

INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA RESPIRACIÓN:

Cuidados Respiratorios para Niños con Atrofia Muscular Espinal



Contenidos

Introducción a los Cuidados Respiratorios

- ¿Qué son los cuidados respiratorios? 4
- ¿Por qué son tan importantes los cuidados respiratorios en la AME? 4
- ¿Cómo respiramos normalmente? 4
- ¿Cómo respiran los individuos con AME? 5
 - Respiración con el estómago
 - Tórax en forma de campana
 - Pecho hundido o Pectus Excavatum (Tórax Excavado)
- ¿Cuáles son los problemas respiratorios comunes en niños con AME? 6
 - Subdesarrollo de los pulmones
 - Tos débil
 - Riesgo de infección y neumonía
 - Infecciones respiratorias virales/Virus Respiratorio Sincicial
 - Problemas para tragar/Aspiración
 - Problemas para dormir/Hipoventilación

Elementos de la Administración de Cuidados Respiratorios en la AME

- #1: Evaluación y seguimiento 8
- #2: Ejercicios respiratorios para el desarrollo de los pulmones 9
 - Bolsa y máscara de reanimación
 - Máquina de tos
- #3: La tos y cómo despejar las vías respiratorias 10
 - Máquina de tos
 - Asistencia manual para toser
- #4: Extracción de la mucosa de las vías respiratorias y los pulmones (movilización de las secreciones) 11
 - Fisioterapia del pecho (percusión manual/mecánica)
 - Drenaje postural
 - Ventilación percusiva intrapulmonar (IPV)
 - Oscilación de la pared torácica por alta frecuencia o terapia con chaleco
- #5: Medición de los niveles de oxígeno 12
 - Oxímetro del pulso
- #6: Opciones para el mantenimiento respiratorio 13
 - Cuidados respiratorios no-invasivos
 - Cuidados respiratorios invasivos
 - Opciones para el mantenimiento respiratorio por la noche

4

4

4

4

5

6

7

8

8

9

10

11

12

12

13



¿Quién debería leer este folleto?

Este folleto fue escrito para los padres y las familias de niños con Atrofia Muscular Espinal (AME). Esta información también puede ser de mucha utilidad para los profesionales médicos involucrados en los cuidados de la AME, y el público en general.

- Presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BiPAP) 14
- Ventilador mecánico
- Ventilador de presión negativa (NPV) 15
- Ventilación a sorbos

#7: Cuidados durante un catarro 16

- Evaluación de la acumulación de mucosa y movilización de las secreciones
- Máquina de tos
- Soporte respiratorio
- Oxímetro del pulso y saturación de oxígeno 17
- Deshidratación
- Prevención de catarros/Virus respiratorio sincicial

#8: Evaluaciones perioperatorias (Antes y después de una cirugía) 18

¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo I? 19

- AME Tipo I 19
 - Soporte Respiratorio
 - Opciones de cuidados respiratorios y decisiones difíciles
 - Cuidados respiratorios no-invasivos 20
 - Cuidados respiratorios invasivos con intubación 21
 - Cuidados paliativos 22
- AME Tipo II 23
 - Cuidados durante un catarro
- AME Tipo III 24

Conclusión 25

- Sumario de información básica sobre la respiración 25
- Familias de AME (Families of SMA o FSMA por sus siglas en inglés) 28
- Si desea recibir más información 29
- ¿Qué aparatos respiratorios necesitará en casa? 29
- Para obtener copias de este folleto 30
- Renuncia de responsabilidad legal 30



Autora:

Dra. Mary K. Schroth, M.D.
*Profesora Adjunta de Neumología
Pediátrica (Associate Professor of
Pediatric Pulmonology)
Directora, Subvención del Centro
de Neumología Pediátrica
(Director, Pediatric Pulmonology
Center Grant)
Hospital de Niños de American
Family (American Family Chil-
dren's Hospital)
Escuela de Medicina y Salud
Pública de la Universidad de
Wisconsin (University of Wisconsin
School of Medicine and Public
Health)*

Panel de Revisión de Expertos:

- Richard S. Finkel, M.D.
- Albert M. Freedman, Ph.D.
- John T. Kissel, M.D.
- Richard M. Kravitz, M.D.
- Kristin J. Krosschell, M.A., P.T.
- Dra. Kathryn J. Swoboda, M.D.

Editores:

- Marilyn Weisberg, M.P.H.
- Dra. Lindsey Harle, M.D.

Financiación:

- The Angel Baby Foundation y Families of SMA.

¿Qué son los cuidados respiratorios?

Los cuidados respiratorios se encargan de la función y la salud de los pulmones, incluyendo la respiración.

“Pulmonar” significa lo relativo a los pulmones. La medicina del pulmón y la neumología son también campos que se encargan de las enfermedades de los pulmones y las vías respiratorias. En algunos países, estas disciplinas reciben el nombre de medicina del pecho y medicina respiratoria. Los neumólogos (especialistas en el pulmón) y los terapeutas de cuidados respiratorios asisten a las personas con problemas respiratorios. Un neumólogo de pediatría es un especialista en el pulmón que trabaja estrechamente con niños.

¿Por qué son tan importantes los cuidados respiratorios en la AME?

Los problemas respiratorios constituyen la causa principal de enfermedad en niños con AME. Se trata de la causa más común de muerte en niños con AME Tipo I y AME Tipo II. Las intervenciones de cuidados respiratorios son esenciales para la supervivencia y la comodidad de los niños con AME.

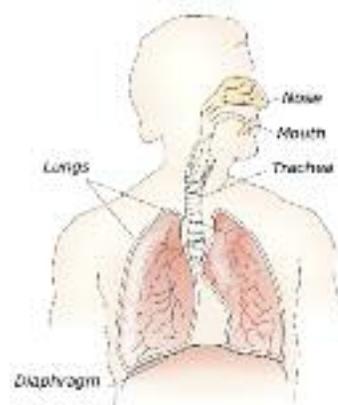
Como padre, es muy importante que esté pendiente de los problemas respiratorios en su hijo. Deberá hablar con los doctores, incluyendo a un especialista de neumología pediátrica, para desarrollar objetivos de cuidados respiratorios personalizados para su hijo. *(De la Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME.)*

¿Cómo respiramos normalmente?

Respiramos usando dos grupos musculares principales: los músculos intercostales y el diafragma. Los músculos intercostales son los músculos que se encuentran entre las costillas. Estos músculos ayudan a expandir la caja torácica a medida que los pulmones se llenan (inflan) de aire.

El diafragma es un músculo circular ubicado en la parte inferior de la caja torácica. El diafragma ayuda a que la caja torácica se mueva hacia abajo, permitiendo así que los pulmones se llenen (inflen) de aire.

Los músculos intercostales y el diafragma funcionan juntos en la respiración normal. Al expandir el pecho, estos músculos permiten que los pulmones se llenen de aire durante la inspiración (cuando inhalamos). Entonces el oxígeno en este aire es llevado de los pulmones al resto del cuerpo a través del torrente sanguíneo. Durante la espiración (cuando exhalamos), el dióxido de carbono es liberado de los pulmones al aire.



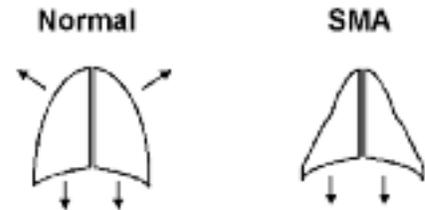
Ubicación del músculo del diafragma con relación a los pulmones.

¿Cómo respiran los individuos con AME?

Respiración con el estómago

Los niños con AME respiran de forma diferente. Los músculos intercostales que se encuentran entre las costillas son débiles. Los diafragmas son más fuertes y se convierten en el músculo principal utilizado para respirar. Al tener músculos intercostales débiles, la caja torácica no se expande hacia fuera durante la respiración. Sin embargo, el diafragma se mantiene fuerte y tira de la caja torácica hacia abajo. Esto produce lo que parece ser la "respiración con el estómago"—el niño expande el estómago en lugar del pecho cuando respira.

