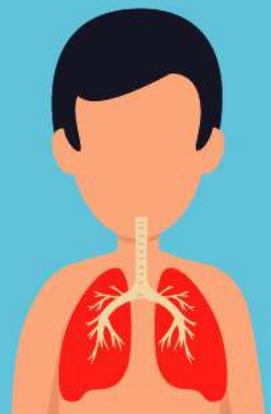
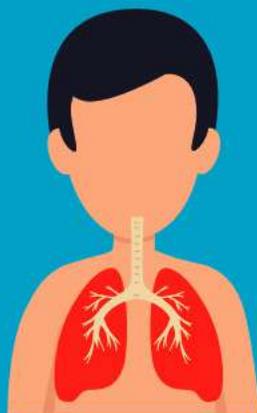
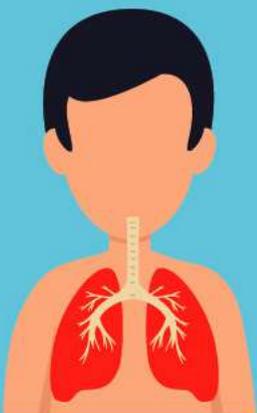
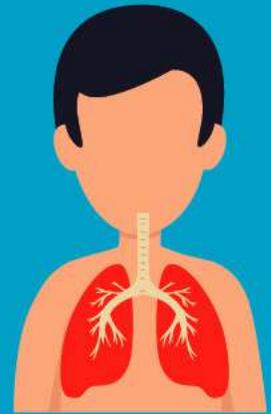
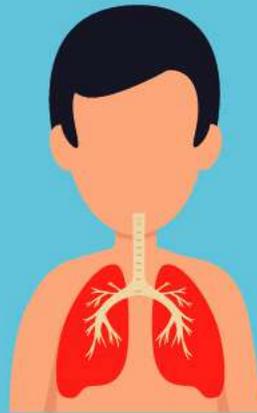
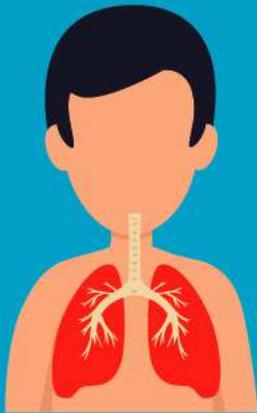
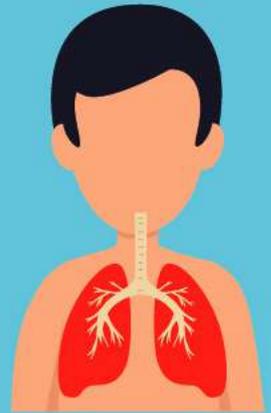
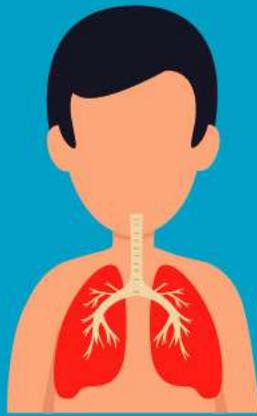
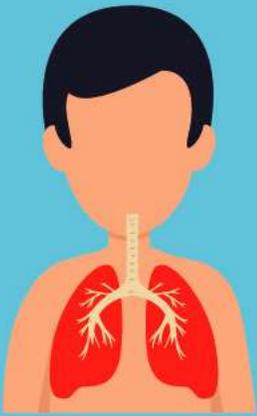


INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA RESPIRACIÓN



INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA RESPIRACIÓN

La Fundación Atrofia Muscular Espinal Sara y 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 "Breathing Basics", esta información también puede ser de mucha utilidad para los profesionales médicos involucrados en los cuidados de la AME, y el público en general.

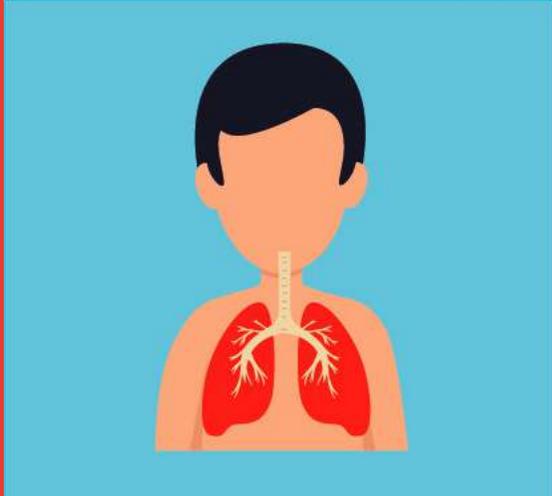
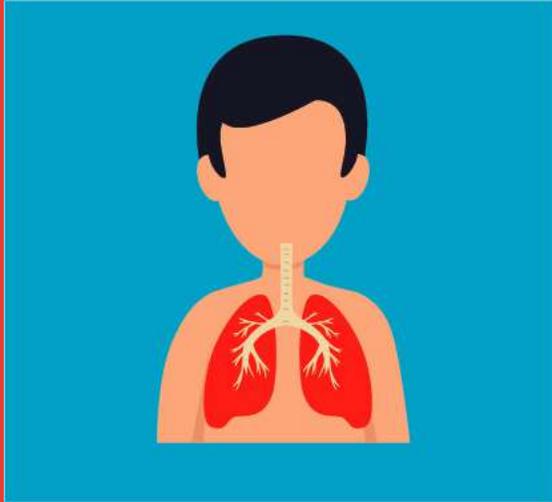
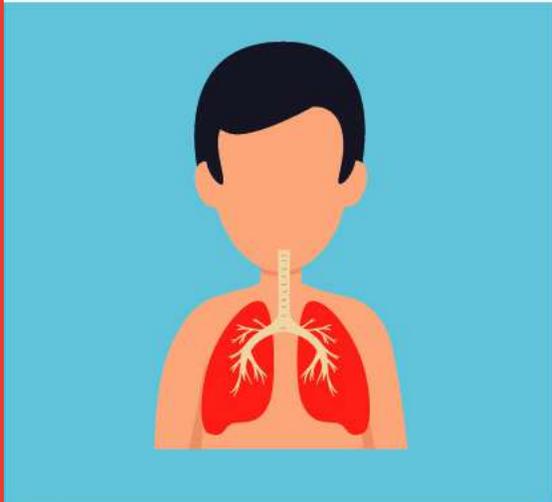


