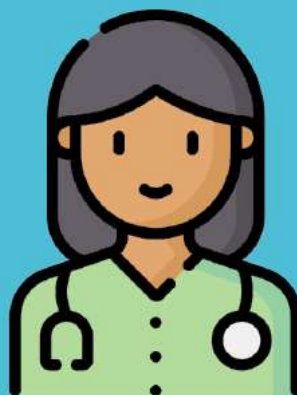
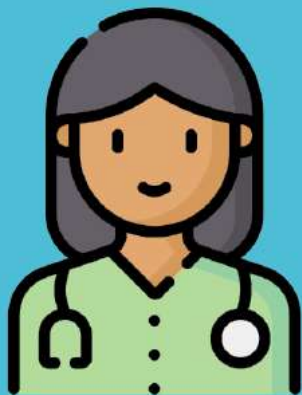
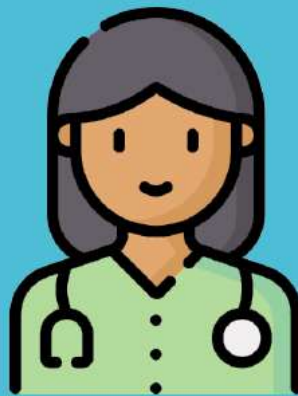


OPCIONES PARA LOS CUIDADOS

Para las familias de bebés diagnosticados recientemente con Atrofia Muscular Espinal Tipo I



OPCIONES PARA LOS CUIDADOS

Para las familias de bebés diagnosticados recientemente con Atrofia Muscular Espinal Tipo I

La **Fundación Atrofia Muscular Espinal Saray Sofía-FAMECOL**, es una organización que trabaja para mejorar la calidad de vida de las personas diagnosticadas con enfermedades neuromusculares de origen genético. **Principalmente con Atrofia Muscular Espinal -AME- en Colombia**, la cual es una enfermedad huérfana neuromuscular, progresiva, que afecta aproximadamente a uno de cada 10.000 nacidos vivos por cada 100.000 personas. **LA AME** está reconocida en el listado de enfermedades huérfanas expedido por el Ministerio de Salud y Protección Social.

Esta cartilla es una recopilación de información de los folletos realizados por la organización CURESMA de Estados Unidos, esta hace referencia a la cartilla "**Caring Choices**". Esta información también puede ser de mucha utilidad para los profesionales médicos involucrados en los cuidados de la AME, y el público en general.



CONTENIDO

¿QUÉ DECISIONES SE PRESENTARÁN ADELANTE? -----	4-5
¿QUÉ SON LAS OPCIONES PARA LOS CUIDADOS? -----	6-9
SISTEMA RESPIRATORIO -----	9
SISTEMA GASTROINTESTINAL/NUTRICIÓN -----	10
CUIDADOS PALIATIVOS: ¿QUÉ SON LOS CUIDADOS PALIATIVOS? -----	11-13
-Lista de cosas que son/no son	
-Definición de términos	





¿QUÉ DECISIONES SE PRESENTARÁN ADELANTE?

En el transcurso del desarrollo de la enfermedad, será su obligación el reflexionar y tomar decisiones con respecto a los cuidados de su hijo. Algunas de estas decisiones pueden llegar a ser complicadas, sin embargo, todas ellas deben hacerse con el apoyo y siguiendo lo que su corazón le asegure que es lo mejor para su hijo y su familia.

Los pacientes con AME Tipo I se enfrentan a una gran cantidad de situaciones que retan sus habilidades físicas que con frecuencia implican que el periodo de vida de dichos pacientes se vea reducido. La sintomatología de la AME se manifiesta en, la debilidad muscular, la cual interfiere con las funciones normales del cuerpo. Además de generar dificultad para sentarse, ponerse de pie, o caminar, la debilidad muscular puede generar problemas para:

- Respirar
- Toser
- Deglutir

Existen cuidados e intervenciones que podrían ayudar con la debilidad muscular, los problemas para respirar y alimentarse del paciente, especialmente en momentos de enfermedad. Juntos, estas intervenciones pueden ser llamadas "Cuidados de apoyo". Estos tratamientos varían en el grado de agresividad, teniendo en cuenta que cada uno de ellos tiene ciertos riesgos y beneficios

¿QUÉ SON LAS OPCIONES DE CUIDADO?

