



Por una niñez y
adolescencia sanas
en un mundo mejor

Sociedad Argentina de Pediatría

MIEMBRO de la ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE PEDIATRÍA y de la ASOCIACIÓN INTERNACIONAL DE PEDIATRÍA

CEP

Incidente Crítico: instructivo

INTRODUCCIÓN

¿Qué es un Incidente Crítico (IC)?

En nuestro accionar médico, y a través de todas las actividades que hacemos, establecemos una relación con nuestros pacientes.

A lo largo de nuestro caminar como médicos pediatras, nos encontramos con situaciones que se repiten con pocas diferencias, muchas nos resultan hasta rutinarias; pero hay otras, que nos interpelan y nos llevan a dar giros, a rectificar, a modificar, a multiplicar el esfuerzo, a estudiar a otros autores, a realizar búsquedas bibliográficas afinadas, a interconsultar con nuestros colegas de nuestro propio ámbito o de otros, y esto nos sucede porque el paciente y su situación clínica que tenemos enfrente, nos generan dudas, nos damos cuenta que la evolución no es la esperada o la descrita como la más frecuente en los textos, o tal vez, su forma de presentación es híbrida y no encuentro una respuesta adecuada, planteándome un dilema en relación a diversos aspectos:

- a. **Duda diagnóstica** y por ende planificar que estrategia/s aplicar para el diagnóstico adecuado, es decir que estudios me permitirían arribar a un diagnóstico final correcto.
- b. **Duda terapéutica**, entonces plantear que estrategia/s terapéutica/s serían eficaces, es decir aquellas que generarían en mi paciente el mayor beneficio con el menor daño posible.
- c. Y todas aquellas **situaciones de incertidumbre** que puedan generarse durante el acto médico cotidiano.

Si Ud. vivió esto con un paciente, entonces estuvo frente a un "Incidente crítico" en su desempeño como pediatra.

Resumiendo, un IC

- o Es un evento clínico imprevisto que provoca en el profesional una sensación de perplejidad, han creado dudas, han producido sorpresa o nos han molestado o inquietado, bien por su falta de coherencia, bien por haber presentado resultados inesperados.

- o En nuestro contexto se trata de aquellos sucesos de la práctica cotidiana, extraídos de la propia experiencia, que nos impactan o sorprenden por su buen o mal curso y que han generado un dilema moral.
- o El concepto de crítico se refiere al impacto que tiene en el profesional, no siendo necesariamente una situación urgente o vital en relación al paciente.

En nuestro contexto el "IC es una herramienta para medir el grado de formación del profesional".

¿Qué no es un IC?

No es -necesariamente o siempre - un paciente "crítico/ grave", no es un paciente del Servicio de Emergencias que lo obligó a salir corriendo a la madrugada o a subir a una ambulancia a toda velocidad.

Tampoco es -necesariamente-, el paciente más difícil de resolver de su hospital o de su servicio.

¿Qué aportaría al profesional el desarrollo de un IC?

Le permitiría reflexionar sobre el estándar de su práctica médica cotidiana, en donde a la experiencia profesional se suma toda la información obtenida a partir de la lectura de la mejor evidencia científica disponible.

¿Qué aportaría el desarrollo de un IC en el proceso de recertificación?

El IC permite medir el grado de formación/actualización profesional, accediendo si estas condiciones se cumplen, a obtener los créditos necesarios.

INSTRUCTIVO

El objetivo de este instructivo es brindar una guía que les permita completar cada uno de los ítems solicitados en la grilla adjunta.

El objetivo de este instructivo es brindar una guía que les permita completar cada uno de los ítems solicitados en la grilla adjunta.

La misma posee un total de 5 ítems a completar.

1. Escenario clínico. Descripción del Incidente crítico (IC)

En este ítem el profesional relata un suceso imprevisto (IC) vivido en su práctica médica que obró como disparador dada la incertidumbre y/o sorpresa generada por el mismo, motivando determinadas acciones y obteniendo un determinado resultado.

La narración de este suceso debe ser clara, resumida y enfocada hacia todos aquellos aspectos considerados relevantes con la situación que obró como disparador (I.crítico).

Niño de 5 años de edad, con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 (NF1), que consulta por dolores severos de manos y pies

La madre interpone un recurso de amparo en la Justicia Federal para que le permitan cultivar plantas de cannabis en su casa para el tratamiento de su hijo y me solicita que como médico pediatra de cabecera la acompañe en el proceso (neurología no acepta elaborar informe para presentación judicial).

Antecedentes personales perinatólogicos

FN 24/10/2011

G1-1, encontrado, aceptado

REM 12 hs, parto eutócico

EG 36 semanas Peso: 2.630 k

grupo A +; ictericia isogrupal, internado 48 hs en luminoterapia

Lactancia materna exclusiva

Antecedentes personales patológicos.

Consulta a los 4 meses de vida por presentar manchas café con leche (más de 6). Se hace diagnóstico fenotípico de Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)

Inicia controles con diferentes especialidades: oftalmología, otorrinolaringología, neurología, dermatología y ortopedia.

Salvo las mencionadas lesiones de piel no se hallan otras alteraciones

Aparece un antecedente familiar: prima hermana del padre tenía dx de NF1 y fallece por cáncer de piel.

En controles sucesivos, las manchas café con leche aumentan su tamaño y se suman lesiones con lentiginosis en axilas.

A los 3 años aparece en la cara dorsal del pie derecho una lesión de 2-3 mm, ecográficamente presenta: una forma alargada de aproximadamente 5 mm de diámetro por 2 mm de espesor, ubicada en el espesor de la dermis con ecoestructura sólida, homogénea e hipoeocogénica. Clínicamente se asume como un neurofibroma.

A los 3 años y 6 meses aparecen nuevas lesiones en mano derecha. Sumándose episodios de dolor neurálgico severo en manos y pies, que imposibilitan la deambulación; es medicada con analgésicos habituales.

A los 4 años, bajo control ecográfico se observan múltiples imágenes focales, hiperecogénicas, de aspecto fusiformes sobre el trayecto de estructuras nerviosas en manos y pies.

Se acentúan las crisis de dolor en pies y manos con las siguientes características:

- Ocurren las crisis en cualquier momento del día,
- De comienzo y finalización brusco o relativamente rápido,
- Duración limitada (20 minutos),
- Vigil o durante el sueño,
- Sin cambios en la coloración de la piel
- Calma algo si le presionan la planta de los pies

- No reconoce factor desencadenante
- No se relaciona con los neurofibromas más grandes
- Durante las crisis tanto la deambulación y la movilización de manos está comprometida.

La medicación analgésica habitual y el uso de pregabalina no mejoran la sintomatología. Comprometiendo cada vez más la calidad de vida del niño.

A inicio de 2016 presenta manifestaciones de compromiso neurológico por afectación de un ganglio nervioso de la cadena cervical, con alteración ocular y pérdida de fuerza del brazo izquierdo (síndrome de Horner). Siendo resecado el neurofibroma responsable de esta sintomatología.

Dado los episodios de dolor, el compromiso de la calidad de vida y la falta de respuesta analgésica con el tratamiento actual, realiza interconsultas a hospitales pediátricos de mayor complejidad sin lograr avances en el manejo del dolor y de los síntomas generales.

La madre decide iniciar tratamiento en sep. 2016 con aceite de cannabis, probando diferentes combinaciones.

Desde el punto de vista clínico los padres refieren buena respuesta terapéutica.

En controles pediátricos no se observan efectos secundarios significativos

2. Descripción breve del problema. Resumen. Tipo de problema.

o Síntesis de la situación a resolver

Niño de 5 años con diagnóstico de NF1 que presenta dolor incapacitante, secundario a su enfermedad de base sin respuesta a la medicación habitual.

Los padres inician tratamiento con aceite de cannabis sin indicación médica, refiriendo franca mejoría sintomática del niño.

La madre interpone un recurso de amparo en la Justicia Federal para que le permitan cultivar plantas de cannabis en su casa para el tratamiento de su hijo y me solicita que como médico pediatra de cabecera la acompañe en el proceso

- o **Tipo de problema: intervención, diagnóstico, pronóstico, daño, ético.**

Ej: situaciones clínicas relacionadas con intervenciones de tipo terapéuticas, ¿dar o no una droga?; solicitar determinados estudios diagnósticos que permitan confirmar o descartar enfermedad (probabilidad pre y post test); situaciones de niño en riesgo (familia disfuncional, padres adolescentes, comunidades específicas); interacción con otros profesionales o fallos en los sistemas de salud, etc.

Tipo de problema:

- a) **Intervención: Terapéutico:** uso de aceite de cannabis para tratamiento de dolor neuropático en NF1.
- b) **Ético:** utilización de un tratamiento no aprobado aún por ANMAT para esta entidad ante la falla de la medicación analgésica convencional

3. Plan de acción y estrategias aplicadas para resolver el problema

Si bien el suceso es una narración espontánea, esto origina incertidumbres y genera actividades y estrategias para poder resolver la situación que denominamos IC.

a. Desarrolladas por el profesional

- o Solicitud de exámenes complementarios, estudios de laboratorio, imágenes, etc.
- o Interconsultas a colegas, a expertos, a centros de referencia
- o Servicio social, comunidad, medicina legal, comité de ética, otros.

Interconsultas:

NEUROLOGIA: no comparte el uso de cannabinoides, pero no se opone a que la madre los utilice (¿?)

ORTOPEDIA: apoya el uso de los aceites de cannabis y presentará un informe ante el Juzgado Federal

OFTALMOLOGIA y DERMATOLOGIA: no emiten opinión

b. Desarrolladas por otros efectores

- o Equipo multidisciplinario
- o Desde el lugar al que fue derivado
- o Ministerio de salud provincial/ nacional.

c. Bibliografía (presentar las fuentes de información)

Búsqueda de información relevante en:

- o Libros de textos
- o Bases de datos electrónicas: ¿Cómo la realizó? ¿Qué palabras claves usó?
- o Otros medios utilizados.

Para valorar estas estrategias de búsquedas bibliográficas, proponemos el uso de una herramienta metodológica como el acrónimo "PICO", que facilita la formulación de preguntas de investigación, que además puede ser guardada, reproducida y valorada

- o **P:** Paciente, Población, Problema que incluye o comprende su IC
- o **I:** Intervención realizada (diagnóstico, terapéutico, pronóstico, etc)
- o **C:** Comparación lo nuevo versus lo conocido
- o **O:** (Outcome) resultado / beneficio previsto

Se recuerda que puede haber más de una clase de problema dentro del mismo incidente y por tanto a cada uno compete una evaluación y desarrollo.

Pregunta PICO Intervención terapéutica

¿ En población infantil con neurofibromatosis tipo 1, la administración de aceite de cannabis vs otros analgésicos, reducirían el dolor neurálgico mejorando la calidad de vida?

En relación al Dilema Ético planteado, se puede recurrir al Comité de bioética de la institución de salud pertinente, conformado por un grupo de profesionales médicos, abogados, asistente social y salud mental, que nos acompañarán en la toma de decisiones médicas oportunas, a fin de poder concretar el tratamiento indicado asumiéndolo como "tratamiento Compasivo", dado que en este caso puntual no se dispone de bibliografía específica o recomendaciones a través de Guías de Práctica Clínica sobre el tratamiento del dolor neuropático de este patología.

Estrategia de búsqueda:

Pubmed.

- o (Cannabinoids) AND (neurofibromatosis tipo 1)
- o Filtros metodológicos: ECCA; Revisiones Sistemáticas; Meta-Análisis; Cohortes prospectivas.

- o Luego limitar por ej: edad (Child: birth-18 years)
- o Wong SS, Wilens TE2. Medical Cannabinoids in Children and Adolescents: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2017; 140 (5): e20171818. doi: 10.1542/peds.2017-1818.
- o Hakkarainen P, Frank VA, Barratt MJ, Dahl HV, et.al. Growing medicine: small-scale cannabis cultivation for medical purposes in six different countries. *Int J Drug Policy*. 2015; 26(3): 250-6. doi: 10.1016/j.drugpo.2014.07.005.
- o Uso terapéutico de los cannabinoides. Programa ATS – ANMAT. – CI: IURETS005_20160602. _

La búsqueda específica de uso de cannabis en neurofibromatosis no arrojó ningún resultado.

Este hecho podría explicarse por la relativamente reciente aplicación de esta droga en problemas neurológicos severos, que no responden a la medicación disponible, y a la baja frecuencia de casos severos o agresivos de la enfermedad como se ve en este paciente particular.

Puede homologarse su uso en la NF1 al utilizado en la esclerosis múltiple, del cual sí hay referencias con buenos resultados.

Evaluación del dolor (escalas) y funcionamiento cognitivo en pacientes con neurofibromatosis tipo1

- o Varni JW, Nutakki K, Swigonski NL. Pain, skin sensations symptoms, and cognitive functioning predictors of health-related quality of life in pediatric patients with Neurofibromatosis Type 1. *Quality of Life Res*. 2019; 28 (4):1047-1052. doi: 10.1007/s11136-018-2055-5.
- o Varni JW, Nutakki K, Swigonski NL Cognitive functioning and pain interference mediate pain predictive effects on health-related quality of life in pediatric patients with Neurofibromatosis Type 1. *Eur. J. Paediatric Neurol*. 2020; 28: 64-69. doi: 10.1016/j.ejpn.2020.07.014.13.
- o Varni JW, Nutakki K, Swigonski NL. PedsQL Neurofibromatosis Type 1 Module for children, adolescents and young adults: feasibility, reliability, and validity. *J Neurooncol*. 2018;137 (2): 337-347. doi: 10.1007/s11060-017-2723-2.

Galer BS, Jensen MP. Development and preliminary validation of a pain measure specific to neuropathic pain: the Neuropathic Pain Scale. *Neurology*. 1997; 48(2):332-8. doi:

Recordar que las citas bibliográficas tienen una estructura específica al momento de citarlas:

-Apellido e iniciales de los nombres de los autores, cada autor va separado por una coma.

-Luego título del artículo.

-Revista en donde se publicó, seguida por año ; volumen entre paréntesis seguido por : n° de páginas. DOI.

Plan de acción Se maneja como un caso típico de estudio controlado llamado n=1, en el cual se comparan los resultados clínicos en UN SOLO PACIENTE tomando o no la medicación.

Se solicita a los padres que inicien un registro, que se transcribe textual:

BN antes del aceite (utilizando pregabalina 50 mg de día y de noche):

-movimientos involuntarios/espasmos durante el sueño: a veces eran tantos que lo despertaban;

-temblores en todo el cuerpo durante el sueño (convulsiones secundarias creo que se llaman);

-histeria;

-agresividad: atacando a los demás y a él mismo;

-déficit de atención;

-insomnio;

-máximo de 6 hs diarias de sueño: no descansaba, se levantaba cansado y de mal humor;

-dolor neuropático permanente pero controlable, con crisis fuertes cada 2 días y algunas podían durar 2 días seguidos (sin pregabalina era todos los días crisis). Por el dolor dejó de ir al jardín, de festejar cumpleaños, etc... Vuelve a ser un bebe en cada crisis, no puede caminar y/o mover manos;

-parestesia;

-mal comportamiento: gritaba mucho, se ponía incontrolable, difícil relacionarse con el

porque no escuchaba, no entendía nada, intratable, sin límites;

-estados de ausencia.

-constantemente se caía. No caminaba bien.

Baltazar, durante el consumo de aceite, tinturas y crema de cannabis (sin medicación adicional)

-espasmos se redujeron un 80%, y son tan leves que no se despierta;

-temblores se redujeron un 98% (son muy pocas las noches que presenta episodio)

-cambio favorable en la conducta, atención y percepción ante todo (el cambio lo pudieron registrar la maestra del jardín y el profesor de natación);

-facilidad para conciliar el sueño, logrando dormir entre 8/9 hs por día. Se levanta descansado y de buen humor;

-crisis de dolor leve y controlable cada 6 días, pero ha pasado 20 días sin dolor;

-buen estado de ánimo, con ganas de actividades y de relacionarse con chicos;

-apertura del apetito: empezó a comer (antes no comía);

-parestesia sin cambios.

4. Resultados

Aquí se describen los resultados obtenidos

- o **Inherentes al paciente:** positivos-negativos
- o **Inherentes al profesional:** positivos-negativos

Inherentes al paciente

POSITIVOS:

- Con la información recabada se presenta un informe médico ante el Juzgado correspondiente teniendo el amparo una resolución favorable, condicionado a un seguimiento estricto y a un informe profesional periódico. Debe destacarse que fue el primer amparo en el país para un tratamiento pediátrico con resolución favorable, sentando precedente.
- Mejoría sintomática

NEGATIVOS:

- Desconocimiento de efectos secundarios a corto y largo plazo de la medicación

Inherentes al profesional

POSITIVOS

- La posibilidad de acompañar y aliviar al niño y su familia en una enfermedad incapacitante, poco frecuente e inusualmente agresiva

NEGATIVOS

- La incertidumbre ante un tratamiento no aprobado

5. Consideraciones finales. Reflexiones

En términos sencillos, reseñar de manera resumida aquellos factores que permitieron y/o facilitaron alcanzar los objetivos propuestos y/o aquellos que los imposibilitaron (barreras-obstáculos internos y externos).

Describa la experiencia de aprendizaje vivida, si pudiera explicitar si modificó o no su accionar profesional, y cuales fueron a su entender, las influencias positivas destacables de este acontecimiento.

Puede resumir su experiencia describiendo:

- a) Los factores positivos que le permitieron alcanzar el resultado buscado
- b) Los factores que se generaron en su entorno y le facilitaron alcanzar el objetivo propuesto
- c) Los elementos de su ámbito (problemas internos) que se constituyeron en barreras para su accionar
- d) Los elementos negativos, ajenos a su entorno, que le dificultaron o impidieron llegar a su objetivo

Se trata de una enfermedad no frecuente que se presentó precozmente con una agresividad inhabitual.

Clínicamente ha tenido una respuesta favorable, mejorando su calidad de vida. Los efectos secundarios han sido leves, PERO se desconocen las consecuencias a largo plazo, requiriendo reevaluaciones permanentes.

En lo personal me llamó la atención que varios de los interconsultores se negaran a emitir un informe (a favor o no) sobre el uso de los aceites de cannabis.

Como pediatra de cabecera, que atiendo al niño desde su nacimiento, observar el deterioro de la calidad de vida y el sufrimiento por el dolor casi constante que presentaba me alentó a apoyar caminos alternativos.