Chest Wall Changes



Tórax en forma de campana

Tórax en forma de campana

Es posible que los niños con AME parezcan tener un tórax "en forma de campana", el cual es más ancho en la parte de abajo que en la de arriba. Esto sucede debido a que los músculos

intercostales débiles no ayudan a que la parte superior del pecho se

expanda (o salga hacia afuera) de forma

normal durante la respiración, y el diafragma tira del pecho y la caja torácica hacia abajo.



Respiración con el estómago



Pecho hundido o Pectus Excavatum (Tórax Excavado)

Pecho hundido o Pectus Excavatum (Tórax Excavado)

Los niños con AME también desarrollan "pectus excavatum." Esto sucede cuando el esternón, el hueso que se encuentra en medio del pecho, parece estar hundido.

Cuando el diafragma tira de la caja torácica hacia abajo, el esternón también se retrae.

¿Cuáles son los problemas respiratorios comunes en niños con AME?

Normalmente, los músculos de la caja torácica son fuertes. Permiten que los pulmones tomen oxígeno y expulsen el dióxido de carbono de forma eficiente. En los niños con AME, los músculos débiles en la parte superior del pecho dificultan mucho más la respiración. Como resultado, pueden tener una variedad de problemas respiratorios que incluyen el subdesarrollo de los pulmones y la tos débil, el aumento de la dificultad cuando tienen infección, incluyendo las infecciones virales y la neumonía, problemas para tragar y aspiración, y problemas para dormir con hipoventilación.

Subdesarrollo de los pulmones

A medida que los niños crecen, sus pulmones deberían seguir creciendo y desarrollándose. En niños con AME, la debilidad de los músculos intercostales no ayuda a que los pulmones se desarrollen apropiadamente. Con el tiempo, sus pulmones no crecen hasta un tamaño normal y los músculos del pecho no se vuelven tan fuertes como deberían.

Tos débil

Cuando un niño con AME desarrolla un catarro (resfriado), la gripe, o una infección respiratoria viral, con frecuencia se produce un aumento de las secreciones (mucosa) en la nariz y los pulmones. Una tos fuerte puede ayudar a expulsar estas secreciones y prevenir la obstrucción de las vías respiratorias.

Los niños con AME no tienen suficiente fuerza muscular para producir una tos fuerte. Al no toser bien, las secreciones permanecen en los pulmones y comprometen (disminuyen) la respiración. Cuando los tubos respiratorios y las vías respiratorias se obstruyen, algunas partes de los pulmones se pueden colapsar dando como resultado una condición llamada atelectasia. También pueden bajar los niveles de saturación de oxígeno (una medida de cuánto oxígeno hay en la sangre). Vea la Sección N° 7 para recibir más información sobre la saturación de oxígeno.

Riesgo de infección y neumonía

Sin una tos fuerte, las secreciones producidas debido al catarro, la gripe, otras infecciones virales, o a las partículas en el aire, pueden depositarse en los pulmones. Esto crea un entorno ideal para que crezca la bacteria, lo cual puede causar neumonía. La neumonía significa inflamación o infección en los pulmones producida debido a una bacteria o un virus.

Hay distintas formas en las que los niños con AME pueden desarrollar neumonía:

- A través de una infección del sistema respiratorio superior, como un “resfriado” que se convierte en una infección del sistema respiratorio inferior en los pulmones (la neumonía).
- Cuando el niño aspira (inhala) alimentos o contenidos estomacales en los pulmones.



Infecciones Respiratorias Virales / Virus Respiratorio Sincial (VRS o RSV por sus siglas en inglés)

Las infecciones respiratorias virales pueden poner en riesgo la vida. Un ejemplo es el VRS que significa “virus respiratorio sincial”. Este virus puede parecer y sonar como un catarro común. Cualquier persona puede contraerlo y en la mayoría de los niños el VRS no es más que un catarro fuerte. Sin embargo, en niños con AME, el VRS puede ser muy serio y causar problemas respiratorios severos, e incluso la hospitalización.

Como el catarro común, el VRS es altamente contagioso y en la mayoría de los casos se produce a finales de otoño y durante los meses de invierno. Se propaga con mucha facilidad de una persona a otra y a través del contacto con cualquier objeto, como juguetes, infectado con el virus. Hay un medicamento en forma de inyección que su doctor le puede recetar para intentar prevenir el VRS. Sólo se usa en un número pequeño de bebés con un riesgo muy alto de hospitalización.

Como padre, usted puede ayudar a prevenir los catarros, la gripe, y el VRS a través de algunos hábitos de sentido común. Estos incluyen que todas las personas en la casa se laven bien las manos; mantener alejados del niño con AME a los hermanos infectados; y mantener a su hijo alejado de los lugares públicos muy concurridos, como los centros comerciales y los centros de cuidado infantil, durante la estación del catarro.

Vea la Sección N° 1 en la Evaluación y Seguimiento para recibir más información sobre las inmunizaciones y vacunas; y la Sección N° 7: Cuidados durante un catarro. Asegúrese de hablar con sus doctores sobre las medidas de prevención y tratamiento.

Problemas para tragar / Aspiración

Con frecuencia, los niños con AME tienen problemas para tragar, lo cual puede hacer que aspiren (inhalen) alimentos en los pulmones mientras comen. Además, con frecuencia los niños con AME también tienen acidez de estómago o reflujo gastroesofágico, y agruras (ardor de estómago). La acidez de estómago se produce cuando el líquido o alimento con ácido que tiene en el estómago vuelve de nuevo al esófago (conducto del alimento o la deglución) desde el estómago, y sube hasta la boca. La acidez de estómago es una sensación de ardor que viene del estómago o la parte inferior del pecho y sube hasta el cuello. Cuando la deglución (trago) insuficiente se debe a la debilidad muscular, esto puede llevar a la inhalación de líquido o alimento que sube del estómago a los pulmones mientras el niño respira.

La entrada de alimentos y otras partículas extrañas en los pulmones puede producir neumonía. Cuando la neumonía se debe a la inhalación de alimentos o líquidos, a esto se le llama neumonía por aspiración.

Problemas para dormir / Hipoventilación

Normalmente, los músculos del cuerpo se relajan durante el sueño, incluyendo los músculos que utilizamos para respirar. En los niños con AME, esta relajación de los músculos respiratorios puede tener como resultado la hipoventilación. La hipoventilación significa que la respiración es muy poco profunda o demasiado lenta. Los pulmones no están tomando (inhalando) suficiente oxígeno o soltando (exhalando) suficiente dióxido de carbono como para satisfacer las necesidades del cuerpo. Con frecuencia, la hipoventilación durante el sueño es una de las señales más tempranas de dificultad para respirar en la AME.

1 Evaluación y seguimiento

Recomendamos que todos los padres de niños con AME hablen con sus doctores sobre la administración de los cuidados respiratorios de su hijo. Cada niño es distinto y requiere su propio plan de cuidados respiratorios con objetivos, incluyendo un plan para cuando esté enfermo. Estos objetivos deberían reflejar las necesidades de su hijo y lo que usted piensa que es mejor para él. Los objetivos también deben tener en cuenta lo que es razonable para usted como padre y cuidador, y para su familia.

Los niños con AME necesitan evaluaciones regulares con el doctor cada 3 a 6 meses, generalmente, para evaluar su respiración y comprobar si tienen algún problema. Es posible que los niños con AME Tipo III necesiten ser atendidos con menos frecuencia. Las siguientes recomendaciones están descritas para los 3 niveles funcionales en la AME: Los niños que no se sientan, los niños que se sientan, y los niños que caminan.

Los niños que no se sientan deberían ser evaluados de forma regular para evaluar lo siguiente:

- Efectividad con la que tosen
- Intercambio de gases, incluyendo el nivel de oxígeno en la sangre
- Deformidades (cambios) en la pared torácica
- Respiración cuando duermen, con una polisomnografía (estudio del sueño)

- Radiografía del pecho
- Capacidad para tragar
- Dificultades respiratorias nuevas o inexplicables

Los niños que se sientan deberían ser evaluados de forma regular para evaluar lo siguiente:

- Efectividad con la que tosen
- Deformidades (cambios) en la pared torácica
- Respiración cuando duermen, con una polisomnografía (estudio del sueño)
- Escoliosis

Los niños que caminan deberían ser evaluados periódicamente para evaluar lo siguiente:

- Efectividad con la que tosen
- Función pulmonar, con espirometría (prueba de la capacidad respiratoria).
- Otras pruebas, basadas en los síntomas y observaciones clínicas.