Hay múltiples opciones de tratamiento disponibles para asistir al paciente. Estas opciones pueden ser invasivas o no invasivas, cada familia debería tomar decisiones consecuentes con sus creencias personales, siempre basadas en aquello que mejor funciona para el paciente y la familia. Pregunte a su equipo medico estos temas, para así hablarlos abiertamente con usted acerca de lo que involucran los diferentes enfoques, incluyendo las ventajas y desventajas para el paciente, y el valores que estas tienen para usted, su familia y el cuidados del paciente

Su equipo médico debe estar dispuesto a proporcionarle apoyo para orientarlo a la hora de tomar decisiones de cuidado que afecten al paciente, y de esta manera mejorar este proceso para usted, su familia y el paciente. Determinadas opciones que usted elija hoy día, puede cambiar a medida que las necesidades del paciente cambien. Su equipo medico seguirá apoyando estos procesos en la medida en que usted pueda reconsiderar las opciones de tratamiento adecuadas para usted, su familia y el paciente. Recuerde que usted puede cambiar de opción en cualquier momento con respecto a las opciones de cuidado del paciente. Usted debe sentirse cómodo al discutir las diferentes terapias disponibles y sus decisiones con su equipo medico a medida que surjan preguntas a lo largo de su experiencia con la AME.

Cada paciente y familia con AME puede beneficiarse de los cuidados paliativos y deberían recibirlos en el transcurso de la enfermedad, independientemente de las decisiones tomadas con anterioridad. Los cuidados paliativos ayudan a maximizar la calidad de vida de un paciente con una enfermedad severa tal como la AME. Comuníquese correctamente con su equipo medico sobre las opciones que le darán la mejor calidad de vida al paciente, siendo consecuente con las creencia de su familia. Cada familia toma diferentes decisiones y a pesar de ello no existe la forma "correcta" o la mejor. Este folleto le proporcionará una visión general de las opciones disponibles y lo orientara para que a la hora de tomar aquellas decisiones, sean optimas para el paciente y su familia.





SISTEMA RESPIRATORIO

Las decisiones relacionadas a complicaciones con la respiración y la nutrición, son usualmente hechas tempranamente y en ocasiones resultan siendo las más difíciles de tomar para pacientes con AME tipo I. Debido a la debilidad muscular que resulta de la AME tipo I, los pacientes experimentarán de manera anticipada dificultades con su habilidad para toser, y más tarde para respirar, esto debido a la debilidad presente en los músculos que controlan la respiración.

Los problemas pulmonares conllevan algunos de los mayores desafíos para los pacientes con AME tipo I. El paciente, ciertamente, desarrollará dificultad para toser, lo que implica dificultad para expulsar las secreciones de la vía respiratoria inferior. Conforme van creciendo, desarrollarán dificultad respiratoria al dormir y finalmente al estar despiertos. Debido al poco desarrollo de la pared torácica y los pulmones, es posible que el paciente tenga dificultad para sobrellevar gripas normales de la infancia. Estas infecciones pueden debilitar los músculos que participan en la respiración. Los niños con AME tipo I no desarrollan más enfermedades respiratorias que los niños con su misma edad, pero estas son mucho más peligrosas debido a su debilidad muscular.

Es de suma importancia que el paciente, usted y todo aquellos que este alrededor del paciente reciban vacunas para ayudar a prevenir enfermedades contagiosas. Las infecciones como la influenza (gripe), la neumonía y la tos ferina (pertussis) pueden ser devastadoras para un paciente con AME. Afortunadamente, se pueden prevenir con las vacunas apropiadas.

Los cuidados respiratorios apoyan con la función pulmonar y la respiración. Cuando la tos no es adecuada, los pacientes tendrán dificultad para expulsar las secreciones, lo cual puede producir neumonía y fallos respiratorios. Un neumólogo especialista deberá trabajar con usted para desarrollar objetivos respiratorios específicos para su hijo.

¿QUÉ SON LOS CUIDADOS RESPIRATORIOS NO INVASIVOS?