CONTENIDO

INTRODUCCIÓN A LOS CUIDADOS RESPIRATORIOS -----	6-7
· ¿Qué son los cuidados respiratorios?	
· ¿Por qué son tan importantes los cuidados respiratorios en la AME?	
· ¿Cómo respiramos normalmente?	
· ¿Cómo respiran los Pacientes con AME?	
- 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? ---	8-9
- Subdesarrollo de los pulmones	
- Tos débil	
- Riesgo de infección y neumonía	
- Infecciones respiratorias virales/Virus Respiratorio Sincicial	
- Problemas para deglutir/Aspiración	
- Problemas para dormir/Hipoventilación	
ELEMENTOS DE LA ADMINISTRACIÓN DE CUIDADOS RESPIRATORIOS EN LA AME -----	10-11
- Evaluación y seguimiento	
EJERCICIOS RESPIRATORIOS PARA EL DESARROLLO DE LOS PULMONES -----	13-14
- Bolsa y máscara de reanimación	
- Máquina de tos	
LA TOS Y CÓMO DESPEJAR LAS VÍAS RESPIRATORIAS -----	15
- Asistente de tos	
- Asistencia manual para toser	
EXTRACCIÓN DE LA MUCOSA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS Y LOS PULMONES (MOVILIZACIÓN DE LAS SECRECIONES)	16-17
- Rehabilitación pulmonar (percusión manual/mecánica)	
- Drenaje postural	
- Oscilación de la pared torácica por alta frecuencia o terapia con chaleco	

CONTENIDO

MEDICIÓN DE LOS NIVELES DE OXÍGENO	18
- Oxímetro	
OPCIONES PARA EL MANTENIMIENTO RESPIRATORIO	19-20
- Cuidados respiratorios no-invasivos	
- Cuidados respiratorios invasivos	
- Opciones para el mantenimiento respiratorio por la noche	
- Presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BiPAP)	
- Ventilador mecánico	
- Ventilador de presión negativa (NPV)	
- Ventilación a sorbos	
CUIDADOS DURANTE UN CATARRO	23-21
- Evaluación de la acumulación de mucosa y movilización de las secreciones	
- Asistente de tos	
- Soporte respiratorio	
- Oxímetro del pulso y saturación de oxígeno	
- Deshidratación	
- Prevención de resfriados/Virus respiratorio sincitial	
-Evaluaciones perioperatorias	
AME TIPO I	
-¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo II?	24-25
- Soporte Respiratorio	
- Opciones de cuidados respiratorios y decisiones difíciles	
- Cuidados respiratorios no-invasivos	
- Cuidados respiratorios invasivos con intubación	
- Cuidados paliativos	
AME TIPO II	26
¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo II?	
- Cuidados durante un resfriado	27
AME TIPO III	
¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo III?	



¿QUÉ SON LOS CUIDADOS RESPIRATORIOS?

Los cuidados respiratorios son aquellos que se encargan del cuidado de la función y salud de los pulmones, la medicina del pulmón está a cargo del neumólogo de pediatría quien es el especialista del pulmón y quien trabaja estrechamente con niños.

¿POR QUÉ SON TAN IMPORTANTES LOS CUIDADOS RESPIRATORIOS EN LA AME?

Los niños con AME con frecuencia presentan problemas respiratorios, estos, son la causa más común de muerte en niños con **AME Tipo I y AME Tipo II**, las intervenciones en los cuidados respiratorios son esenciales para la supervivencia y la calidad de vida de los niños con AME.

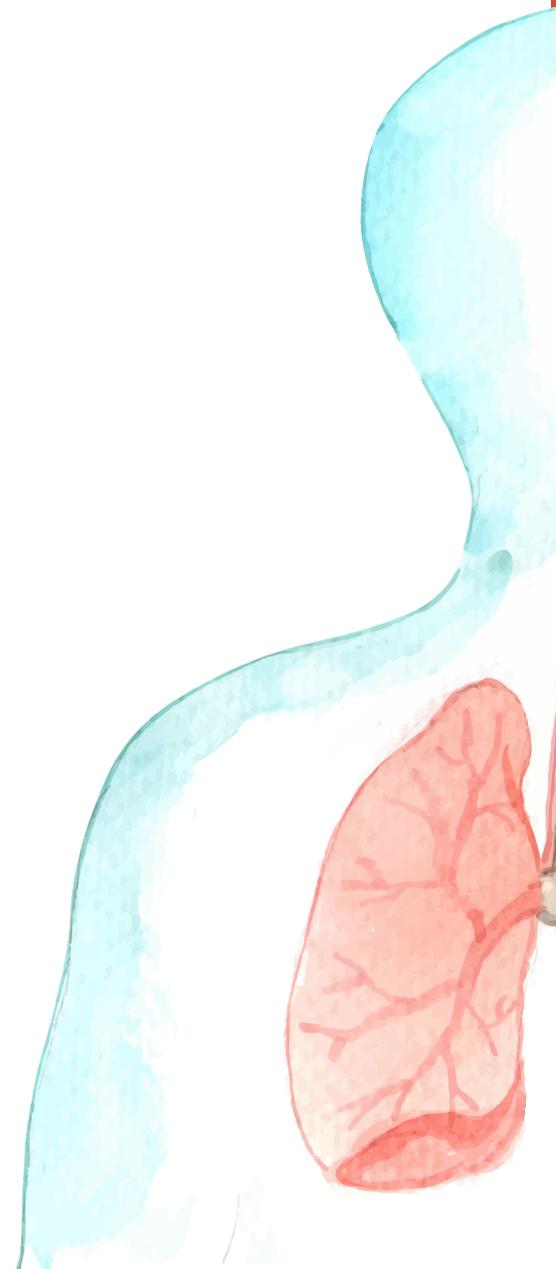
Como padre o cuidador de un niño con AME, es muy importante estar alerta a cualquier problema respiratorio de su hijo, se debe hablar con los doctores, incluyendo a un especialista de neumología pediátrica, para desarrollar objetivos de cuidados respiratorios personalizados.

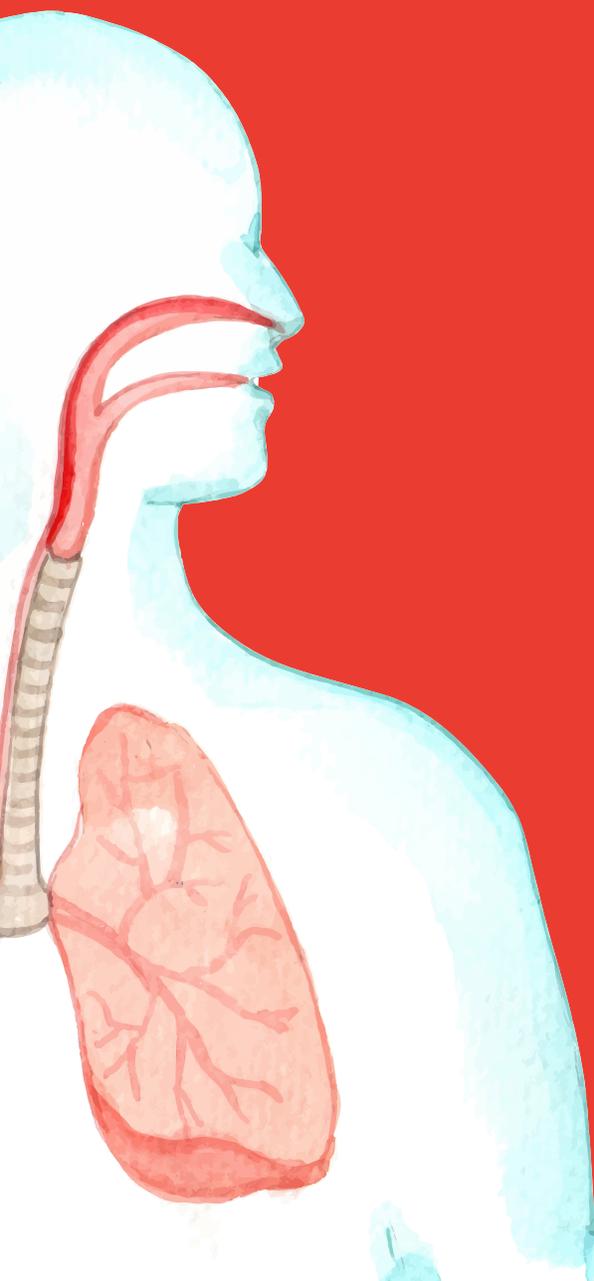
¿CÓMO RESPIRAMOS NORMALMENTE?

Normalmente respiramos usando dos grupos musculares principales: **los músculos intercostales y el diafragma.**

1. 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.
2. El diafragma es un musculo 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.

Pecho, estos músculos permiten que los pulmones se llenen de aire durante la inspiración (cuando inhalamos), este oxígeno 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.





¿CÓMO RESPIRAN LOS PACIENTES CON AME?

RESPIRACIÓN CON EL ESTÓMAGO

Los niños con AME respiran de forma diferente, los músculos intercostales que se encuentran, como su nombre lo dice, entre las costillas son débiles, por otro lado, el diafragma es más fuerte y se convierte en el músculo principal el cual es 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 se conoce como **“respiración con el estómago”**, el niño expande el estómago en lugar del pecho cuando respira.

TÓRAX EN FORMA DE CAMPANA

Es posible que los niños con AME tenga su tórax (en apariencia) 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.

PECHO HUNDIDO O PECTUS EXCAVATUM (TÓRAX EXCAVADO)

Los niños con AME también desarrollan **“pectus excavatum.”** esto sucede porque 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 MÁS COMUNES EN NIÑOS CON AME?

Así como mencionado con anterioridad, en los niños con AME, los músculos en la parte superior del pecho son débiles lo cual dificulta mucho más la respiración. Como resultado, pueden tener una variedad de problemas respiratorios que incluyen el subdesarrollo de los pulmones y la tos débil, dificultad respiratoria 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

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 de manera adecuada (no tienen un tamaño normal) y los músculos del pecho no son tan fuertes como deberían.

TOS DÉBIL

Cuando un niño con AME desarrolla un resfriado, 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 las vías respiratorias se obstruyen, pueden aparecer atelectasias, las cuales ocurren cuando el pulmón colapsa en algunas partes, también pueden bajar los niveles de saturación de oxígeno (una medida de cuanto oxígeno hay en la sangre).

RIESGO DE INFECCIÓN Y NEUMONÍA

Sin una tos fuerte, las secreciones producidas debido a la gripe, otras infecciones virales, o partículas en el aire, pueden depositarse en los pulmones. Esto crea un entorno ideal para que crezcan bacterias, lo cual puede causar neumonía, esta es una inflamación o infección en los pulmones que se produce por 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 los cuales llegan a los pulmones.

INFECCIONES RESPIRATORIAS VIRALES / VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL (VRS O RSV POR SUS SIGLAS EN INGLÉS)

Las infecciones respiratorias virales pueden poner en riesgo la vida de una paciente con AME. Un ejemplo es el VRS "virus respiratorio sincicial". Este virus puede parecer una gripe común. Cualquier persona puede contraerlo y en la mayoría de los niños el VRS no es más que un resfriado fuerte. Sin embargo, en niños con AME, el VRS puede ser muy serio y causar problemas respiratorios severos, e incluso la hospitalización.

Como la gripe común, el VRS es altamente contagioso, se propaga con mucha facilidad de una persona a otra y a través del contacto con cualquier objeto, como juguetes, infectados con el virus. Hay un inyección que su doctor le puede recetar para intentar prevenir el VRS. Solo se usa en un número pequeño de bebés con un riesgo muy alto de hospitalización.

Como padre, usted puede ayudar a prevenir los resfriados, la gripe, y el VRS a través algunos hábitos, 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 jardines infantiles, durante fechas de picos respiratorios.

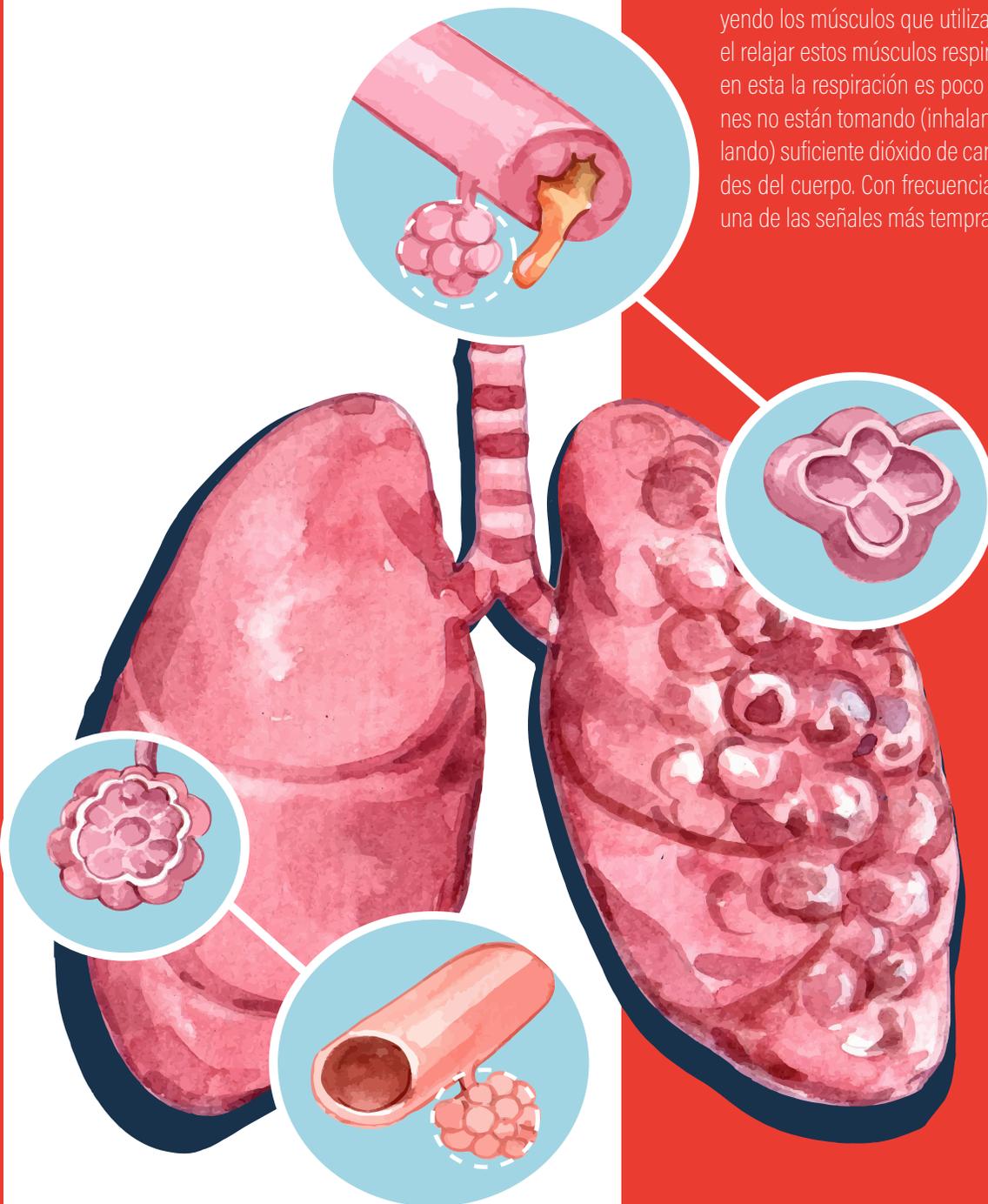
PROBLEMAS PARA DEGLUTIR /ASPIRACIÓN

Con frecuencia, los niños con AME tienen problemas para deglutir (tragar), lo cual puede hacer que aspiren (inhalen) alimentos hacia los pulmones mientras comen, con frecuencia los niños con AME pueden tener acidez o reflujo gastroesofágico, y agrieras (ardor en el estómago), la acidez de estomacal se produce cuando el líquido o alimento

con ácido que está en el estómago vuelve de nuevo al esófago (conducto del alimento o la deglución) desde el estómago, y sube hasta la boca, es una sensación de ardor que viene del estómago o la parte inferior del pecho y sube hasta el cuello, la deglución puede ser insuficiente debido a la debilidad muscular, esto puede conllevar a la inhalación de líquido o alimento que sube desde el estómago hacia los pulmones mientras el niño respira. La entrada de alimentos y otras partículas extrañas en los pulmones puede producir neumonía, cuando esta se debe a la inhalación de alimentos o líquidos se le da el nombre de neumonía por aspiración.

PROBLEMAS PARA DORMIR / HIPOVENTILACIÓN

Usualmente, los músculos del cuerpo se relajan durante el sueño, incluyendo los músculos que utilizamos para respirar, en los niños con AME el relajar estos músculos respiratorios puede llevar a la hipoventilación, en esta la respiración es 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 respiratoria en la AME.

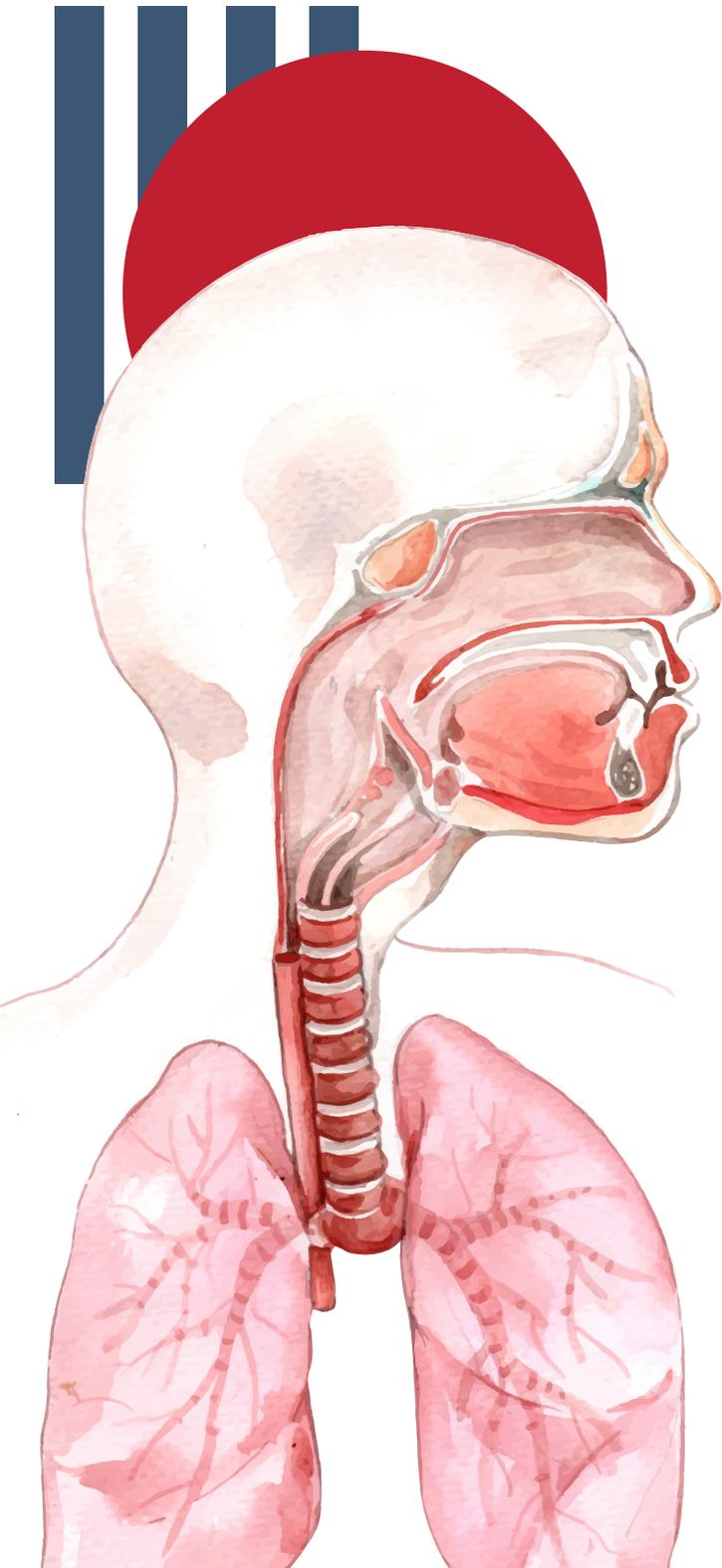


ELEMENTOS PARA LA ADMINISTRACIÓN DE CUIDADOS RESPIRATORIOS EN LA AME

EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO

Recomendamos que todos los padres de niños con AME hablen con sus médicos sobre los cuidados respiratorios de su hijo, cada niño es distinto y requiere su propio plan de cuidados respiratorios con objetivos específicos, incluyendo un plan para cuando esté enfermo, estos objetivos deberán reflejar las necesidades de su hijo y lo que usted piense que es mejor para él, de igual forma, deben tener en cuenta aquello que considere razonable para usted como padre y cuidador e incluso para su familia.

Los niños con AME necesitan ser evaluado regularmente con el médico cada 3 a 6 meses, generalmente, para así evaluar su respiración y comprobar la existencia de algún problema, es posible que los niños con AME Tipo III necesiten ser evaluados 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 DEBEN SER EVALUADOS DE FORMA REGULAR PARA ASÍ EVALUAR:

- Efectividad con la que tosen
- Intercambio de gases, incluyendo los niveles de oxígeno en la sangre
- Deformidades (cambios) en la pared torácica
- Respiración cuando duermen, mediante una polisomnografía (estudio del sueño)
- Radiografías de pecho
- Capacidad para deglutir
- Dificultades respiratorias nuevas o inexplicables

LOS NIÑOS QUE SE SIENTAN DEBERÁN SER EVALUADOS DE FORMA REGULAR PARA EVALUAR LO SIGUIENTE:

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

LOS NIÑOS QUE CAMINAN DEBERÁN SER EVALUADOS PERIÓDICAMENTE PARA EVALUAR LO SIGUIENTE:

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

Todos los niños con AME deberán recibir vacunas regularmente, apoyo nutricional adecuado, 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 resfriados, influenza (gripe), e infecciones respiratorias, incluyendo el VRS. Además, vea la Sección N° 7 sobre los Cuidados durante un resfriado.

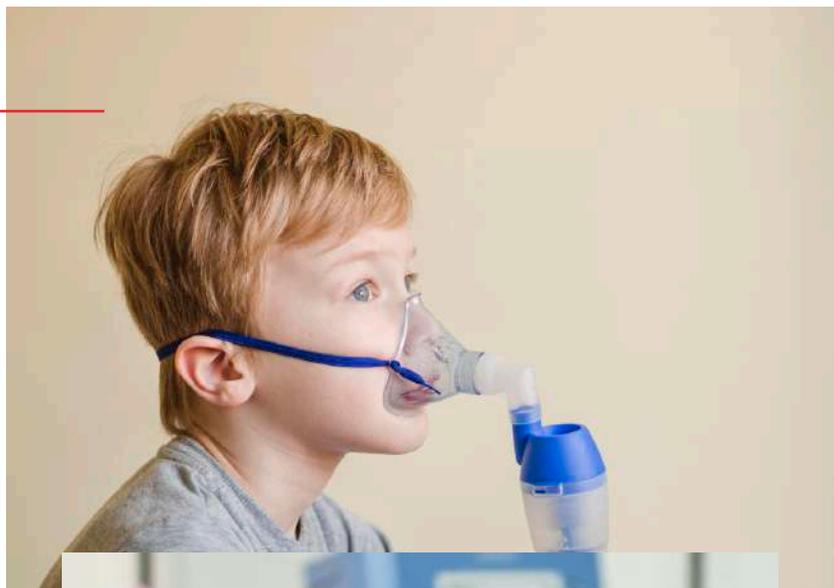


EJERCICIOS RESPIRATORIOS PARA EL DESARROLLO LOS PULMONES DE NIÑOS CON AME

Los ejercicios respiratorios, usualmente realizados 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 completamente los pulmones.

BOLSA Y MASCARA DE REANIMACIÓN

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



ASISTENTE DE TOS

Puede ser utilizada para ayudar a que su hijo inhale y exhale apropiadamente, la máquina, fuerza la entrada de aire a los pulmones y succiona el aire fuera de los pulmones a una presión programada. Para el desarrollo de los pulmones, programe el asistente de tos solo en la modalidad de inhalación colocando el tiempo de exhalación en "0"; coloque la máscara cubriendo la nariz y boca de su hijo o usando una boquilla, con una presión programada, la máquina ayudará a que los pulmones de su hijo se llenen de aire apropiadamente, recomendamos consultar a su médico del correcto uso de estos equipos.



LA TOS Y COMO DESPEJAR LAS VÍAS RESPIRATORIAS

El toser, es necesario para extraer las secreciones nasales y las partículas inhaladas, ayudar a los niños con AME a que tosan con mas fuerza previene infecciones y otras complicaciones respiratorias asociadas con la retención de secreciones, el toser puede ser mejorado mediante el uso de un asistente de tos o simplemente asistiendo manualmente a su hijo al toser.

ASISTENTE DE TOS (COUGH ASSIST)

El asistente de tos puede mejorar la tos y así despejar las vías respiratorias con mayor facilidad, tal como se mencionó anteriormente, el asistente, fuerza la entrada de aire a los pulmones y succiona el aire fuera de los pulmones a una presión programada, esto puede ayudar a que su hijo tosa de una forma mas correcta y efectiva, similar a la tos de un niño saludable, un patrón tipo de descanso es durante 1 a 2 minutos entre series de 4 a 5 respiraciones, pregunto a su medico de cabecera y a su neumólogo acerca de cómo adquirir un asistente de tos.

ASISTENCIA MANUAL PARA TOSER

En la asistencia manual para toser, un padre o cuidador aplica una presión moderada hacia arriba con las manos sobre el abdomen y el diafragma del niño a medida que tose, esto ayuda a que el niño mueva el diafragma hacia arriba y pueda crear una exhalación más fuerte, después de realizarse, se debe succionar la boca del niño para que no se trague las secreciones que ha expulsado, recomendamos pedir a su neumólogo o terapeuta respiratorio que haga una demostración de como realizar la asistencia manual para toser antes de realizarla usted en su hijo.



EXTRACCIÓN DE MUCOSA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS Y LOS PULMONES (MOVILIZACIÓN DE LAS SECRECIONES)

Durante los resfriados, la mayoría de los niños con AME tienen grandes dificultades para toser, por ello, no pueden expulsar de forma efectiva las secreciones, acumulándose en las vías respiratorias, existen varias técnicas disponibles para asistir con la movilización de las secreciones, o la extracción de la mucosa de las vías respiratorias al igual que los pulmones, estas técnicas incluyen la rehabilitación pulmonar (tanto manual como mecánica), el drenaje postural, la ventilación percutánea intrapulmonar (VPI) y la oscilación de alta frecuencia de la pared torácica (terapia con chaleco)

REHABILITACIÓN PULMONAR (PERCUSIÓN MANUAL O MECÁNICA)

La rehabilitación pulmonar es la regla de oro para la movilización de las secreciones, se realiza para que las secreciones que se encuentran acumuladas en el pulmón sean más fáciles de expulsar al toser, con la técnica de percusión manual, el cuidador usa sus manos y la gravedad para ayudar a soltar las secreciones, pregunte a su médico si esto es aconsejable para su hijo y pida que le demuestre como se debe hacer este procedimiento adecuadamente

En la percusión mecánica, el cuidador coloca un aparato que vibra sobre el pecho del niño, para así soltar las secreciones. Es posible que los niños severamente afectados por la AME necesiten asistencia para toser todos los días realizando su debido rehabilitación pulmonar, otros niños pueden necesitarla solo cuando estén enfermos

DRENAJE POSTURAL

En él, se coloca al niño en una posición inclinada (las almohadas o espumas son muy útiles) con la cabeza y el pecho colocado por debajo del nivel de las nalgas, así, la gravedad hará que las secreciones drenen de las vías respiratorias inferiores a las superiores, donde pueden ser expulsadas con mayor facilidad con la tos o a través de succión

OSCILACIÓN DE LA PARED TORÁCICA POR ALTA FRECUENCIA O TERAPIA CON CHALECO

Este dispositivo se utiliza como un chaleco que agita cuidadosamente el pecho y suelta las secreciones que están dentro de los pulmones, es posible que este no sea más efectivo a la hora de remover el fluido de los pulmones que otros métodos como la rehabilitación pulmonar



MEDICIÓN DE LOS NIVELES DE OXIGENO

OXÍMETRO

Se pueden realizar medidas de oximetría (la cantidad de oxígeno que hay 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 indicara si su hijo esta expulsando las secreciones adecuadamente, si su hijo tiene una respiración débil, quizás note que le es útil medir la saturación de oxígeno (el nivel de oxígeno en la sangre) usando el oxímetro, así, podrá comparar si esta medida de los momentos en los que esta mas saludable con aquella en la que el niño este enfermo. Una medida del 95% o mas es considerada una saturación normal de oxígeno.



OPCIONES PARA EL MANTENIMIENTO RESPIRATORIO



CUIDADOS RESPIRATORIOS NO-INVASIVOS

Se refiere a “no-invasivo” a aquellas intervenciones en las que no se utilizan dispositivos dentro del cuerpo o que entren en él, todos los equipos se encuentran de manera externa

Los cuidados respiratorios no-invasivos ayudaran a su hijo a respirar usando una mascara que puede ser ubicada sobre la nariz, o sobre la nariz y la boca, estas son conectadas a una maquina que asiste con la respiración

CUIDADOS RESPIRATORIOS INVASIVOS

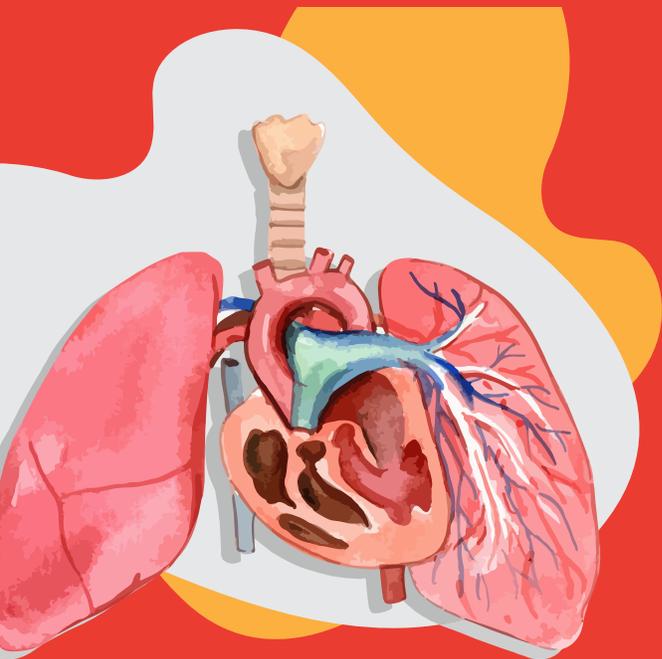
Se refiere a “invasivos” a aquellas intervenciones en las que se utilizan dispositivos dentro del cuerpo o que lo penetran, para asistir con la respiración, es común usar agujar, tubos, vías e incluso cirugía. Los cuidado respiratorios invasivos ayudarán a su hijo a respirar a través de un tubo respiratorio unido a un ventilador mecánico (máquina para respirar), el tubo entra en el cuerpo a través de la boca o un pequeño agujero que se realiza quirúrgicamente en el cuello, de ahí entra en los pulmones, al inicio, el cuidado respiratorio invasivo usa un tubo respiratorio insertado a través de la boca, al cual se le da el nombre de tubo endotraqueal, si este se deja 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.

Cuando se necesita el soporte de ventilador durante un período de tiempo prolongado, es posible que el medico necesite colocar un tubo de traqueostomía, para realizar la traqueostomía el medico realizará un pequeño orificio quirúrgico en el cuello del niño donde introducirá a través de este orificio un tubo respiratorio al que se le da el nombre de tubo de traqueotomía, este evita la boca y las cuerdas vocales, y va directamente hacia la tráquea.

OPCIONES PARA EL TRATAMIENTO RESPIRATORIO POR LA NOCHE

Los niños con AME Tipo I e incluso algunos con AME Tipo II, tienden a respirar débilmente durante el sueño, con respiraciones cortas y poco profundas, lo que puede generar 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 así ayudar a que los músculos respiratorios descansen, si se enferman con un resfriado o gripe, es posible que necesiten este soporte incluso cuando están despiertos.



Hay 3 formas de asistir la respiración de 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)

El BiPAP proporciona dos niveles de presión positiva a través de una máscara ubicada sobre nariz y boca, o a través de un tubo ubicado 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 exhala, la máquina disminuye su presión automáticamente para permitir un patrón respiratorio adecuado.

El BiPAP puede detectar el ciclo respiratorio normal de un niño y trabajar acorde (al mismo tiempo o velocidad) a 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 (recomendamos que su médico especialista le indique cual debe ser el adecuado para su hijo):

- Presión positiva inspiratoria en la vía aérea (IPAP) de 14 a 20cm H₂O.
- Presión positiva espiratoria 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

El CPAP (presión positiva de aire continua) es un tipo distinto de graduación que administra un nivel de presión continua, es posible que este no proporcione un descanso adecuado para los músculos respiratorios, no es recomendable en pacientes con AME.

VENTILADOR MECÁNICO

Los ventiladores mecánicos permiten tener un mejor control de la respiración al tener mas opciones y graduaciones a comparación del BiPAP, esta puede ser administrada utilizando una máscara nasal única, una máscara nasal y un dispositivo bucal o a través de una traqueostomía, este tipo de soporte respiratorio puede ser utilizado mientras el niño esta despierto y/o dormido

Hay varios 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 INGLES)

Este tipo de ventilador consiste en una grande cámara externa que envuelve al 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 el aire sale, 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

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.

SOPORTE RESPIRATORIO

Los resfriados debilitan en mayor medida a los niños con AME, si su hijo ya está recibiendo soporte respiratorio a través del BiPAP o de otro tipo durante un resfriado, 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 presente un resfriado, use el oxímetro, tal como se describe en el próximo párrafo para saber cuándo necesita conectarle al BiPAP.

OXÍMETRO DE PULSO Y SATURACIÓN DE OXIGENO

Utilice un oxímetro de pulso para revisar el nivel de oxígeno en la sangre de su hijo cuando se encuentre en un buen estado de salud para establecer una medida de referencia, para así usarlo con más frecuencia si su hijo parece estar teniendo dificultad para respirar, haga esto si su hijo está enfermo, no siempre es fácil saber si su hijo está teniendo dificultad para respirar simplemente al mirarle, el oxímetro de pulso se lo indicara además de precisar 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 más soporte respiratorio cuando su nivel de saturación de oxígeno baja demasiado.

CUIDADOS DURANTE UN RESFRIADO (ENFERMEDAD DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS SUPERIORES)

Evaluación de la acumulación de mucosa y movilización de las secreciones Durante un resfriado, los niños con AME pueden tener dificultad para despejar las secreciones de los pulmones; para reducir este problema se debe seguir el siguiente orden cada 4 horas, y siempre que sea necesario, durante un resfriado:

- Movilización de las secreciones de las vías respiratorias: Hágalo durante 10-20 minutos. Use una técnica que suelte las secreciones incluyendo la rehabilitación pulmonar con sus manos o con copas percutoras, o el percusor eléctrico (percusión mecánica), u oscilación de la pared torácica por alta frecuencia (terapia con chaleco), o ventilación percusiva intrapulmonar (IPV).

- Asistente de tos: Haga 4 series de 5 respiraciones para remover las secreciones sueltas, luego 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 espumas son útiles) con la cabeza la cabeza hacia abajo.

- Asistente de tos, de nuevo: Haga de nuevo 4 series de 5 respiraciones para remover las secreciones sueltas, luego succione de nuevo las secreciones de la boca.

ASISTENTE DE TOS

El asistente de tos es una herramienta importante y nunca debe usarse en exceso, úselo 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 realizar succión.

PAUTAS GENERALES PARA SATURACIÓN DE OXIGENO



Si...

Si la saturación de oxígeno es menor de 94%...

Si la saturación de oxígeno es del 92% o menos y el asistente de tos no está aumentando esta medida

Si no puede mantener la saturación de oxígeno por encima del 90% mientras usa el BIPAP en aire de ambiente



Entonces...

Use el asistente de tos para expulsar las secreciones mientras monitorea su saturación de oxígeno.

Primero, ubique a su hijo al BIPAP u otro aparato de soporte respiratorio, luego adminístrele tratamiento para despejar las vías respiratorias, entonces contacte a su médico.

Llame a emergencia porque es posible que su hijo necesite estar en el hospital para recibir rehabilitación respiratoria intensiva.

DESHIDRATACIÓN

Si su hijo presenta vomito, diarrea, mal apetito y no esta consumiendo fluidos, es posible que se deshidrate, esta es una complicación severa en niños con AME. Llame a su doctor inmediatamente si sospecha de deshidratación y nota estos síntomas

PREVENCIÓN DE RESFRIADOS, INCLUYENDO EL VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL (VRS)

Para prevenir la exposición a resfriados, el VRES y otros virus, es importante seguir los siguiente pasos, en especial durante los primeros meses de vida de su hijo:

- Asegúrese de que todos se laven las manos antes de tocar al niño.
- Mantenga a su hijo alejado de cualquier persona que tenga un resfriado, 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, este aumenta el riesgo de sufrir cualquier complicación causada por infecciones virales severas.
- Limite la exposición de su hijo a grupos de niños durante la temporada de frío, particularmente en centros de cuidado infantil.
- Vacune a su hijo con AME y a sus hermanos/as contra la gripe¹

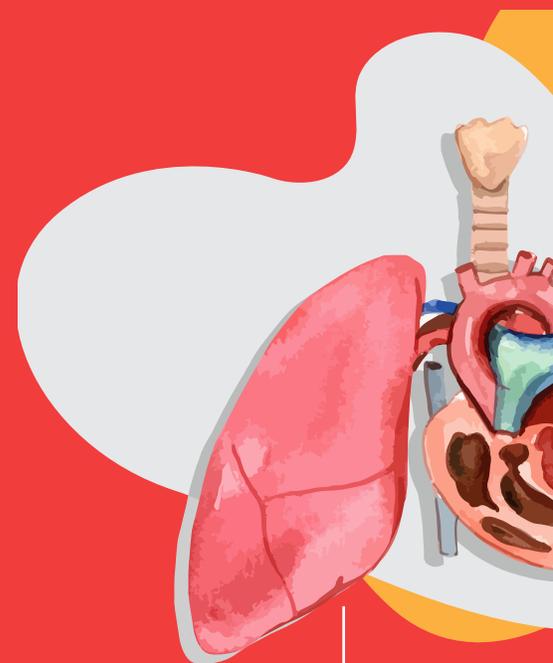
EVALUACIONES PERIOPERATORIAS (ANTES Y DESPUÉS DE UNA CIRUGÍA)

Los pacientes con AME son propensos a sufrir ciertas complicaciones después de tener cirugía, así como lo son las infecciones y problemas respiratorios, si se producen estas complicaciones, es posible que su hijo necesite ser intubado y conectado a un ventilador durante un período de tiempo, incluso puede necesitar una traqueostomía, tal y como se describe en secciones anteriores, una traqueostomía requiere la realización de un pequeño orificio quirúrgico en el cuello, a través del cual se introduce un tubo respiratorio (tubo de traqueostomía). La traqueostomía evita la boca y las cuerdas vocales y entra directamente en la tráquea, la mejor forma de evitar complicaciones es evaluando la capacidad respiratoria antes y después de la cirugía y tomando cualquier precaución que se considere necesaria.