Todos los niños con AME deberían recibir vacunas regulares, apoyo nutricional apropiado, hidratación, y seguimiento del reflujo gastroesofágico.

Para recibir más información sobre las inmunizaciones y vacunas, vea las pautas en la página web de la Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics) en <http://www.aap.org>. Asegúrese de hablar con sus doctores sobre los medicamentos y las técnicas de prevención que pueden reducir el riesgo de que su hijo desarrolle catarros, influenza (gripe), e infecciones respiratorias, incluyendo el VRS. Además, vea la Sección N° 7 sobre los Cuidados durante un catarro.

Ejercicios respiratorios para el desarrollo de los pulmones

2

Los ejercicios respiratorios, realizados normalmente en casa, pueden ayudar a que los niños con AME desarrollen sus pulmones. Estas intervenciones y ejercicios también ayudan a que los niños mejoren su capacidad para llenar más completamente los pulmones.

Bolsa y máscara de reanimación

La bolsa y la máscara de reanimación pueden asistir con la respiración. Si coloca la máscara sobre la nariz y la boca de su hijo, puede proporcionarle una respiración con la bolsa a medida que su hijo inhala. Puede repetirlo varias veces y durante varios minutos.



Bolsa y máscara de reanimación

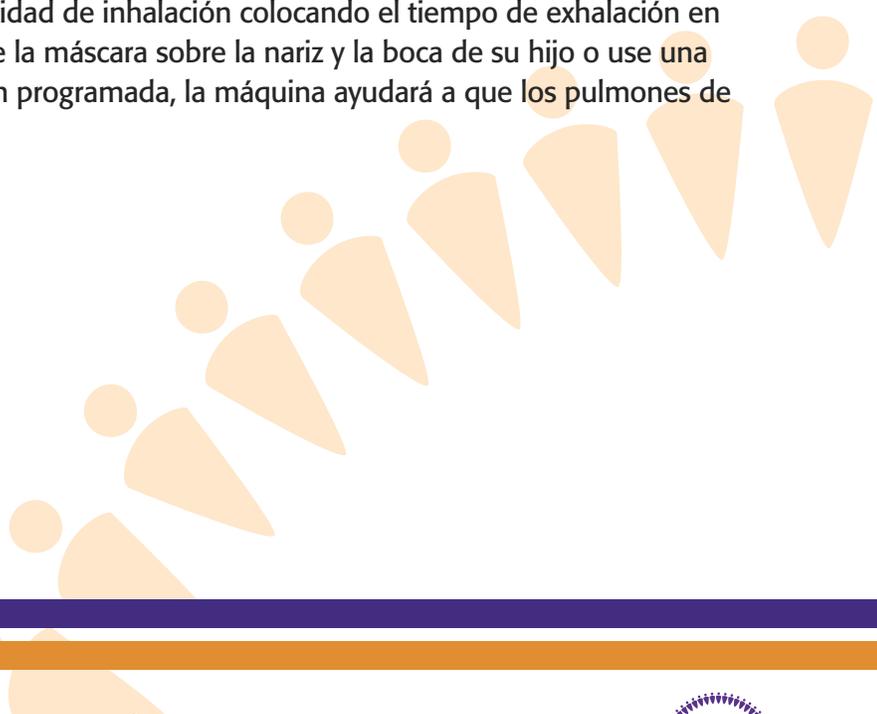


Máquina de tos, tubo, y máscara facial

Máquina de tos

Una máquina de tos puede ser utilizada para ayudar a que su hijo inhale y exhale. La máquina fuerza la entrada de aire en los pulmones a una presión programada y entonces succiona el aire fuera de los pulmones a una presión programada.

Para el desarrollo de los pulmones, programe la máquina de tos sólo en la modalidad de inhalación colocando el tiempo de exhalación en "0". Coloque la máscara sobre la nariz y la boca de su hijo o use una boquilla. Con una presión programada, la máquina ayudará a que los pulmones de su hijo se llenen de aire.



3

La tos y cómo despejas las vías respiratorias

El toser (o el despejar las vías respiratorias) es necesario para extraer las secreciones nasales y las partículas inhaladas. El ayudar a los niños con AME a que tosan con más fuerza previene las infecciones en los pulmones y otras complicaciones respiratorias asociadas con la retención de secreciones. El toser puede mejorar mediante el uso de una máquina de tos o con asistencia manual para toser.



Máquina de tos

Una máquina de tos también puede ser muy beneficiosa para toser y despejar las vías respiratorias. Tal como se mencionó anteriormente, la máquina fuerza la entrada de aire en los pulmones y entonces succiona el aire fuera de los pulmones a presiones programadas. Esta acción puede ayudar a que su hijo tosa de una forma más efectiva, de forma más similar a la tos de un niño saludable. Un patrón

típico es el de descansar durante 1 a 2 minutos entre series de 4 a 5 respiraciones. Puede obtener una máquina de tos a través de un proveedor de suministros médicos duraderos con una receta médica de su doctor.

Asistencia manual para toser

“Manual” significa que se hace con las manos. En la asistencia manual para toser, un padre u otro cuidador aplica presión moderada hacia arriba con las manos sobre el abdomen y el diafragma del niño a medida que el niño tose. Esto ayuda a que el niño mueva el diafragma hacia arriba y puede crear una exhalación más fuerte. Después de realizar la asistencia manual (o mecánica) para toser, se debe succionar la boca del niño para que no se trague las secreciones. Por favor, pida a un neumólogo o terapeuta respiratorio que le demuestre cómo realizar la asistencia manual para toser antes de realizarla en su hijo.



Máquina de tos



Asistencia para toser con intubación

Extracción de mucosa de las vías respiratorias y los pulmones (movilización de las secreciones)

4



Fisioterapia del pecho con copas percursoras

Durante los catarros, la mayoría de los niños con AME tienen una mayor dificultad para toser. No pueden expulsar de forma efectiva las secreciones que se acumulan en las vías respiratorias. Hay varias técnicas disponibles para asistir con la movilización de las secreciones, o la extracción de la mucosa de las vías respiratorias y los pulmones. Estas técnicas incluyen la fisioterapia del pecho (tanto manual como mecánica), el drenaje postural, la ventilación percutora intrapulmonar (VPI), y la oscilación de alta frecuencia de la pared torácica (terapia con chaleco).

Fisioterapia del pecho (conocida también como percusión manual o mecánica)

La fisioterapia del pecho es la regla de oro para la movilización de las secreciones. Se realiza para soltar las secreciones de forma que se puedan expulsar con más facilidad al toser. Con la técnica de percusión manual (vibración, dar palmadas), el cuidador usa sus manos y la gravedad para ayudar a soltar las secreciones. Usted puede usar una máscara facial o copas percursoras para dar palmaditas suaves sobre la pared torácica del niño. Pregunte a su proveedor médico si esto es aconsejable para su hijo y pídale que le muestre cómo realizar apropiadamente la fisioterapia del pecho.



Mano ahuecada para realizar la fisioterapia del pecho

En la percusión mecánica, el cuidador coloca un aparato vibrador sobre el pecho de su hijo para soltar las secreciones.

Es posible que los niños que están severamente afectados por la AME necesiten asistencia para toser todos los días usando la fisioterapia del pecho. Otros niños pueden necesitar asistencia sólo cuando están enfermos.

Drenaje postural

En el drenaje postural, se coloca al niño en una posición inclinada (las almohadas y las cuñas son útiles) con la cabeza y el pecho colocados a un nivel por debajo de las nalgas. Entonces la gravedad hará que las secreciones drenen de las vías respiratorias inferiores a las superiores, donde pueden ser extraídas a través de la succión o la tos.



Drenaje postural



Ventilación Percusiva Intrapulmonar (IPV por sus siglas en inglés)

El IPV es una máquina que provee presión positiva en los pulmones a una frecuencia establecida y suena como el "chu-chu" de un tren. El medicamento o solución salina se nebuliza (se convierte en un vapor fino que viaja con el aire) en los pulmones del niño. La presión y la frecuencia se programan a un nivel cómodo para su hijo. Esto agita y suelta las secreciones que hay dentro de los pulmones de forma que se puedan expulsar con más facilidad al toser. El IPV es caro y es posible que no sea más efectivo a la hora de remover el fluido de los pulmones que los otros métodos más baratos, como la fisioterapia del pecho.



Terapia con chaleco

Oscilación de la Pared Torácica por Alta Frecuencia o Terapia con Chaleco

Este dispositivo se utiliza como un chaleco. Agita cuidadosamente el pecho y suelta las secreciones que hay dentro de los pulmones. El chaleco es caro y es posible que no sea más efectivo a la hora de remover el fluido de los pulmones que los otros métodos más baratos, como la fisioterapia.

5 Medición de los niveles de oxígeno

Oxímetro de pulso

Se pueden realizar medidas de oximetría de pulso (la cantidad de oxígeno en la sangre) colocando en el dedo de la mano o el pie del niño una pinza sencilla y ligera o una envoltura parecida a una curita. Esta medida le indicará si su hijo está expulsando adecuadamente las secreciones. Si su hijo tiene una respiración muy débil en general, quizás note que le es útil medir la saturación de oxígeno (el nivel de oxígeno en la sangre) usando el oxímetro de pulso cuando su hijo se encuentra bien, de forma que así tenga una medida de referencia. Entonces podrá comparar esta medida de los momentos en los que está más saludable con las medidas cuando está enfermo. Una medida del 95% o más es considerada una saturación normal de oxígeno.



Para recibir más información sobre el oxímetro de pulso y la saturación de oxígeno, vea la Sección N° 7: Cuidados durante un catarro.

Opciones para el mantenimiento respiratorio

6



Soporte respiratorio no-invasivo con la máscara nasal

Cuidados respiratorios no-invasivos

“No-invasivo” significa que no se utilizan dispositivos dentro del cuerpo o que no lo penetran como parte del procedimiento respiratorio. Todo se encuentra fuera del cuerpo.

Los cuidados respiratorios no-invasivos ayudarán a su hijo a respirar usando una máscara hermética sobre la nariz, o sobre la nariz y la boca. La máscara está conectada a una máquina que asiste con la respiración.

Cuidados respiratorios invasivos

“Invasivo” significa que se utilizan dispositivos dentro del cuerpo o que lo penetran para asistir con la respiración. Se pueden utilizar agujas, tubos, líneas, y cirugía.

Los cuidados respiratorios invasivos ayudarán a su hijo a respirar a través de un tubo respiratorio unido a un ventilador mecánico (máquina para respirar). El tubo entra en el cuerpo a través de la boca o un pequeño agujero en el cuello, y entra en los pulmones. Al principio, el cuidado respiratorio invasivo usa un tubo respiratorio, llamado tubo endotraqueal, a través de la boca. Si el tubo endotraqueal se deja colocado en la vía respiratoria durante más de unos días o semanas, puede causar daño e irritar la boca y la garganta. La colocación del tubo dentro del cuerpo se llama intubación.



Soporte respiratorio invasivo con una traqueotomía



Intubación con el tubo endotraqueal

Cuando se necesita el soporte del ventilador durante un período prolongado de tiempo, es posible que el doctor necesite colocar un tubo de traqueotomía. Para realizar la traqueotomía, el doctor realizará un pequeño orificio quirúrgico en el cuello del niño. Se introducirá a través de este orificio un tubo respiratorio llamado tubo de traqueotomía, el cual evita la boca y las cuerdas vocales, y va directamente hasta la vía respiratoria grande, conocida como la tráquea.

Opciones para el mantenimiento respiratorio por la noche

Los niños con AME Tipo I, y algunos niños con AME Tipo II, tienen una respiración muy débil cuando duermen, con respiraciones cortas y poco profundas, y un intercambio insuficiente de oxígeno y dióxido de carbono (hipoventilación). Cuando esto ocurre, el niño tiene una cantidad insuficiente de oxígeno y demasiado dióxido de carbono en el cuerpo.

Cuando los niveles de oxígeno son demasiado bajos y los niveles de dióxido de carbono son demasiado altos, el cuerpo no puede funcionar con normalidad. Para prevenir la hipoventilación, algunos niños necesitan soporte respiratorio mecánico mientras duermen para ayudar a que descansen los músculos respiratorios. Si se enferman con un catarro o la gripe, es posible que necesiten este soporte incluso cuando están despiertos.

Con las mejoras en el intercambio de oxígeno y el sueño, los niños con hipoventilación pueden tener menos transpiración por la noche, menos dolores de cabeza, un mejor apetito y aumento de peso, y una mejor concentración.

Hay 3 formas de asistir con la respiración a los niños con AME cuando duermen. Éstas incluyen el uso del BiPAP, la ventilación mecánica, y la ventilación de presión negativa.

Presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BiPAP, pronunciado “bai-pap”)

La máquina de BiPAP proporciona dos niveles de presión positiva a través de una máscara colocada sobre la nariz y la boca, o a través de un tubo colocado debajo de la nariz y dentro de las fosas nasales. La máquina proporciona una presión más alta y un mayor volumen de aire cuando el niño inhala. Cuando el niño exhala, la máquina disminuye su presión automáticamente para permitir un patrón respiratorio más normal.

La máquina de BiPAP puede detectar el ciclo respiratorio normal de un niño y trabajar en sincronización (al mismo tiempo o velocidad) con este ciclo. La máquina también administrará respiraciones cuando el niño esté profundamente dormido y no esté respirando adecuadamente por sí mismo.

Éstas son las graduaciones del BiPAP usadas comúnmente en los cuidados de niños con AME que ayudan a que descansen sus músculos respiratorios:

- Presión positiva inspiratoria en la vía aérea (IPAP) de 14 a 20cm H₂O.
- Presión positiva expiratoria en la vía aérea (EPAP) de 3 a 6cm H₂O.
- Frecuencia respiratoria de 14 a 30 respiraciones por minuto, basada en la edad y la frecuencia respiratoria de descanso.
- Tiempo inspiratorio de 0.5 a 1.5 segundos, basado en la edad y la frecuencia respiratoria.

La presión positiva de aire continua (CPAP) es un tipo distinto de graduación que administra una cantidad o nivel de presión continuos. Es posible que esto no proporcione un descanso adecuado para los músculos respiratorios. Su uso no se recomienda en pacientes con AME.



BiPAP con puntas nasales



Bipap con máscara nasal



Niño que recibe oxígeno suplementario con un tubo nasogástrico (NG)



Ventilador Mecánico

Ventilador Mecánico

Los ventiladores mecánicos tienen más opciones y graduaciones que el BiPAP y permiten un mejor control de la respiración. La ventilación mecánica puede ser administrada usando una máscara nasal, una máscara nasal/un dispositivo bucal, o a través de un tubo de traqueotomía. Este tipo de soporte respiratorio puede ser utilizado mientras el niño está despierto y/o dormido.

Hay distintos tipos de ventiladores mecánicos, incluyendo algunos que pueden ser llevados sobre el hombro o colocados en una silla de ruedas. También hay disponibles baterías externas portátiles.

Ventilador de Presión Negativa (NPV por sus siglas en inglés)

Este tipo de ventilador consiste en una cámara externa grande que envuelve el pecho, muy parecida al “pulmón de hierro” que se utilizaba hace muchos años. La cámara está conectada a una bomba de vacío que extrae aire de la misma. A medida que sale el aire, la presión negativa en la cámara se acumula, lo cual ayuda a expandir el pecho y lleva aire a los pulmones. El ventilador puede ser programado a una presión de vacío y ritmo respiratorio específicos. Un pulmón portátil (Porta-Lung) es un ejemplo de ventilador de presión negativa. Algunos niños siguen usando el ventilador de presión negativa, pero este tipo de ventilación se prescribe en raras ocasiones debido a las mejoras tecnológicas en el BiPAP y los ventiladores mecánicos.



Ventilación a Sorbos

Ventilación a Sorbos (Sipper Vent)

Este dispositivo permite que un niño o adulto inhale mientras está en una silla de ruedas a través de una pequeña boquilla, posicionada como un micrófono en frente de la cara. La boquilla está conectada a un ventilador que proporciona un empuje de aire para hablar y respirar al mismo tiempo.

7 Cuidados durante un catarro (enfermedad de las vías respiratorias superiores)

Evaluación de la acumulación de mucosa y movilización de las secreciones

Durante un catarro, los niños con AME pueden tener dificultad para despejar la mucosa de los pulmones. Para reducir este problema, tome estos pasos en este orden cada 4 horas, y siempre que sea necesario durante un catarro:

- *Movilización de las secreciones de las vías respiratorias:* Hágalo durante 10-20 minutos. Use una técnica que suelte las secreciones, incluyendo la fisioterapia del pecho con sus manos o con copas percusoras; o el percusor eléctrico (percusión mecánica); u oscilación de la pared torácica por alta frecuencia (terapia con chaleco); o ventilación percusiva intrapulmonar (IPV).
- *Máquina de tos:* Haga 4 series de 5 respiraciones para remover las secreciones sueltas. Entonces, succione las secreciones de la boca del niño.
- *Drenaje postural:* Hágalo durante 15-30 minutos. Coloque al niño en posición inclinada (las almohadas y las cuñas son útiles) con la cabeza y la parte inferior del pecho colocados a un nivel por debajo de las nalgas.
- *Máquina de tos, de nuevo:* Haga de nuevo 4 series de 5 respiraciones para remover las secreciones sueltas. Entonces succione de nuevo las secreciones de la boca.

Máquina de tos

La máquina de tos es una herramienta importante y nunca puede usarla demasiado. Use la máquina de tos cada vez que la respiración de su hijo suene ronca o cuando tenga dificultad para expulsar las secreciones al toser. Si su hijo tiene dificultad para expulsar las secreciones que se encuentran en la parte posterior de la garganta, quizás también deba succionarle la boca

Soporte respiratorio

Los catarros debilitan más a los niños con AME. Durante un catarro, si su hijo ya está recibiendo soporte respiratorio a través del BiPAP o de otro tipo, use el BiPAP siempre que duerma, incluyendo las siestas durante el día. Es posible que su hijo también necesite recibir soporte respiratorio cuando esté despierto y enfermo con un catarro. Use el oxímetro de pulso, tal como se describe en el próximo párrafo, para saber cuándo necesita conectarle al BiPAP.



Niño usando la máquina de tos



Oxímetro de pulso y saturación de oxígeno

Use un oxímetro de pulso para revisar el nivel de oxígeno en la sangre de su hijo cuando se encuentre bien para establecer una línea de referencia. Entonces úselo con más frecuencia si su hijo parece estar teniendo dificultad para respirar. Úselo con frecuencia si su hijo está enfermo. No es siempre fácil saber si su hijo está teniendo dificultad para respirar simplemente al mirarle. El oxímetro de pulso le indicará si tiene problemas y si su hijo necesita asistencia para toser.

La saturación de oxígeno es una medida de la cantidad de oxígeno en la sangre. Los niños con AME necesitan soporte respiratorio extra cuando su nivel de saturación de oxígeno baja demasiado.

Pautas generales para la saturación de oxígeno

SI...	ENTONCES...
Si la saturación de oxígeno es menor del 94%...	Use la máquina de tos para expulsar las secreciones mientras le monitorea con el oxímetro de pulso.
Si la saturación de oxígeno es del 92% o menos y la máquina de tos no está aumentando la saturación de oxígeno...	Primero, conecte a su hijo al BiPAP, u otro aparato de soporte respiratorio, y adminístrele tratamiento para despejar las vías respiratorias; entonces contacte a su doctor.
Si no puede mantener la saturación de oxígeno por encima del 90% mientras usa el BiPAP y en aire ambiente...	Llame a los servicios de emergencia porque es posible que su hijo necesite estar en el hospital para recibir una terapia más intensa.

Deshidratación

Si su hijo está vomitando, tiene diarrea o mal apetito y no está consumiendo fluidos, es posible que se deshidrate. Ésta es una complicación severa en niños con AME. Debe llamar a su doctor si nota estos síntomas y sospecha que está deshidratado.

Prevención de catarrros, incluyendo el Virus Respiratorio Sincicial (VRS)

Hay pasos importantes que puede tomar para prevenir la exposición a catarrros, el VRS, y otros virus, en particular durante los primeros meses de vida de su hijo:

- Asegúrese de que todos se lavan las manos antes de tocar al niño.
- Mantenga a su hijo alejado de cualquier persona que tenga un catarro, fiebre, o moqueo nasal.
- Mantenga a su hijo fuera de las áreas concurridas, como los centros comerciales.
- Mantenga a su hijo alejado del humo del tabaco, lo cual aumenta su riesgo de sufrir cualquier complicación debido a infecciones virales severas.
- Limite la exposición de su hijo a grupos de niños durante la temporada de frío, particularmente en centros de cuidado infantil.
- Inmunice a su hijo con AME y a sus hermanos/as contra la gripe¹

¹¿Qué es el VRS y cómo puedo evitar que mi hijo lo contraiga? Parenting Corner, página web de la Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics): <http://www.aap.org>.

8

Evaluaciones perioperatorias (Antes y después de una cirugía)

Los individuos con AME son propensos a sufrir ciertas complicaciones después de tener cirugía, que incluyen infecciones respiratorias y problemas para respirar. Si se producen estas complicaciones, es posible que su hijo necesite ser intubado y conectado a un ventilador durante un período de tiempo, y puede incluso necesitar una traqueotomía. Tal y como se describe en secciones anteriores, una traqueotomía requiere la realización de un pequeño orificio quirúrgico en el cuello, a través del cual se introduce un tubo respiratorio (tubo de traqueotomía). La traqueotomía evita la boca y las cuerdas vocales y entra directamente en la vía respiratoria grande, conocida como la tráquea. La mejor manera de evitar complicaciones es evaluando la capacidad respiratoria antes y después de la cirugía y tomando cualquier precaución que sea necesaria.



La evaluación antes de tener una cirugía opcional (evaluación pre-operatoria) debería incluir:

- Examen físico realizado por un neumólogo
- Medida de la función respiratoria y la fuerza para toser
- Evaluación de la deglución (capacidad para tragar), si está justificado
- Radiografía del pecho
- Estudio del sueño, si está justificado

El plan de cuidados después de la cirugía (cuidados post-operatorios) dependerá de los resultados de la evaluación pre-operatoria y del tipo de cirugía.

Si tiene dolor al respirar o toser después de la cirugía, hable inmediatamente con el doctor sobre el uso de medicamento para el dolor. La respiración superficial o poco profunda y la tos débil relacionadas con el dolor pueden causar neumonía.

Si después de la cirugía, su hijo tiene problemas severos con la respiración (incluyendo el apnea de sueño), la expulsión de secreciones al toser, y la función muscular insuficiente, es posible que necesite ser ingresado en la unidad de cuidados intensivos.



¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo I?

Los niños con AME Tipo I se enfrentan a muchos desafíos físicos. No existe tratamiento para dar marcha atrás o detener la progresión de la AME Tipo I, y no hay cura. Sin embargo, hay intervenciones de cuidados que ayudarán con los problemas relativos a la respiración y la alimentación, la debilidad muscular, los ataques de la enfermedad, y la molestia.

Soporte respiratorio

Cada niño con AME Tipo I es único y tiene una serie de problemas y desafíos diferentes con relación a la debilidad del músculo del pecho y la fuerza. Por lo tanto, lo que sus doctores, terapeutas, y usted pueden hacer para asistir con el soporte de la respiración varía de un niño a otro. Sus necesidades son difíciles de predecir.