El término "no invasivo" describe una intervención de cuidado para la cual no se realiza una incisión en el cuerpo ni se entra en el mismo. El apoyo para la respiración se ubica sobre el cuerpo o fuera del mismo. Los cuidados respiratorios no invasivos le permitirán al paciente respirar usando una máscara sobre la nariz. Dicha máscara está conectada a un "BiPAP" (Presión positiva de dos niveles en la vía aérea o

Bi-level Positive Airway Pressure en inglés) o un ventilador mecánico.

Las necesidades de apoyo respiratorio de paciente con AME tipo I son variables y difíciles de predecir. En su gran mayoría los pacientes con AME tipo I necesitan ayuda con su respiración y se pueden beneficiar de un BiPAP o un ventilador mecánico, usando una máscara nasal mientras duerme comenzando a temprana edad. El BiPAP administra un flujo continuo de aire a los pulmones. Durante resfriados, todos los bebés requerirán soporte respiratorio adicional. Puede que necesiten usar su BiPAP o ventilación mecánica 24 horas al día durante varios días hasta que el resfriado termine. Estas intervenciones respiratorias de cuidado no invasivas junto con el equipo correspondiente pueden salvar vidas durante una enfermedad.

La máscara nasal no funciona para todos los pacientes y su familia, por diversas razones, y puede volverse difícil de tolerar. Si este es el caso, o si el paciente necesita apoyo respiratorio 24 horas al día, tendrá que tomar algunas decisiones difíciles sobre los próximos pasos a seguir en el plan de cuidados respiratorios del paciente.

¿QUÉ SON LOS CUIDADOS RESPIRATORIOS INVASIVOS?

El término "invasivo" implica la introducción de algo dentro del cuerpo del paciente como parte del procedimiento. Agujas, tubos, vías intravenosas e incluso puede ser necesaria la cirugía.

Los cuidados respiratorios invasivos ayudarán al paciente a respirar a través de un tubo respiratorio unido a un ventilador mecánico. El tubo entra en las vías respiratorias, ya sea a través de la boca (llamado intubación) o a través de un pequeño agujero en el cuello (traqueostomía). Normalmente es necesaria una traqueostomía si la ventilación invasiva es requerida por más de unas cuantas semanas.

Inicialmente, los cuidados respiratorios invasivos usan un tubo respiratorio llamado "tubo endotraqueal", el cual es introducido en la tráquea y los pulmones a través de la boca. Sin embargo, el uso a largo plazo de los tubos endotraqueales puede afectar al paciente, generando irritación en la boca y garganta si no se remueven en unas cuantas semanas. En estas situaciones, cuando el apoyo del ventilador es necesario durante más de unas semanas, es posible que el paciente necesite ser sometido a la colocación de un tubo de traqueostomía. Para hacerlo, su médico hará un pequeño agujero quirúrgico en el cuello (traqueostomía) e insertará un tubo respiratorio (tubo de traqueostomía). Por lo tanto, este tubo respiratorio entra directamente en la tráquea y los pulmones, es decir, no pasa por la boca ni las cuerdas vocales, evitando así que sufran daño a largo plazo.



SITEMA GASTROINTESTINAL/NUTRICIÓN

Usualmente, los pacientes con AME Tipo I pierden la habilidad de deglutir alimentos y bebidas de forma segura en diferentes edades dependiendo de la severidad de su enfermedad. Si siguen recibiendo nutrición e hidratación por la boca tienen un mayor riesgo de aspirar estos alimentos y bebidas y de desarrollar problemas respiratorios (neumonía por aspiración).

Para prevenir estas complicaciones comúnmente se ofrece la opción de alimentación por sonda (tubo) para asegurar que los pacientes reciban las calorías suficientes para crecer y fluidos suficientes para mantenerse hidratados.

La alimentación por sonda puede ser administrada por varias rutas, incluyendo las siguientes:

- Sonda nasogástrica (tubo NG) - (una sonda pequeña y flexible que se introduce en el estómago a través de la nariz).
- Sonda de gastrostomía (tubo G) - (una sonda colocada de forma quirúrgica directamente en el estómago).

En aquellos pacientes con reflujo gastroesofágico significativo pueden usarse medicamentos para tratar los síntomas y para ayudar a tratar la inhabilidad de deglutir por la boca y el reflujo, es posible que se recomiende:

- Sonda de gastrostomía

Aunque las opciones son invasivas cada una tiene varias ventajas y desventajas. Las sondas nasogástricas (o sondas nasoduodenal (ND) o nasojejunal (NJ)) pueden colocarse y removerse con facilidad si es necesario, pero ocasionalmente se salen y necesitan ser colocadas de nuevo. La colocación de la sonda gástrica es permanente y fácil de mantener, sin embargo requiere cirugía y anestesia. La mejor opción para el paciente se determinará discutiendo con su familia y el equipo médico de AME.

CUIDADOS PALIATIVOS

El término “cuidados paliativos” puede ser aterrador o abrumador para muchas familias ya que erróneamente y de forma automática hace que las personas sólo piensen en el hospicio o el final de la vida. Esperamos que la información proporcionada aquí le ayude a entender que aunque los cuidados paliativos pueden incluir opciones relacionadas con el final de la vida, de hecho no se trata sólo de la muerte, sino de vivir con la mejor calidad de vida posible.

La palabra “paliativo” significa aliviar o calmar los síntomas sin curar la enfermedad subyacente. Los cuidados paliativos usan un enfoque interdisciplinario (involucra a médicos clínicos de distintas áreas) que se esfuerzan por proporcionarle comodidad a usted y al paciente y así mantener su calidad de vida, junto con una continuidad física, psicológica, social y espiritual, a lo largo de la vida del paciente, independientemente de cuán larga sea. Idealmente, la filosofía de los cuidados paliativos debería ser introducida cuando se hace el diagnóstico y proporcionada a lo largo de la trayectoria de la enfermedad a medida que se tomen decisiones de forma progresiva y se presenten distintas situaciones.

El tener conversaciones difíciles y tomar decisiones bien respaldadas antes de que se produzca una emergencia ayudará a que las familias estén mejor preparadas y evitará que se tomen decisiones apresuradas en un momento estresante. Los cuidados paliativos preparan a las familias para estas situaciones y deberían ser proporcionados junto con aquellas opciones de tratamiento que usted haya elegido. El equipo de cuidados paliativos puede ayudarle a elaborar objetivos específicos que se adapten a lo que funciona mejor para el paciente y su familia.

Algunas familias pueden elegir medidas de apoyo invasivas o no invasivas, tal como se describió anteriormente, y algunas pueden elegir sólo medidas de comodidad. Algunas familias pueden elegir más o menos cuidados que otras, pero todas las familias toman las decisiones basándose en el amor. Cada niño y familia con AME se pueden beneficiar de los cuidados paliativos y deberían recibirlos a lo largo de su enfermedad, independientemente de las decisiones que hayan tomado.

La Organización Mundial de la Salud (World Health Organization o WHO por sus siglas en inglés) define los cuidados paliativos como aquellos que “mejoran la calidad de vida de los pacientes que se enfrentan a enfermedades que amenazan la vida, y a sus familias, a través de la prevención y el alivio del sufrimiento con la identificación y el tratamiento puntual del dolor y otros problemas, tanto físicos, psicológicos, sociales, como espirituales”.

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

“Los cuidados paliativos intentan mejorar la calidad de vida y la capacidad del niño de disfrutar la vida ante una condición que finalmente es terminal”

“El objetivo 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.”

De la Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME:

“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 del alivio de la enfermedad.”

“El respeto a la dignidad de los pacientes y las familias y las preferencias en lo referente a las pruebas, el monitoreo y el tratamiento es un principio importante de los cuidados paliativos.”

“Siempre que sea posible, las opciones de cuidado para el final de la vida necesitan ser definidas y discutidas abiertamente con usted y su familia de forma que cada una de estas decisiones refleje sus valores. Aunque es difícil, es importante que tenga esta discusión antes de que se produzca una crisis.”



LOS CUIDADOS PALIATIVOS CONSISTEN EN....

"Usted recibirá muchas opiniones relacionadas con las decisiones que tomara, algunas solicitadas y otras voluntarias, de los proveedores médicos, familiares, amigos y otras familias afectadas por la AME. Es posible que algunas le sean útiles y otras ofensivas. Por favor, sepa que sus elecciones son al final eso, suyas. La comunidad de AME es sumamente diversa en cuanto a la cultura, afiliación religiosa, preferencia política y status socioeconómico. Todos comparten los retos de la enfermedad pero su experiencia y la de su hijo es única."

LOS CUIDADOS PALIATIVOS CONSISTEN EN:

- Tomar decisiones que sean consecuentes con sus creencias y valores, usando tanto su cabeza como su corazón.
- Elegir lo que sea mejor para el paciente y su familia, y a veces cambiar de opinión.
- Una filosofía de cuidados que le proporciona el apoyo para tomar decisiones difíciles.
- Un enfoque interdisciplinario que proporcionará al paciente y su familia los mejores cuidados posibles que cumplan con sus objetivos.
- La calidad de vida, tal como usted y el paciente la definan, desde una perspectiva física, psicológica, social y espiritual.
- Una adición al tratamiento, y no en sustitución.

Proporcionarle a usted el apoyo, la información y la orientación necesaria para hacer lo que cree que es mejor para usted y el paciente. Los Cuidados Paliativos NO consisten en... no hacer "nada"

Los Cuidados Paliativos consisten en:

- El juego.
- La comodidad.
- El amor.
- Tomar decisiones comprensivas.

CUIDADOS PALIATIVOS: DEFINICION DE TÉRMINOS

DECLARACIÓN DE VOLUNTADES ANTICIPADAS

Son un grupo de documentos que contienen instrucciones que dan consentimiento, o negativa, a tratamientos médicos especificados y que expresan las preferencias en los cuidados y el estilo de vida en anticipación a los posibles acontecimientos futuros. Esto puede incluir las órdenes de "no reanimar" (ONR). Son usadas en situaciones en las que la persona ya no puede tomar decisiones o cuando los niños no tienen la edad suficiente para tomar sus propias decisiones. Aunque en sí se refiere a la declaración de voluntades anticipadas como "testamentos en vida."

PLANIFICACIÓN ANTICIPADA DE LOS CUIDADOS

El proceso de preparación para escenarios probables y próximos al final de la vida que normalmente incluyen la evaluación y la discusión sobre el entendimiento de su condición y pronóstico médico, sus valores, preferencias y recursos personales y familiares. La planificación anticipada de los cuidados proporciona apoyo a los pacientes y sus familias a la hora de comunicar sus deseos referentes al final de la vida.

HOSPICIO

El hospicio es un servicio amplio que se proporciona a las personas que viven con una condición terminal o que se están muriendo debido

a la misma. Esto puede incluir los cuidados médicos como paciente ingresado, los servicios de apoyo para el cuidado de enfermos, y los cuidados para el final de la vida para personas que no pueden morir en casa. Los hospicios también pueden ofrecer centros de cuidado infantil y equipos comunitarios para visitas domiciliarias.

EQUIPO INTERDISCIPLINARIO

Un equipo interdisciplinario es un equipo de proveedores que trabajan juntos para desarrollar e implementar un plan de cuidados. La afiliación varía dependiendo de los servicios requeridos para identificar y tratar las expectativas y necesidades del paciente, el cuidador y la familia. Normalmente, un equipo interdisciplinario incluye a uno o más doctores, enfermeras, trabajadores sociales, consejeros espirituales, farmacéuticos y trabajadores para los cuidados personales. Si los recursos lo permiten, se puede incluir otras disciplinas en el equipo.





FameColombia S&S (Famecol) Fundación sin ánimo de lucro que asocia pacientes con Atrofia Muscular Espinal en Colombia. Contáctanos para saber cómo encontrar a otros padres de niños con AME que se han enfrentado a tomar estas decisiones y que desean ayudar a otros padres. Podemos contactarlos con familias a lo largo del país y en su departamento. También le apoyaremos a usted y a su familia de cualquier forma que nos sea posible.

Lo invitamos a consultar en nuestra página web de Famecol:

www.famecolombia.org Entra y regístrate. Tenemos mucha información y recursos importantes para los padres y pacientes. Usted puede plantear preguntas y hacer búsquedas en los archivos para recibir muchas respuestas. Visítenos Nos encuentra en redes sociales como:



