



CARTAS AL EDITOR

Medicina predictiva potencialmente maleficente

Potential maleficence of predictive medicine

Sr. Editor:

Habitualmente, se acepta que la toma de decisiones clínicas con pacientes menores de edad inmaduros debe llevarse a cabo de forma subrogada en función del «principio del mejor interés». Por regla general, corresponde a los padres o tutores legales establecer los contenidos de la beneficencia para el niño, dada la ausencia de un sistema o escala de valores claramente establecido en el menor inmaduro. Ni los profesionales sanitarios, ni aún el Estado o los jueces, deben intervenir en la determinación del sistema de valores del menor. Sin embargo, en aquellas circunstancias en que las decisiones de sustitución, a criterio del profesional, sean claramente perjudiciales para los intereses del niño, aquél deberá actuar como «defensor» de los intereses de este¹.

El presente caso ilustra este tipo de conflictos y en él se discute la conveniencia o no de realizar una prueba genética pre-sintomática en una menor.

Una niña de 10 años y 11 meses; se encuentra declarada en desamparo por la Dirección General de Protección del Menor y la Familia, y reside en un centro de acogida. Su madre fue diagnosticada a los 27 años de corea de Huntington y en el momento actual presenta alteraciones psiquiátricas y cognitivas importantes, por lo que no se la considera capacitada para cuidar a la niña. El padre abandonó la familia algunos años antes. Los cuidadores del centro de acogida, incluidos la trabajadora social, la psicóloga y un jurista, solicitan el estudio genético de la menor con el argumento de que si resultara negativo podría facilitar sus posibilidades de adopción. La niña se encuentra asintomática en el momento de la consulta y, hasta hace unos meses, había permanecido en acogida por unos familiares que posteriormente adujeron la imposibilidad de seguir haciéndose cargo de ella.

La enfermedad de Huntington tiene un patrón de herencia autosómico dominante, por lo que la niña tiene un 50% de probabilidades de heredarla. En el momento actual no existe ningún tipo de intervención preventiva o terapéutica sobre dicho cuadro, ni se puede afirmar en qué momento se desarrollaría la enfermedad en el supuesto de que la

pequeña hubiera heredado la mutación genética responsable del trastorno².

El posible beneficio teórico de conocer el resultado del test sería condicionado a un resultado negativo (50% de probabilidades), que daría lugar a un hipotético incremento de las posibilidades de adopción. Sin embargo, la realización del test sin su consentimiento vulneraría el principio de autonomía que, por tratarse de una menor, debe ser celosamente protegido. La información derivada de los estudios genéticos se considera especialmente «sensible» y es preciso extremar las medidas dirigidas a preservar la intimidad y privacidad de las personas, protegiendo también su derecho a «no saber» si esa fuera su voluntad³.

Por otra parte, un resultado positivo podría conllevar consecuencias muy negativas tanto desde el punto de vista psíquico como social para la menor en nuestro caso, o el sujeto de estudio en general, lo que ya generó un intenso debate ético al inicio y con el desarrollo de las técnicas de diagnóstico genético y molecular, que culminó en las correspondientes recomendaciones por parte de las sociedades científicas implicadas^{4,5}.

En este tipo de situaciones, la protección de determinados valores, como la intimidad, la privacidad, la confidencialidad y el respeto a la autonomía de las personas han de prevalecer sobre un posible, pero incierto y marginal, efecto beneficioso. Por tanto, en las circunstancias a las que se refiere el presente caso, una actuación prudente y recomendable debería incluir en la medida de lo posible alguno/s los siguientes pasos:

- Diferir la prueba genética por el momento, incluyendo a la niña en un programa de adopción en el que los posibles adoptantes sean informados de las probabilidades que tiene de desarrollar la enfermedad y seguir suministrándole los apoyos psicológicos apropiados a su edad y madurez, ofreciéndole solo la información que ella demande, siempre adaptada a su nivel y capacidad de comprensión.
- Reevaluar la situación de la familia que la tuvo en acogida previamente, de cara a conocer las motivaciones de su cambio de actitud y proporcionarles una información real y objetiva acerca de la enfermedad y de la situación de la niña, para descartar probables prejuicios o temores fundados en una información parcial o sesgada.

– Replantearse la posibilidad de la prueba genética si la paciente inicia sintomatología compatible que haga necesario un diagnóstico preciso, o bien si ella misma lo demanda cuando sea mayor de edad o presente madurez suficiente a criterio de los profesionales que la atienden, previo consentimiento informado y apoyo psicológico apropiado⁶.

Bibliografía

1. Siso Martín J. El médico, el paciente menor y los padres de éste. Un triángulo que debe ser amoroso. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2009;11:685–93.
2. Arango Lasprilla JC, Iglesias Dorado J, Lopera F. Características clínicas y neuropsicológicas de la enfermedad de Huntington: una revisión. *Rev Neurol*. 2003;37:758–65.
3. Romeo Casabona CM. El tratamiento y la protección de los datos genéticos. En: Mayor Zaragoza F, Alonso Bedate C, coordinadores. *Gen-Ética*. 1.ª ed. Barcelona: Editorial Ariel S.A.; 2003. p. 235–60.
4. Terrenoire G. Huntington's Disease and the ethics of genetic prediction. *J Med Ethics*. 1992;18:79–85.
5. World Federation of Neurology, Research, Committee, Research Group on Huntington's chorea. Ethical issues policy statement on Huntington's disease molecular genetics predictive test. *J Neurol Sci*. 1989;94:327–32.
6. Mariotti C, Ferruta A, Gellera C, Nespolo C, Fancellu R, Genitrini R, et al. Predictive genetic tests in neurodegenerative disorders: a methodological approach integrating psychological counseling for at-risk individuals and referring clinicians. *Eur Neurol*. 2010;64:33–41.

F. García-Muñoz Rodrigo*, J.C. Martín González,
O. Ramírez García y C. Delia Medina Castellano

Comité de Ética Asistencial, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: fgarciamu@gmail.com
(F. García-Muñoz Rodrigo).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.07.022

Sarcoma de Kaposi iatrogénico con afectación cutánea exclusiva

Iatrogenic Kaposi's sarcoma with exclusive skin involvement

Sr. Editor:

El sarcoma de Kaposi (SK), descrito por Moritz Kaposi en 1872, es una neoplasia vascular multifocal, asociada a la infección por el virus del herpes humano del tipo 8 (VHH8), con 4 variantes (clásica, endémica, epidémica y iatrogénica o asociada a la inmunosupresión)^{1,2}. La variante iatrogénica es rara en la edad pediátrica, lo que dificulta su abordaje.

Presentamos el caso de una adolescente de 12 años, de raza negra, ingresada con un cuadro de fallo multiorgánico. La biopsia renal sugería nefritis lúpica. Inició tratamiento de sustitución renal e inmunosupresora, con dosis altas de metilprednisolona y posteriormente con prednisolona. Se administró una vez por semana rituximab durante un mes y un ciclo mensual de ciclofosfamida durante 4 meses.

Tres meses después de la admisión, se observaron a nivel de los miembros inferiores 5 lesiones cutáneas papulonodulares de coloración marrón y, posteriormente, 2 lesiones en la hemicara derecha (fig. 1). No presentaba otras alteraciones en exploración física.

En la biopsia cutánea se observó proliferación neoplásica fusocelular con diferenciación vascular (CD31⁺) y características morfológicas de SK (hendiduras vasculares rodeadas de células fusiformes con núcleos grandes e hiper cromáticos). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para el VHH8 (fig. 2). Además, la amplificación del ADN del VHH8 fue positiva en sangre. Se excluyó la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y la ecografía abdo-

minal y tomografía computarizada torácica no revelaron alteraciones.

Se estableció el diagnóstico de SK con afectación cutánea exclusiva de probable etiología iatrogénica. La estrategia terapéutica incluyó la reducción gradual de la inmunosupresión y el uso de imiquimod tópico.

Un año después de la reducción de la inmunosupresión las lesiones se encuentran en regresión completa.

El SK iatrogénico se ha descrito de forma creciente en poblaciones adultas^{2,3}. En la edad pediátrica se han relatado pocos casos asociados al trasplante renal, hepático y de médula ósea⁴⁻⁷.

Su frecuencia varía en diferentes áreas geográficas, evidenciando la importancia de factores étnicos y ambientales. Predomina en países en vías de desarrollo, pudiendo estar asociada a una mayor prevalencia de infección por el VHH8. Los factores genéticos parecen determinantes dada su mayor incidencia en poblaciones «no blancas» en una misma área^{1,2,8}.

La mayoría de los casos se manifiesta por la presencia de pápulas cutáneas violáceas, pero la presentación puede ser



Figura 1 Lesión cutánea papulonodular en la hemicara derecha.