El soporte de la respiración para niños con AME Tipo I puede incluir una variedad de intervenciones incluso cuando se encuentran bien. Durante los catarrros, la mayoría de los niños con AME Tipo I necesitan soporte adicional para respirar. Esto puede incluir el uso de BiPAP o un ventilador, para dormir y posiblemente 24 horas al día, hasta que mejore el catarro. Casi todos los niños con AME Tipo I respiran mejor cuando duermen con el BiPAP o un ventilador con una máscara nasal, comenzando a una edad temprana.

Soporte respiratorio para la AME Tipo I



Opciones de cuidados respiratorios y decisiones difíciles

Los padres de niños con AME Tipo I se enfrentan a decisiones difíciles relacionadas con la administración de cuidados respiratorios. Estas decisiones están relacionadas con 1) cuidados respiratorios no-invasivos, 2) cuidados respiratorios invasivos, y 3) cuidados paliativos.

Pida a su doctor que hable abiertamente con usted sobre lo que involucra cada uno de estos tres enfoques distintos, incluyendo las ventajas y desventajas para su hijo, y lo que significan para usted como cuidador. Durante estas conversaciones, hable con los doctores sobre sus creencias y valores. ¿Qué es lo que cree usted que va a aumentar la calidad y el sentido de la vida de su hijo?



Algunos padres son muy agresivos con relación a los cuidados médicos de su hijo, ya que intentan prolongar su vida tanto como sea posible. Otros prefieren un nivel moderado de cuidados médicos para reducir al mínimo la enfermedad y fomentar la fortaleza y la comodidad. Otros usan muy pocas intervenciones y permiten que la naturaleza tome su curso. Por último, algunos padres usan una combinación de enfoques. Los padres cariñosos y comprensivos toman decisiones distintas y no hay una forma correcta o mejor.

Es posible que lo que puede ser mejor para un niño no sea la mejor opción para otro. Asegúrese de hablar sobre todas las opciones con sus doctores. Cree un plan de acción para las distintas etapas y puntos en el futuro, incluyendo los momentos en los que cambie la situación respiratoria de su hijo. Es siempre mejor tener un plan y pensar de antemano, que no tener un plan y que una crisis le tome por sorpresa. Es posible que necesite actuar rápidamente en una emergencia y debe estar lo más preparado posible. Recuerde, dependiendo de las necesidades de su hijo y si usted cambia de opinión, siempre existe la posibilidad de cambiar y ajustar los planes.

Cuidados respiratorios no-invasivos

Le preguntarán sobre el soporte respiratorio no-invasivo para su hijo con una máscara nasal, o una máscara nasal y bucal. La máscara está unida a una máquina de BiPAP (presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias) o un ventilador mecánico, donde ambos administran un flujo continuo de aire a los pulmones. Estos métodos y aparatos son normalmente efectivos, pero se aconseja que los padres hagan un seguimiento meticuloso con un oxímetro de pulso. Muchos padres descubren que necesitan estar incluso más atentos con los cuidados de su hijo cuando éste está enfermo. Vea la Sección N° 7, Cuidados durante un catarro, para ver los pasos especiales a tomar con su hijo.

Muchos niños toleran muy bien el soporte respiratorio de la máscara nasal y pueden usarla de forma continua. Sin embargo, debido a una variedad de razones, la máscara no es una buena opción para cada niño o familia. Los problemas comunes incluyen la irritación de la piel, úlceras (llagas) por presión, no tiene un buen ajuste, o el niño simplemente se niega a usar la máscara. El equipo del neumólogo-terapeuta respiratorio puede trabajar con usted para encontrar una solución para su hijo. Si su hijo tiene dificultad para adaptarse a la máquina de BiPAP, o si necesita soporte respiratorio 24 horas al día, usted tendrá que tomar algunas decisiones difíciles sobre los próximos pasos en el plan de cuidados respiratorios de su hijo.

Cuidados respiratorios invasivos con intubación

Le pedirán su opinión sobre los enfoques invasivos, incluyendo la intubación, si su hijo está muy enfermo, especialmente con un catarro. La intubación ayudará a que su hijo respire a través de un tubo en la boca. Este tubo puede ser utilizado durante unas semanas a un mes o es posible que necesite una traqueotomía (colocación de un tubo a través de una pequeña incisión quirúrgica en el cuello). Ambos tubos están conectados a un ventilador que suministra un flujo continuo de aire en los pulmones. No hay máscara facial.

Recuerde, todas las personas se debilitan más cuando tienen un catarro. Existe la posibilidad de que su hijo se recupere o no de este catarro o gripe. Hable con su doctor para averiguar si la enfermedad y los problemas respiratorios son temporales y reversibles o si son una señal de que su hijo en general se está volviendo gradualmente más débil.

Si su hijo es intubado después de una cirugía o debido a que está gravemente enfermo, será importante que su hijo reciba tratamiento agresivo para despejar las vías respiratorias. Esto es sumamente beneficioso cuando está intubado e inmediatamente después de la extubación (extracción del tubo), cuando el niño regrese al soporte respiratorio no-invasivo con una máscara nasal.

Antes de la extubación, el objetivo será que se realice una radiografía normal del pecho y que no sea necesario usar oxígeno suplemental (extra).

Si su hijo puede volver a usar la máscara, el soporte respiratorio, y entonces no lo tolera (a pesar de todos los esfuerzos de los doctores y los terapeutas de cuidados respiratorios), usted se enfrentará a estas decisiones difíciles. ¿Qué debería hacer?:

- ¿Buscar una segunda opinión de doctores y terapeutas que tengan más experiencia en el soporte respiratorio no-invasivo y la AME?
- ¿Mantener el soporte respiratorio con la intubación?
- ¿Retirar todas las intervenciones y dejar que la naturaleza tome su curso?
- ¿Realizar la transición a los cuidados paliativos?

No hay una respuesta correcta y, como padre, usted sólo puede hacer lo que cree que es mejor para su hijo y su familia. Se trata de decisiones muy personales y son distintas para cada familia.





Cuidados paliativos

La palabra “paliativo” significa tranquilizador, calmante, y alivio del dolor. Se trata de la comodidad.

No existe una manera fácil de definir los elementos de los cuidados paliativos en niños con AME. Son distintos para cada niño y familia. Es posible que usted decida que ya no desea prolongar la vida de su hijo si ésta incluye más enfermedad y sufrimiento. Pero, es posible que desee ayudar a que su hijo respire con más facilidad, con cierto grado de soporte respiratorio (tal como el BiPAP) y que esté lo más cómodo posible de una forma u otra.

Existen varias intervenciones moderadas y no invasivas que pueden ayudar a mantener a su hijo muy cómodo. Por favor, hable de estas intervenciones con sus doctores.

“El objetivo de los cuidados paliativos es el de añadir vida a los años del niño, y no de añadir simplemente años a la vida del niño...de forma que se optimice la experiencia del niño en lugar de adelantar la muerte.”²

“En los casos más severos de AME, los padres pueden enfrentarse a decisiones angustiosas relacionadas con las terapias que pueden percibirse como una prolongación del sufrimiento en lugar de un alivio de la enfermedad. Siempre que sea posible, las opciones de cuidados para el final de la vida necesitan ser definidas y discutidas abiertamente con los padres y familiares de forma que cada una de las decisiones refleje sus valores. Aunque es difícil, es importante que tenga esta discusión antes de que se produzca una crisis.”³

² De la Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics), Declaración de la Política sobre los Cuidados Paliativos para Niños.

³ De la Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME..

¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo II?

Los niños con AME Tipo II rara vez necesitan una traqueotomía. En general, estos niños son fuertes y sus síntomas pueden ser controlados mediante técnicas de cuidados respiratorios no invasivos día a día. Esto significa que cuando el niño está saludable, puede usar el BiPAP o un ventilador con máscara nasal, o ventilación de presión negativa cuando duerme; y la máquina de tos cuando la necesite. Algunos niños con AME Tipo II no necesitan ningún soporte respiratorio cuando duermen.

Soporte respiratorio para el AME Tipo II



Cuidados durante un catarro

Cuando los niños con AME Tipo II desarrollan catarros, es posible que necesiten usar el soporte respiratorio con máscara con más frecuencia y a veces de forma continua. Los niños estarán más débiles de lo normal durante el catarro, pero recuperarán la fuerza cuando se les quite.

Durante el catarro, necesitarán recibir tratamientos de cuidados respiratorios cada 4 horas con movilización de las secreciones en las vías respiratorias, uso de la máquina de tos, y drenaje postural. Es posible que necesiten usar la máquina de tos con más frecuencia para despejar la mucosa. Vea la Sección N° 7 que trata los Cuidados durante un catarro.



¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo III?

Los niños con AME Tipo III están generalmente fuertes y tienen una buena función respiratoria. Sin embargo, durante los momentos de enfermedad (catarros, gripe, infección), es posible que necesiten soporte respiratorio no-invasivo con asistencia manual para toser. Debe considerar también la succión de las vías respiratorias, la fisioterapia del pecho, la oximetría, y el drenaje postural si es necesario. El soporte respiratorio no-invasivo, combinado con las técnicas de extracción de secreciones de las vías respiratorias, reducirá la necesidad de que sea intubado. Las traqueotomías no son apropiadas en la AME Tipo III.

En algunos casos, los niños y adultos con AME Tipo III pueden tener problemas respiratorios que pasan desapercibidos, incluyendo el apnea de sueño obstructiva y la hipoventilación.

Las evaluaciones de rutina deberían incluir:

- Pruebas de función pulmonar (pruebas de espirometría, volúmenes de los pulmones, y función del músculo respiratorio)
- Examen físico
- Medida de la efectividad para toser



Sumario de información básica sobre la respiración

- Los problemas para respirar y los relacionados con los cuidados para la respiración constituyen la causa principal de enfermedad en niños con AME. Son la causa más común de muerte en niños con AME Tipo I y II.
- Las intervenciones de cuidados respiratorios (medidas de soporte respiratorio) son esenciales para la supervivencia y la comodidad de los niños con AME.
- Los niños con AME Tipo I y II tienen músculos respiratorios muy débiles. Esta debilidad dificulta que tosan y expulsen las secreciones de los pulmones, y puede producir una respiración insuficiente cuando duermen. La debilidad del músculo respiratorio produce dificultad para sobrellevar los catarros, la gripe, y otras enfermedades.
- Los niños con AME respiran de forma distinta debido a la debilidad de los músculos respiratorios. El tirón de su músculo del diafragma más fuerte produce respiración con el estómago, lo cual tiene como resultado el tórax en forma de campana y el hundimiento del esternón.
- Como padre de un niño con AME, debe tener pronto una consulta con los doctores, incluyendo a un especialista de neumología pediátrica. Su hijo necesitará un plan de cuidados respiratorios personalizado con objetivos, incluyendo aquellos para cuando esté enfermo.
- Los niños con AME Tipo I se enfrentan a muchos desafíos físicos. Sus necesidades de soporte respiratorio varían y son difíciles de predecir. El soporte respiratorio puede ir de no usar ningún soporte respiratorio al uso de una máquina respiratoria por la noche con una máscara para la nariz, o a recibir soporte respiratorio 24 horas al día con o sin un tubo de traqueotomía.
- Durante los catarros, la mayoría de los niños con AME Tipo I necesitan soporte respiratorio extra, el cual incluye el uso de una máquina respiratoria 24 horas al día, hasta que se le quite el catarro.
- Los padres de niños con AME Tipo I se enfrentan a decisiones difíciles relacionadas con la administración de los cuidados respiratorios. Estas decisiones están relacionadas con 3 enfoques fundamentales de los cuidados: los cuidados respiratorios no-invasivos, los cuidados respiratorios invasivos, y los cuidados paliativos. Los padres deben hablar abiertamente con los doctores sobre estos enfoques distintos, incluyendo las ventajas y desventajas para el niño y su familia. Los padres cariñosos y comprensivos toman decisiones distintas y no existe una forma correcta o mejor.



- Los niños con AME Tipo II necesitan traqueotomías en raras ocasiones. En general, estos niños son fuertes y pueden ser controlados con técnicas de cuidados respiratorios no-invasivos día a día. Durante los períodos de catarro o enfermedad, es posible que necesiten usar la máscara nasal y la máquina de tos cuando duerman.
- Los niños y adultos con AME Tipo III están generalmente fuertes y pueden controlarse con técnicas respiratorias no-invasivas durante los períodos de enfermedad. Pueden tener problemas para respirar que pasen desapercibidos, incluyendo el apnea obstructiva del sueño y la hipoventilación. Es importante que tengan revisiones regulares.
- Elementos básicos de un programa de administración de cuidados respiratorios:

1: Evaluación y seguimiento

Los niños con AME necesitan evaluaciones regulares con el doctor cada 3-6 meses, generalmente, para evaluar la respiración y comprobar si tiene algún tipo de problema. Es posible que los niños con AME Tipo III necesiten ser atendidos con menos frecuencia.

2: Ejercicios respiratorios para el desarrollo de los pulmones

Los ejercicios respiratorios, realizados normalmente en casa, pueden ayudar a niños con AME a desarrollar los pulmones.

3: Tos y despeje de las vías respiratorias

El toser y el despejar las vías respiratorias son necesarios para eliminar las secreciones nasales y las partículas inhaladas. El asistir a que los niños con AME tosan con una mayor fuerza ayudará a prevenir infecciones en pulmones y otras complicaciones respiratorias. Las intervenciones no-invasivas incluyen el uso de una máquina de tos y asistencia manual para toser.

4: Extracción de mucosa de las vías respiratorias

Los niños con AME no pueden toser lo suficientemente fuerte como para remover las secreciones de las vías respiratorias superiores, especialmente cuando tienen un catarro. Las técnicas no-invasivas para remover las secreciones incluyen la fisioterapia del pecho (percusión manual o mecánica), el drenaje postural, la ventilación percusiva intrapulmonar (IPV), y la oscilación de la pared torácica por alta frecuencia o terapia con chaleco.

5: Medición de los niveles de oxígeno

Los niños con AME necesitan soporte respiratorio extra cuando sus niveles de saturación de oxígeno bajan demasiado. Un oxímetro del pulso constituye un instrumento fácil y no-invasivo para medir el nivel de oxígeno.

6: Soporte respiratorio

Hay tanto intervenciones invasivas como no-invasivas que ayudan a que los niños con AME respiren con mayor facilidad. Los cuidados respiratorios no-invasivos requieren el uso de una máscara hermética sobre la nariz y la boca. Los cuidados respiratorios invasivos requieren el uso de un tubo respiratorio por la boca o a través de un pequeño orificio quirúrgico en el cuello (una traqueotomía). En ambos tipos de soporte respiratorio, el no-invasivo y el invasivo, los tubos están conectados a una máquina respiratoria que bombea aire dentro de las vías respiratorias y los pulmones.

Con frecuencia, los niños con AME Tipo I y AME Tipo II necesitan soporte respiratorio adicional cuando duermen y cuando tienen un catarro, la gripe, o una enfermedad.

7: Cuidados durante un catarro

Durante un catarro, los niños con AME pueden tener más dificultad para remover la mucosa de los pulmones. Las intervenciones incluyen la movilización de las secreciones de las vías respiratorias, el uso de la máquina de tos, el drenaje postural, y la oximetría del pulso para medir los niveles de saturación de oxígeno.

8: Evaluaciones perioperatorias

Los individuos con AME son propensos a sufrir cierto tipo de complicaciones después de tener una cirugía, incluyendo la infección respiratoria y los problemas para respirar. La mejor manera de evitar estas complicaciones es evaluando su salud respiratoria tanto antes como después de la cirugía y tomando cualquier precaución que sea necesaria.

Familias de AME (Families of SMA o FSMA por sus siglas en inglés)



Las Familias de AME es la red más grande de familias, médicos clínicos y científicos que trabajan juntos para promover la investigación de la AME, ofrecen apoyo a las familias, y educan al público y la comunidad profesional sobre la AME. A través de numerosas organizaciones locales en los Estados Unidos, y más de 55,000 seguidores, FSMA recauda millones de dólares cada año para la investigación de la AME. Estos fondos fomentan la investigación básica y clínica, los programas para el descubrimiento de medicamentos, y los ensayos clínicos en múltiples centros. El objetivo final de FSMA es el de acelerar el descubrimiento de un tratamiento efectivo y una cura para la AME.

Cada junio, FSMA presenta la Conferencia para Familias y Profesionales de la AME (SMA Family and Professionals Conference). Aquí se reúnen familias, médicos clínicos, y científicos de investigación provenientes de todo el mundo para discutir los últimos avances en la investigación de la AME. La conferencia también incluye un día dedicado a las familias recién diagnosticadas, en el que se proporciona información y apoyo para los retos únicos y abrumadores que conlleva un nuevo diagnóstico de AME. Para los padres y los niños se trata de un evento maravilloso de red de contactos y una experiencia educativa estimulante.

¡Por favor, únase a nosotros!



Families of Spinal Muscular Atrophy

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 6007



Teléfono: 1-800-886-1762
Fax: 847-367-7623



Correo electrónico: info@fsma.org



Families of SMA
¡Estamos en la Web!
www.curesma.org



Donaciones para la investigación de la AME:
www.curesma.org



Comentarios sobre este folleto:
info@fsma.org

Si desea recibir más información:

Página web de Families of SMA: www.curesma.org

Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME
(Consensus Statement on Standard of Care in SMA):

<http://www.fsma.org/FSMACommunity/MedicalIssues/StandardofCare/>

Guía Familiar Sobre la Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME
(Family Guide to Consensus Statement on Standard of Care in SMA):

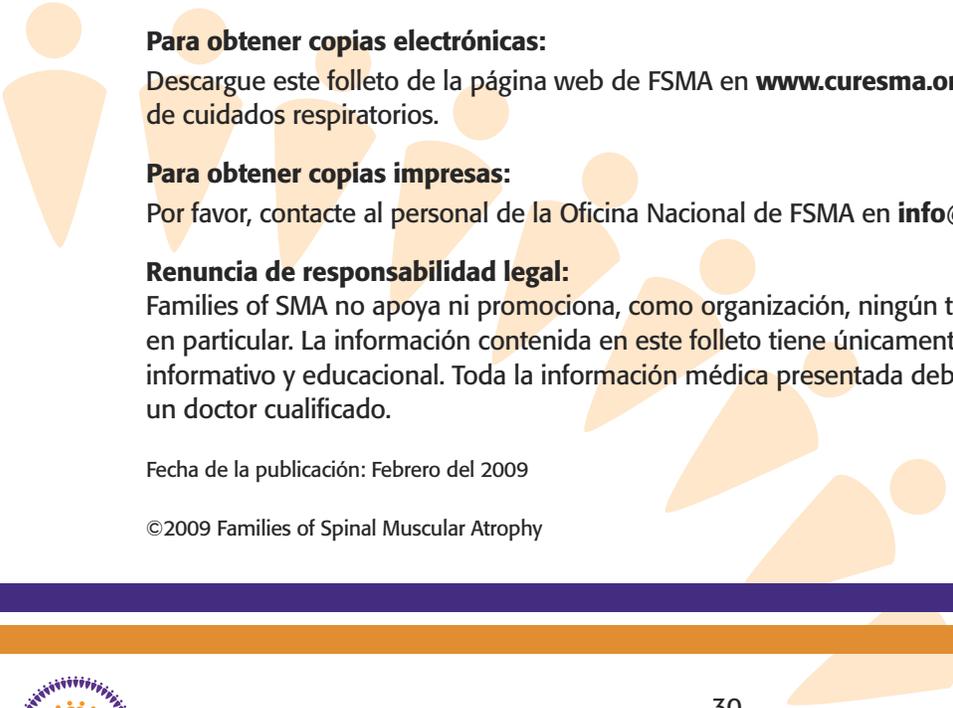
<http://www.fsma.org/FSMACommunity/MedicalIssues/StandardofCare/>

¿Qué aparatos respiratorios necesitará en casa?

Hable con sus doctores y los terapeutas de cuidados respiratorios sobre los aparatos que va a necesitar en casa. Puede incluir lo siguiente:

- Máquina de tos
- Método para la movilización de las secreciones (mucosa) de las vías respiratorias (fisioterapia del pecho manual o eléctrica)
- Método para realizar el drenaje postural
- Oxímetro de pulso para monitorear el nivel de saturación de oxígeno
- Máquina de BiPAP o ventilador mecánico
- Máquina de succión portátil

Por favor, observe que normalmente no es necesario utilizar tanques de oxígeno. Sin embargo, algunos niños con AME Tipo I pueden necesitar oxígeno suplementario para las emergencias.



Para obtener copias electrónicas:

Descargue este folleto de la página web de FSMA en www.curesma.org. Vaya a la sección de cuidados respiratorios.

Para obtener copias impresas:

Por favor, contacte al personal de la Oficina Nacional de FSMA en info@fsma.org.

Renuncia de responsabilidad legal:

Families of SMA no apoya ni promociona, como organización, ningún tratamiento o terapia en particular. La información contenida en este folleto tiene únicamente un propósito informativo y educacional. Toda la información médica presentada debería ser tratada con un doctor cualificado.

Fecha de la publicación: Febrero del 2009

©2009 Families of Spinal Muscular Atrophy

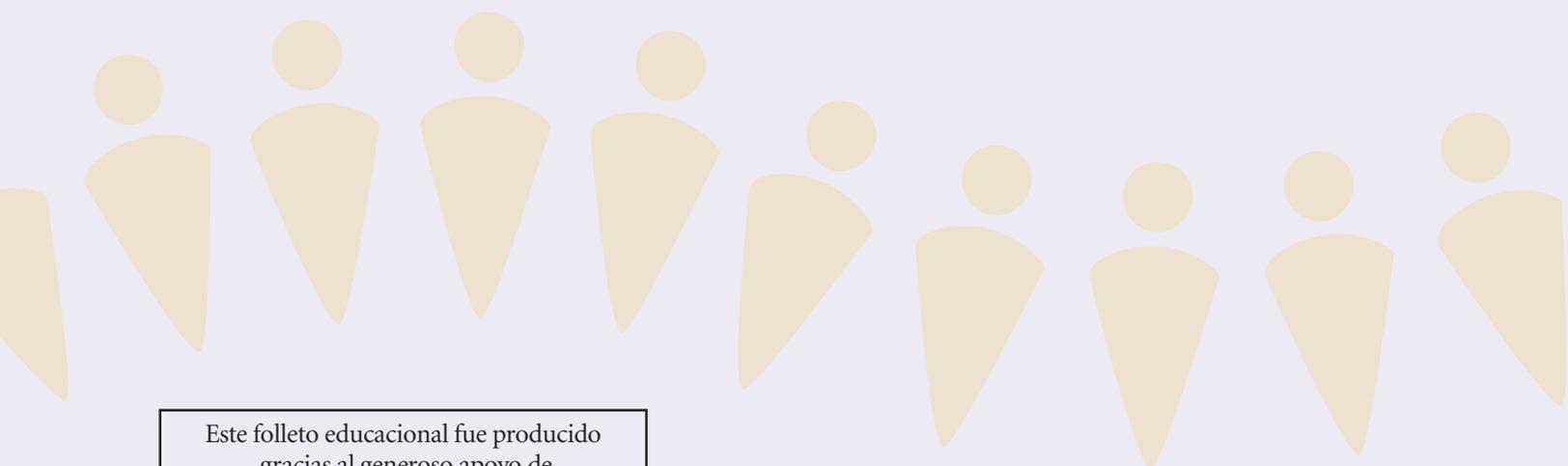




925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007

1.800.886.1762 • Fax 847.367.7623

www.curesma.org • info@fsma.org



Este folleto educacional fue producido
gracias al generoso apoyo de
The Angel Baby Foundation.