La evaluación antes de una cirugía (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, con su debida justificación
- Radiografía del tórax
- Estudio del sueño, con su debida justificación

El plan de cuidados después de la cirugía (cuidados post-operatorios) dependerá de los resultados obtenido en la evaluación pre-operatoria y del tipo de cirugía. Si presenta dolor al respirar o toser después de la cirugía, comuníquese inmediatamente con el medico sobre el uso de medicamento para el dolor, una respiración superficial o poco profunda junto con la tos débil relacionadas con el dolor, puede causar neumonía. Si después de la cirugía, su hijo tiene severos problemas con la respiración (incluyendo apnea de sueño), expulsión de secreciones y la función muscular, es posible que necesite ser ingresado a una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI)



AME TIPO I (SMA TYPE I)

¿CUÁLES SON LAS NECESIDADES ESPECIALES DE LOS NIÑOS CON AME TIPO I?

Los niños con AME Tipo I se enfrentan a muchos desafíos físicos, a pesar de esto hay intervenciones de cuidados que ayudarán con los problemas relacionados a la respiración, la alimentación, la debilidad muscular, los ataques de la enfermedad y la molestia general.

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 médicos, 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 resfriados, 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 resfriado, casi todos los niños con AME Tipo I respiran mejor cuando duermen con BiPAP o un ventilador con máscara nasal, comenzando a utilizar dichas opciones a una edad temprana.

OPCIONES DE CUIDADOS RESPIRATORIOS Y DECISIONES DIFÍCILES

Los padres de niños con AME Tipo I se enfrentan a varias decisiones difíciles relacionadas con la administración de cuidados respiratorios, estas relacionadas con

1. Cuidados respiratorios no-invasivos
2. Cuidados respiratorios invasivos
3. Cuidados paliativos.

Pida a su médico que hable abiertamente con usted todo aquello que involucra cada uno de estos tres enfoques, incluyendo las ventajas y desventajas para su hijo y lo que significan para usted como cuidador. Durante estas conversaciones, hable con los médicos 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 cuando se discuten 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, e incluso algunos padres usan una combinación de enfoques. Los padres cariñosos y comprensivos toman decisiones distintas y no hay una forma correcta o la mejor.

Es posible que lo que pueda ser mejor para un niño no sea la mejor opción para otro, asegúrese de hablar sobre todas las opciones con sus médicos, cree un plan de acción para las diferentes etapas y puntos que encontrara en el futuro, no olvide incluir los momentos en los que cambie la situación respiratoria de su hijo, se recomienda tener un plan y pensar de antemano, para así no permitir que una crisis le tome por sorpresa, es posible que necesite actuar rápidamente en una emergencia y debe estar lo más preparado posible. Recuerde que 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

Se le preguntara sobre el soporte respiratorio no-invasivo para su hijo, con una máscara nasal, o una máscara nasal y bucal, la cual se encuentra 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 resfriado, para ver los pasos especiales que debería tomar con su hijo.

Muchos niños toleran el soporte respiratorio de la máscara nasal y pueden usarla de forma continua, sin embargo, debido a diversas razones, la máscara no es una buena opción para todo niño o familia, los problemas más comunes incluyen la irritación de la piel, úlceras (llagas) por presión, no tener un buen ajuste, o que 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 al 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

Se le pedirá su opinión acerca de los enfoques invasivos, incluyendo la intubación; si su hijo está muy enfermo, especialmente con un resfriado, la intubación ayudará a que su hijo respire a través de un tubo en la boca, este tubo puede ser utilizado durante unas pocas semanas e incluso hasta un mes, en algunos casos, es posible que se necesite una traqueostomía (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, por tanto, no hay máscara facial.

Recuerde, todas las personas se debilitan más cuando tienen un resfriado, siendo así, existe la posibilidad de que su hijo se recupere o no de este resfriado o gripe. Hable con su médico 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 debilitando o atrofiando gradualmente, así como lo es el curso natural de la AME. Si su hijo es intubado después de una cirugía o debido a que está gravemente enfermo, es importante que su hijo reciba tratamiento agresivo para despejar las vías respiratorias, esto es sumamente benéfico 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 lograr una radiografía normal del pecho y que no sea necesario usar oxígeno suplemental (extra).

Es posible que su hijo vuelva a usar la máscara, el soporte respiratorio, y en ese momento no lo tolere (a pesar de todos los esfuerzos de los doctores y los terapeutas de rehabilitación respiratoria), 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 crea que es mejor para su hijo y su familia. Se trata de decisiones muy personales y son distintas para cada familia.

CUIDADOS PALIATIVOS

Se refiere a "paliativo" a aquello tranquilizador, calmante y que alivia el dolor, se trata de 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, de igual forma, 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, le recomendamos hablar abiertamente acerca de estas intervenciones con sus médicos

AME TIPO II

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

¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo II? Los niños con AME Tipo II rara vez necesitan una traqueostomía, generalmente, 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 el asistente de

CUIDADOS DURANTE UN RESFRIADO

Cuando los niños con AME Tipo II desarrollan resfriados, es posible que necesiten usar el soporte respiratorio con máscara con más frecuencia y a veces de forma continua, ellos estarán más débiles de lo normal durante el resfriado, pero recuperarán la fuerza cuando se mejoren. Durante el resfriado, necesitarán recibir rehabilitación respiratoria cada 4 horas con movilización de las secreciones en las vías respiratorias, uso del asistente de tos y drenaje postural, incluso pueden necesitar usar el asistente de tos con más frecuencia para despejar la mucosa. Vea la Sección N° 7 que trata los Cuidados durante un resfriado

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.



AME TIPO III

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

Los niños con AME Tipo III generalmente son fuertes y tienen una buena función respiratoria, sin embargo, durante los momentos de enfermedad (resfriados, gripe, infección), es posible que necesiten soporte respiratorio no-invasivo con asistencia manual para toser, debe considerarse también la succión de las vías respiratorias, la rehabilitación respiratoria, 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 traqueostomías 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 la apnea de sueño obstructiva y la hipoventilación. Las evaluaciones de rutina deberían incluir:

- Pruebas de función pulmonar (espirometría, volúmenes pulmonares y función del músculo respiratorio)*
- Examen físico general*
- Medida de la efectividad para toser*



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:



