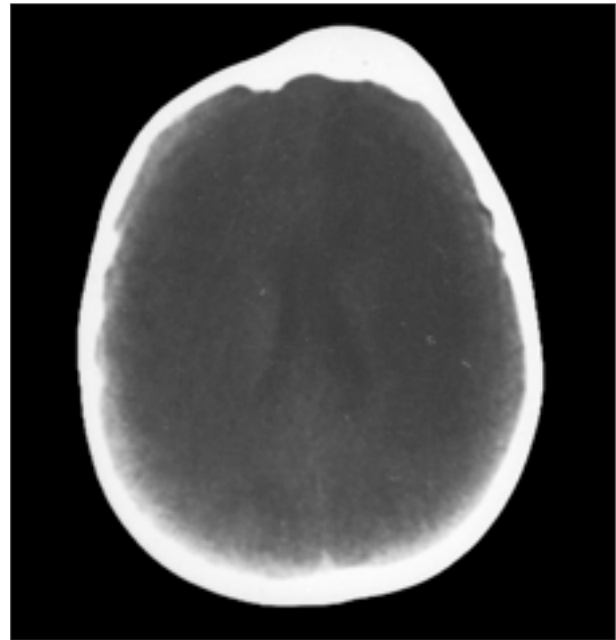


Figura 1: TAC cerebral: hiperostosis frontal izquierda.

sis anterior y una posterior instrumentada por tener el paciente tronco rígido y descompensado con una pelvis oblicua, cifoescoliosis torácolumbar progresiva con curvas de T3-T9 de 140 grados y T9-L4 de 108 grados. Se iniciaron los trámites para obtener los implantes. Ante la rodilla rígida en flexión a 90°, el Servicio de Ortopedia planteó realizar epifisiodesis anterior u osteotomía correctora o amputación supracondílea.

Entre los antecedentes familiares podemos mencionar que el grupo familiar estaba integrado por el padre, la madre y otros cinco hermanos. Son de clase media baja, residen en el primer cinturón del Gran Buenos Aires, con trabajo paterno estable y cobertura social. La madre tiene una displasia de cadera no corre-

* Médica Asistente de Clínica Pediátrica Hospital de Día. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.



Figura 2 y 3: Gigantismo de miembro inferior izquierdo. Planta del pie de aspecto cerebroide.

gida quirúrgicamente, y un hermano falleció a los 5 años de vida por ahogamiento en una pileta cerca de la casa.

Se solicitó realizar una reunión interdisciplinaria entre los servicios de Clínica Pediátrica, Crecimiento y Desarrollo, Genética, Patología Espinal y Ortopedia del hospital para decidir la conducta a seguir.

DISCUSION CLINICA - PRIMERA PARTE

*Dr. Gustavo Pereira**

¿Quedan aspectos de la historia clínica que deseen aclarar? ¿Se trata de un niño con un Síndrome de Klippel-Trenaunay? ¿Qué otros diagnósticos se podrían plantear en este caso?

* Jefe de Clínica del CIM 42.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

*Dr. Roberto Rocco**

En primer lugar estamos frente a un niño con una patología crónica evolutiva e invalidante sin compromiso de las funciones intelectuales superiores.

El SKT es una rara enfermedad congénita descrita en la década del 90 y está caracterizada por la presencia de angiomas cutáneos de color vino oporto, hipertrofia de los tejidos blandos y óseos de un miembro, y venas varicosas que se pueden observar desde la lactancia. El paciente tiene un nevo verrugoso sistematizado, una manifestación clínica no conocida por mí como integrante de este síndrome. No están referidas hasta el momento en la historia clínica las telangiectasias en la conjuntiva ocular, la heterocromía del iris, el coloboma o el estrabismo, manifestaciones oftalmológicas presentes en esta entidad. Tampoco el niño presenta insuficiencia renal o alteraciones del aparato urinario. Si bien el SKT compromete la columna vertebral, no recuerdo si es posible con la severidad presente en este caso clínico. Desde el aspecto neurológico, la RMN de cerebro no mostraba las calcificaciones en la corteza cerebral que se pueden observar en esta entidad.

Otro diagnóstico posible en este caso es el síndrome de Proteus, nombre que hace referencia a un legendario héroe griego transformado por los dioses en un demonio inmortal del mar, descrito en La Odisea por Homero. En la literatura médica, el término es utilizado para describir pacientes con malformaciones hamartomatosas congénitas.

*Dr. Fernando Matera***

Cambiando la mirada sobre este paciente, podríamos pensar en cómo siente este chico como individuo y su familia la compleja patología que padece. Hasta ahora se hizo una lectura analítica desde la observación, pero ahora estoy planteando hacerla desde lo vivencial, surgiendo entonces nuevas preguntas que por ahí tienen más sentido. Es decir, a mí me parece que podríamos tener una aproximación acerca del tipo de vida, las dificultades diarias que enfrenta y las reales posibilidades de corrección.

*Dr. Horacio Miscione****

Completando la idea del doctor Matera, los médicos ortopedistas estamos obligados a considerar el aspecto funcional, tanto estático como dinámico, cuando un paciente presenta alteraciones vertebrales, en la pelvis o en los miembros

* Médico Principal del Servicio de Mediano Riesgo.

** Médico Pediatra del Comité de Bioética.

*** Jefe del Servicio de Ortopedia y Traumatología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

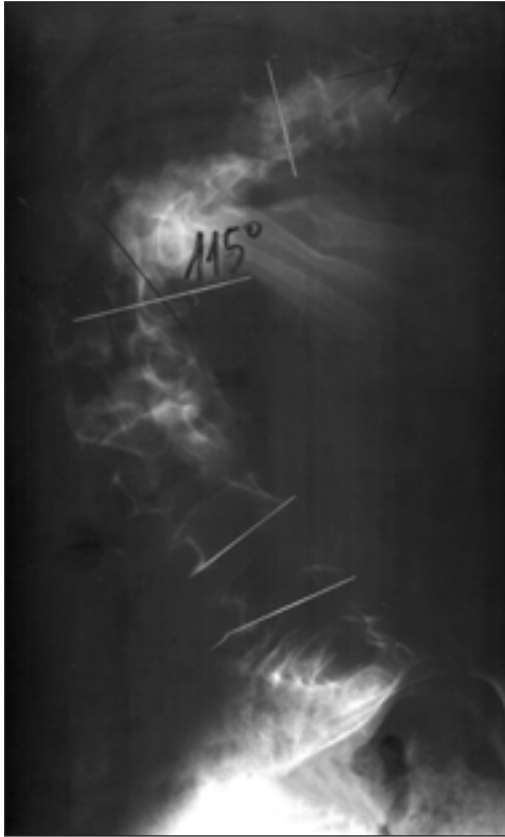


Figura 4: Rx columna frente: cifoescoliosis severa.



Figura 5: Cifoescoliosis severa. Giba izquierda.

Hematología quien consideró que no tenía indicación de anticoagulación por tratarse de venas superficiales. También necesitó morfina por vía oral durante un mes por dolor severo residual.

Se realizaron dos reuniones multidisciplinarias con todos los servicios involucrados (Clínica, Crecimiento

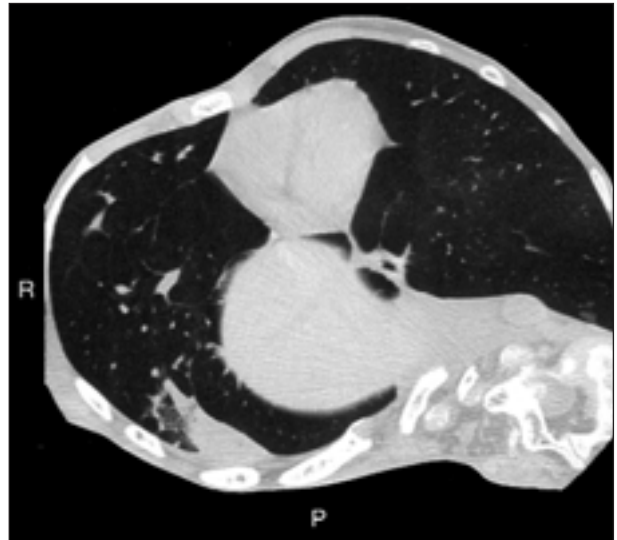


Figura 6: TAC de tórax: quistes pulmonares en lóbulos inferiores.

y Desarrollo, Ortopedia, Patología Espinal, Genética, Cardiología, Cuidados Paliativos, Neumonología, Nutrición, Salud Mental y Servicio Social). Después de la evaluación, las propuestas fueron:

- Desarticulación del miembro inferior izquierdo por el servicio de Ortopedia en primer término, con los objetivos de lograr sedestación, evitar el progresivo crecimiento del miembro con el consiguiente gasto metabólico y el riesgo de infecciones a punto de partida del mismo, además de facilitar la posición para realizar la cirugía de columna.
- Artrodesis anterior y posterior instrumentada, en segundo término, a realizar por el servicio de Patología Espinal para evitar la progresión de la curvatura con el crecimiento, nivelar la pelvis y lograr la sedestación.

Con ambas cirugías el paciente podría sentarse y hasta caminar.

Aquí la pregunta era si toleraría el paciente estas dos cirugías. ¿Se opera o no se opera?

El paciente deseaba que le curaran la espalda para que no le dijeren "el jorobado", y él siempre manifestó querer su pierna. Tampoco la familia expresaba en las consultas que la pierna fuera un motivo de molestia.

En una nueva reunión se invitaron a los servicios de Anestesiología (Dra. Ana Rotemberg y Alicia Blázquez), Cuidados Intensivos (Dra. Nancy Boada) y al sector de Consultorio Pre-Quirúrgico (Dra. Ana M. Fernández Ruiz) para evaluar los beneficios versus los riesgos de estas cirugías. En esta reunión interdisciplinaria se discutieron los pro y los contra de las operaciones y de no realizarlas. Las consideraciones fueron las siguientes:

- Se trata de un paciente que para la clasificación de la American Society of Anesthesiologists (ASA), de riesgos según las características del paciente, es grado 4 (con enfermedad general grave que conlleva peligro de vida o que es una amenaza constante para la vida). Tiene riesgo anestésico y quirúrgico altísimo (de muerte o complicaciones) con re-

querimiento de UCI (Unidad de Cuidados Intensivos) para el postquirúrgico.

- Tiene riesgo de tromboembolismo pulmonar, que en el Sme. de Proteus está descrito en forma espontánea y más aún en los postquirúrgicos. De hacer tratamiento preventivo el riesgo de sangrado ante cualquiera de las dos cirugías sería muy grande.
- La patología pulmonar implica riesgos intra y/o postquirúrgicos de complicaciones, necesidad de ARM e infecciones.
- Posible descompensación hemodinámica ante la exéresis de un miembro con malformaciones vasculares.
- Desde el punto de vista emocional el paciente no quería que le sacaran la pierna, si esto se llevase a cabo podría afectarlo de tal modo que no estuviera en buenas condiciones para la segunda intervención.
- Por otro lado, realizar primero la artrodesis posterior instrumentada era prácticamente imposible desde el punto de vista técnico dado que la deformidad y rigidez de la pierna impedía colocarlo en la posición adecuada para realizar la intervención.
- De no operarse, la deformidad tanto de la columna como del miembro inferior podría progresar, con empeoramiento del estado general y en estas condiciones llevar a intervenir sería más riesgoso aún.

Se le informó a la familia la decisión de los tratamientos planteados, los tiempos quirúrgicos, sus riesgos y las consecuencias de no hacerlos. Ambos padres tenían mucho miedo a la muerte en el quirófano, y el paciente no deseaba operarse porque tenía miedo a no despertarse de la anestesia. Fueron citados en quince días para darnos una respuesta.

DISCUSION CLINICA - SEGUNDA PARTE

*Dra. Ana M. Fernández Ruiz**

Lo vimos por primera vez en el Consultorio Pre-Quirúrgico cuando se iba a operar la columna a los 6 años. En aquel momento evaluamos que necesitaría Cuidados Intensivos en el postoperatorio inmediato. Observamos que tenía un excelente vínculo con su madre y el resto del grupo familiar. La malformación sería del pie, con surcos profundos en la planta dificultaba la higiene del mismo y pensamos que el baño prequirúrgico no sería suficiente para las condiciones de antisepsia de la piel, requiriendo una higiene especial para disminuir los riesgos de infección postquirúrgica. En aquel momento no se evaluó la presencia de quistes pulmonares. Dado que los mismos están descritos en la bibliografía en el síndrome de Proteus, creemos que es necesaria la solicitud de TAC de pulmón en la evaluación prequirúrgica de pacientes con esta patología, el hallazgo de los mismos aumenta los riesgos anestésicos y post-quirúrgicos.

* Jefa de Clínica del Consultorio Pre-Quirúrgico. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

*Dra. Susana Rodríguez de Schiavi**

Hace algunos años con las doctoras Cordisco y Fano, junto al doctor Roncoroni compartimos una paciente con malformaciones vasculares múltiples que falleció súbitamente en el postoperatorio inmediato de una esplenectomía. No había recibido profilaxis para tromboembolismo en ese entonces.

*Dra. Virginia Fano***

El primer comentario que me gustaría hacer es que existen pocas series publicadas con seguimientos de niños con síndrome de Proteus a largo plazo, pero se observa una mortalidad temprana. Tampoco se puede definir una expectativa de vida en conjunto, porque tal como su nombre lo señala los pacientes tienen diferentes expresiones clínicas: algunas veces mínimas y en otras oportunidades tan severas como en el caso que nos ocupa. Las causas de muerte más frecuentes son la muerte súbita, la insuficiencia respiratoria y el tromboembolismo pulmonar constatado, muchas veces asociado a procedimientos quirúrgicos. En el servicio de Crecimiento y Desarrollo del Hospital Garrahan tenemos en seguimiento un grupo de pacientes con esta patología más pequeños en edad y sin tan severos hallazgos clínicos como el paciente en discusión.

Otra característica de esta patología es su carácter progresivo hacia lo grotesco, pero no se puede predecir la velocidad con la cual las lesiones progresarán. En definitiva, la evolución es muy desagradable para el paciente, su familia y el grupo médico tratante. Se debe aprovechar este tiempo para informar a las familias y prepararlas para la toma de decisiones terapéuticas anticipatorias, como una artrodesis para frenar la progresión de una curva de escoliosis.

El tercer aspecto para señalar es la ausencia de tratamientos curativos, pero deben ser implementados lo más precozmente posible para evitar que las deformaciones sean tan severas como ha sucedido con este caso.

*Lic. María José Ferrea****

Actualmente la familia está muy informada y el paciente es un niño muy vital, con mucha capacidad de juego y está totalmente adaptado a su situación: concurría al colegio, jugaba al fútbol, cazaba pajaritos. Todo esto contrasta cuando uno lo mira, pensando que es imposible físicamente que logre hacer todas estas actividades. Seguramente tanto el niño como su familia hayan nega-

* Coordinadora del Área de Cuidados Intermedios y Moderados.

** Médica Principal del Servicio de Crecimiento y Desarrollo.

*** Servicio de Salud Mental Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

do aspectos de su síndrome para alcanzar algunos de estos logros, manteniendo un equilibrio bastante inestable por cierto. El único problema que el niño refería era su giba y las dificultades que ella le traía para relacionarse con sus pares, siendo el motivo que marcó su regreso al Hospital Garrahan.

Dr. Fernando Matera

¿Se opera o no se opera? Frente a la conmoción que todo el auditorio tiene con la presentación de este caso cambiaría esta pregunta inicial por ¿cómo este chico va a ser más feliz?. Ha compuesto su existencia con otros elementos que le han gratificado y pudo hacer todo aquello que hizo gracias al principio de negación, haciendo una construcción de su vida tan legítima como aquella que tenemos que hacer los médicos. Esto constituye el nombre de otro síndrome que por ahí no va a tener tanto predicamento como el de Proteus pero yo lo llamaría el del *patrimonio simbólico intangible*. Desde nuestra mirada médica, tal vez podemos descalificar la vida de este chico, pero debemos tener mucho cuidado en hacerlo porque esta familia ha encontrado cosas muy positivas. Seguramente con nuestra oferta terapéutica romperíamos el delicado equilibrio alcanzado por el paciente y su familia. Nuestra formación médica está orientada hacia el hacer, situación bastante clara en las disciplinas quirúrgicas: el operar. Nos resulta muy difícil el no hacer, cuando es una actitud positiva en algunas circunstancias. Como pediatra, con muchos años, creo que debemos postergar la decisión quirúrgica y trataría de nutrir el contexto donde se desarrolla la vida de este chico de las mayores *pasiones alegres* como enunciara Espinosa. Por último, me gustaría trasladar esta inquietud a los cirujanos que atienden a este paciente y a los presentes en el auditorio.

*Dr. Carlos Tello**

Como cirujano para nosotros es importante operar, disfrutamos operando y quizás nos cuesta más no hacer que intervenir. Sin embargo en el Ateneo del Servicio de Patología Espinal siempre evaluamos en cada paciente cómo se modificará su vida con la cirugía, poniendo en la balanza los beneficios versus los riesgos. Debemos pensar cuál es el ritmo habitual de vida, qué cosas hace y cuáles no puede hacer y le gustaría realizar. Un claro ejemplo son los chicos con problemas neuromusculares. Allí siempre se presenta esa duda, aún mayor cuando le sumamos el riesgo de infección y de eventual fracaso en la corrección y

estabilización. Lo importante es que podamos juntarnos en ámbitos de discusión inteligente y mientras algunos pisan el acelerador, otros van tocando el freno. Yo conocí a este paciente con su familia y estuve convencido de que era posible ofrecerle algún tratamiento para su severísima deformación de la columna vertebral. De lo contrario corría el riesgo de perder lo que él había logrado en su vida hasta el momento.

Dr. Horacio Miscione

A esta familia se le murió un hijo por ahogamiento y deben sentir terror de que algo así se vuelva a repetir. También es cierto que el chico asumía su gigantesca pierna y no aceptaba su mutilación en principio.

Por otro lado, en este siglo XXI la tendencia de la ortopedia es de tipo reconstructiva, pero paradójicamente dentro de su arsenal terapéutico figuran las amputaciones, un verdadero gol en contra. Estadísticamente en nuestro servicio la causa más frecuente de ellas es el osteosarcoma.

Siguiendo la línea de pensamiento del doctor Matera debemos preguntarnos cuál es la opción que hará más feliz a este chico. Considero que estamos frente a una familia en la cual cualquier decisión que se tome sobre el paciente la sufre toda la familia.

*Dra. Hebe González Pena**

Cuando en Hospital de Día aún no se había llegado a decisión alguna, el paciente, mientras se hacía una espirometría en el laboratorio del servicio, comentaba que no quería ser operado. También éste es un dato para tener en cuenta aunque es un chico de muy corta edad para dar su asentimiento.

Un médico

Me gustaría hacer dos preguntas. La primera, cuál fue la valoración del servicio de Anestesiología del hospital?. La segunda, qué consideraciones puede hacer el médico legista del hospital sobre este caso?.

*Dr. Héctor D'Acoff***

Obviamente es un paciente con un elevadísimo riesgo quirúrgico, pero también un trasplante hepático en un neonato tiene un alto riesgo y se hace. No creo que este punto fuera un impedimento real llegado el momento de realizar la amputación del miembro inferior y luego la cirugía de columna.

* Coordinador General de los Servicios de Cirugía.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

* Jefa del Servicio de Neumonología.
** Médico del Servicio de Anestesiología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

*Dr. Juan Carlos Ferrería**

Desde el punto de vista legal es evidente que este caso debe ser resuelto dentro de la buena práctica médica tomando como puntales la evaluación de la calidad de vida del paciente, la discusión interdisciplinaria y las opiniones del chico, aunque sea menor de edad, y la familia. También debo comentar que la justicia no está para discernir cuando hay opiniones médicas que pueden ser contrapuestas, existiendo jurisprudencia al respecto. Además no creo que no haya nada más por hacer si no es operado, hay muchos aspectos para considerar, algunos de ellos planteados por el doctor Matera.

EVOLUCION

A los quince días la familia concurrió a Hospital de Día y nos respondió que no aceptaba la propuesta quirúrgica.

Dra. Ana M. Fernández Ruiz

Ante pacientes tan difíciles es importante pensar juntos y tomar decisiones en forma interdisciplinaria incluso junto a la familia. Son decisiones de mucho peso para un solo profesional e incluso para un solo Servicio. Como médicos estamos acostumbrados a hacer y no hacer nos cuesta mucho aunque a veces es la decisión más sabia. En este caso es importante trabajar sobre el entorno de este niño, apoyar y acompañar a la familia.

Dra. Fernanda de Castro Pérez

Como clínica del Hospital de Día la atención de este paciente fue una experiencia muy fuerte y enriquecedora, al mismo tiempo que no hubiera

sido posible sin el trabajo en equipo de muchos profesionales. Pudimos brindarle a la familia un marco de contención adecuado. Hay que entender que muchas situaciones clínicas que se nos plantean en este hospital superan el marco de los libros, por lo tanto es fundamental pensar en grupo, intercambiar puntos de vista, no solo médicos sino también éticos antes de tomar conductas individuales. Tenemos muchas cosas para hacer con el paciente de ahora en más, como continuar con la maestra domiciliaria, el apoyo psicológico y su contención. Quedó muy claro con la familia y entre el equipo tratante que íbamos a seguir cuidándolo aunque hayan decidido que no se opere. Los cuidados paliativos quedan como opción para el momento en que el paciente por su evolutividad los requiera.

LECTURA RECOMENDADA

- Baum VC, O'Flaherty J E. Anesthesia for Genetic, Metabolic & Dysmorphic Syndromes of Childhood. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia. 1999.
- Slavotinek AM, Vacha SJ, Peters KF, Biesecker LG. Sudden death caused by pulmonary thromboembolism in Proteus syndrome. Clin Genet. 2000; 58(5):386-9.
- Cohen MM, Neri G and Weksberg R. Overgrowth Syndromes. New York. Oxford U Press. 2002: 75-110.
- Müller E, Lichtendahl DH, Hofer SO. Proteus syndrome in adulthood. Ann Plast Surg. 2002; 48(2):197-201.
- Turner JT, Cohen MM, Biesecker LG. Reassessment of the Proteus syndrome literature: application of diagnostic criteria to published cases. Am J Med Genet A. 2004; 130(2):111-22.
- Cekmen N, Kordan A, Tuncer B et al. Anesthesia for proteus syndrome. Pediatr Anaesth. 2004; 14:689-692.
- Cohen MM. Proteus syndrome: an update. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2005; 15: 137 (1): 38-52.
- Biesecker L. The challenges of Proteus syndrome: diagnoses and management. Eur J Hum Genet. 2006; 14: 1151-57.
- Nakane M, Sato M, Hattori H et al. Perioperative respiratory complications caused by cystic lung malformation in Proteus syndrome. J Anesth. 2006; 20 (1): 26-9.

* Médico Legista .
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.