OPCIONES PARA LOS CUIDADOS

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

Families of SMA

Research. Support. Hope.

SMA Care Series

Contenidos

Introducción: Carta para los padres/amigos/familiares	3
¿Qué decisiones se presentarán adelante?	4
¿Qué son las Opciones para los Cuidados?	5
Sistema respiratorio	6
Sistema gastrointestinal/Nutrición	9
Cuidados paliativos: ¿Qué son los cuidados paliativos? -Lista de cosas que son/no son -Definición de términos	10
Apoyo y orientación	14
Información sobre las Familias de AME (FSMA)	15

Estimados Padres, Amigos y Familiares,

Sabemos que el descubrir que su hijo, o el hijo de un ser querido, tiene atrofia muscular espinal (AME), puede constituir un período difícil, confuso y preocupante.

Las Familias de Atrofia Muscular Espinal (Families of Spinal Muscular Atrophy o FSMA por sus siglas en inglés) es una organización sin fines lucrativos dedicada a asistir a las familias a través del apoyo, la financiación de la investigación y la distribución de recursos educacionales sobre esta enfermedad genética.

Esperamos que este folleto le proporcione información beneficiosa y que le sea de utilidad a medida que empieza a pensar en las decisiones que va a tomar hoy y en el futuro.

En FSMA, siempre estamos disponibles para ayudarle de cualquier forma que nos sea posible.

Puede contactarnos de varias maneras:

Por teléfono:

1-800-886-1762 (Tarifa gratuita en los Estados Unidos y Canadá)
1-847-367-7620 (el resto de las ubicaciones)

Por correo electrónico:

info@fsma.org

En la Web:

En la página web de FSMA, ofrecemos una gran fuente de información para los padres y las familias:

www.curesma.org

Palliative Care - Glossary of Terms –Edition 1 2008

ISBN: 978-0-9758254-8-8. First edition, printed 2008. Palliative Care Australia

© Palliative Care Australia. This work is copyright. In addition to any use as permitted under the Copyright Act 1968, parts of this publication may be reproduced by any process only when full recognition of the copyright is recorded in all instances.

¿Qué decisiones se presentarán adelante?

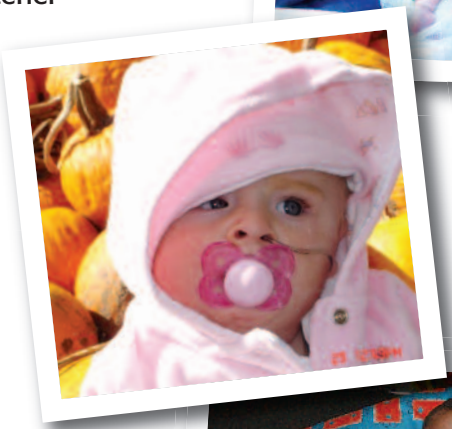
En los próximos días, semanas, y meses, le pedirán que piense en muchas cosas y que tome decisiones sobre los cuidados de su hijo. Algunas de estas decisiones pueden ser difíciles, pero todas ellas deben hacerse con el apoyo y basándose en lo que su corazón le dice que es lo mejor para su hijo y su familia.

Los bebés con AME Tipo I se enfrentan a muchos retos físicos y con frecuencia su período de vida se ve reducido. Los problemas médicos de la AME se producen debido a la debilidad muscular, la cual interfiere con la función normal del cuerpo. Además de los problemas para sentarse, ponerse de pie, o caminar, la debilidad muscular puede producir problemas en las siguientes áreas:

- Respiración
- Tos
- Deglución/Trago

Todas estas cosas son importantes para mantenerse saludable.

No existe el tratamiento para invertir o detener la evolución de la AME Tipo I y en este momento, no existe una cura. Sin embargo, hay intervenciones de cuidados que pueden ayudar con la debilidad muscular, la respiración y los problemas alimenticios de su bebé, especialmente cuando esté enfermo.



Todas estas intervenciones juntas pueden llamarse "cuidados de apoyo." Estos tratamientos varían en el grado de agresividad, y cada uno tiene riesgos y beneficios.

Cada familia tomará sus propias "decisiones de cuidados" cuando decidan qué es lo apropiado para su hijo.

¿Qué son las Opcione para los Cuidados?

Hay múltiples opciones de tratamiento disponibles para apoyar a su hijo. Estas opciones van desde la menos invasiva a la más invasiva, y cada familia debe tomar decisiones que sean consistentes con sus creencias y valores personales y que estén basadas en lo que funciona mejor para su hijo y su familia. Pida al equipo médico que hable abiertamente con usted sobre lo que involucra cada uno de estos enfoques distintos, incluyendo las ventajas y desventajas para su hijo, y lo que van a suponer para usted, su familia, y las personas encargadas de los cuidados de su hijo.

Su equipo médico está disponible para proporcionarle apoyo para orientarle a la hora de tomar aquellas decisiones que sean mejor para usted, su hijo, y su familia. Las opciones que usted elija hoy pueden cambiar a medida que cambien las necesidades de su hijo. Su equipo médico seguirá apoyándole a medida que reconsidere las opciones de tratamiento que son adecuadas para usted y su familia. Recuerde que siempre y en cualquier momento puede cambiar de opinión con respecto a las opciones para los cuidados de su hijo. Usted debería sentirse cómodo al tratar las distintas terapias disponibles y sus decisiones con el equipo médico a medida que surjan las preguntas a lo largo de su experiencia con la AME.

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. Hable con su equipo médico sobre la opción que proporcionará a su bebé la mejor calidad de vida, y que sea consistente con las creencias y valores de su familia. Cada familia toma decisiones distintas y no existe una manera “apropiada” u óptima. Este folleto le proporcionará una visión general de las opciones disponibles y le orientará a la hora de tomar aquellas decisiones que sean óptimas para su hijo y su familia.

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 terapias que elijan. Los cuidados paliativos ayudan a mejorar al máximo la calidad de vida de un niño con una enfermedad severa tal como la AME.

Sistema respiratorio

Las decisiones más tempranas y a veces las más difíciles para los bebés con AME Tipo I están relacionadas con las complicaciones en su respiración y nutrición.

Debido a la debilidad muscular resultante de la AME Tipo I, los niños van a experimentar dificultad al principio con su capacidad para toser y más adelante con la respiración en sí debido a la debilidad en los músculos que controlan la respiración.

Los problemas pulmonares conllevan algunos de los mayores desafíos para los bebés con AME Tipo I. Su bebé desarrollará problemas para toser, lo cual produce dificultad para expulsar las secreciones de la vía respiratoria inferior. A medida que se hacen mayores, desarrollarán dificultad para respirar cuando duermen y al final cuando están despiertos. Debido al desarrollo insuficiente de la pared torácica y los pulmones, es posible que su bebé pueda tener dificultad para sobrellevar los catarros normales de la infancia. Estas infecciones pueden debilitar aún más los músculos usados para respirar. Los niños con AME Tipo I no desarrollan más enfermedades respiratorias que los niños de la misma edad, pero para ellos son más peligrosas debido a su debilidad muscular.

Es muy importante que su hijo, usted y cualquier persona que esté frecuentemente con su hijo reciban inmunizaciones (vacunas) para ayudar a prevenir enfermedades contagiosas. Las infecciones como la influenza (gripe), la neumonía y la tos ferina (pertussis) pueden ser devastadoras para alguien con AME. Afortunadamente, pueden prevenirse con las inmunizaciones apropiadas.

Los cuidados respiratorios asisten con la función pulmonar y la respiración. Cuando la tos no es adecuada, los niños tienen dificultad para expulsar las secreciones, lo cual puede producir neumonía y fallo respiratorio. Un especialista en Pulmonología/especialista respiratorio trabajará 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 cuidados para la cual no se realiza una incisión en el cuerpo ni se entra en el mismo. El apoyo para la respiración se coloca sobre el cuerpo o fuera del cuerpo.

Los cuidados respiratorios no invasivos ayudarán a que su hijo respire mediante el uso de una máscara colocada sobre la nariz. La máscara está conectada a una máquina de "BiPAP" (presión positiva de dos niveles en la vía aérea) o a un ventilador mecánico.

Las necesidades de apoyo respiratorio de los niños con AME Tipo I varían y son difíciles de predecir. Casi todos los niños con AME Tipo I necesitan asistencia para respirar y se pueden beneficiar del uso de una máquina de BiPAP o un ventilador, usando una máscara nasal, mientras duermen, comenzando a una edad temprana. La máquina de BiPAP administra un flujo continuo de aire a los pulmones. Todos los bebés van a necesitar apoyo respiratorio adicional cuando tengan un catarro. Es posible que necesiten utilizar su máquina de BiPAP o el ventilador 24 horas al día durante varios días hasta que se les quite el catarro. Estas intervenciones de cuidados respiratorios no invasivos y el equipo pueden ser vitales durante una enfermedad.

La máscara nasal no funciona bien en todos los niños y sus familias, debido a una variedad de razones, y puede volverse difícil de tolerar. Si éste es el caso, o si su hijo necesita apoyo para respirar 24 horas al día, tendrá que tomar algunas decisiones difíciles sobre los próximos pasos a seguir en el plan de cuidados respiratorios de su hijo.

¿Qué son los cuidados respiratorios invasivos?

El término "invasivo" significa que se introduce algo dentro del cuerpo como parte del procedimiento. Quizás sea necesario usar agujas, tubos, líneas y realizar cirugía.

Los cuidados respiratorios invasivos ayudarán a su hijo 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 (a esto se le llama "intubación") o a través de un agujero pequeño en el cuello (una traqueotomía). Normalmente es necesario realizar una traqueotomía si se requiere ventilación invasiva durante más de unas semanas.

Al principio, los cuidados respiratorios invasivos usan un tubo respiratorio, llamado "tubo endotraqueal", el cual se introduce en la tráquea y los pulmones a través de la boca. Sin embargo, el uso a largo plazo de los tubos endotraqueales puede producir daño, irritando la boca y la garganta si no se remueven en unas semanas. En estas situaciones, cuando el apoyo del ventilador es necesario durante más de unas semanas, es posible que su hijo necesite ser sometido a la colocación de un tubo de traqueotomía. Para hacerlo, el doctor creará un agujero quirúrgico pequeño en el cuello (una traqueotomía) e introducirá un tubo respiratorio (tubo de traqueotomía) a través de este agujero. Por lo tanto, este tubo respiratorio evita la boca y las cuerdas vocales, evitando así que sufran daño a largo plazo entrando directamente en la tráquea y los pulmones.

Cuidados de apoyo para la respiración

← Menos Invasivo	Más Invasivo →
BiPAP (o ventilación con máscara)	Tracheostomy and ventilator

Por favor, vea el libro llamado "Breathing Basics" para recibir más información sobre las opciones de cuidados respiratorios.

Sistema gastrointestinal/Nutrición

Normalmente, los niños con AME Tipo I pierden la habilidad de masticar y tragar alimentos y agua de forma segura a edades distintas, dependiendo de la severidad de su enfermedad. Si siguen recibiendo nutrición e hidratación por boca, tienen un riesgo mayor de aspirar estos alimentos y agua 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 bebés reciban calorías suficientes para crecer y fluidos suficientes para mantenerse hidratados.

Las alimentaciones por sonda pueden ser administradas por varias rutas, incluyendo las siguientes:

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

En aquellos niños con reflujo gastroesofágico significativo, pueden usarse medicamentos para tratar los síntomas, y es posible que se recomiende lo siguiente para ayudar a tratar tanto la falta de capacidad para comer de forma segura por la boca como el reflujo:

- Sonda de gastrostomía y fundoplicadura de Nissen (envoltura del estómago)

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 su hijo se determinará a través de discusiones con su familia y el equipo médico de AME.

Cuidados de apoyo para la respiración

Menos Invasivo → **Más Invasivo**

Cambio de la textura de los alimentos <Sonda temporal por la nariz> Sonda permanente en el estómago

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 áreas distintas) y se esfuerzan por proporcionarle comodidad a usted y a su hijo y mantener la calidad de vida, junto con una continuidad física, psicológica, social y espiritual, a lo largo de la vida de su hijo, 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 situaciones distintas.

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 su hijo y su familia. Algunas familias pueden elegir medidas de apoyo invasivas o no invasivas, tal como se describe anteriormente, y algunas pueden elegir sólo medidas de comodidad. Algunas familias pueden elegir más o menos opciones 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 de la vida… ante una condición que al final 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 cuidados para el final de la vida necesitan ser definidas y discutidas abiertamente con usted y su familia 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."

Los Cuidados Paliativos consisten en…

…tomar decisiones que sean consistentes con sus creencias y valores, usando tanto su cabeza como su corazón.

…elegir lo que sea mejor para su hijo 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 proporcione a su hijo y su familia los mejores cuidados posibles que cumplan con sus objetivos.

…la calidad de vida, tal como usted y su hijo la definen, 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 que necesita para hacer lo que cree que es mejor para usted y su hijo.

Los Cuidados Paliativos NO consisten en…

… no hacer "nada."

Los Cuidados Paliativos consisten en…

…el juego.

…la comodidad.

…el amor.

…tomar decisiones comprensivas.

"Usted recibirá muchas opiniones relacionadas con las decisiones a tomar, 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."

Cuidados paliativos: Definición de términos

Declaración de voluntades anticipadas

Un grupo de documentos que contienen instrucciones que dan su consentimiento, o negativa, a tratamientos médicos especificados y que expresan las preferencias de los cuidados y el estilo de vida en anticipación a los acontecimientos y posibilidades en el futuro. Esto puede incluir las órdenes de "no reanimar" (ONR). Se hacen vigentes 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. También se refiere a la declaración de voluntades anticipadas, aunque con menos frecuencia, como a los "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 finalmente mortal 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 (respite care), y los cuidados para el final de la vida para las personas que no pueden morir en casa. Los hospicios también pueden ofrecer centros de cuidado infantil (day care) 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 pertenencia 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.

¿A dónde puede acudir para recibir apoyo y asesoramiento?

Su doctor de cabecera o pediatra

Hable primero con el proveedor de cuidados primarios o pediatra. Incluso si su proveedor de cuidados primarios no tiene experiencia en los cuidados de pacientes con AME, puede constituir un recurso importante para su familia a medida que decide qué "opciones de cuidados" va a tomar para su hijo. Su proveedor de cuidados primarios puede contactar a Families of Spinal Muscular Atrophy para recibir asistencia para proporcionarle cuidados. Pídale ser referido a especialistas que incluyan un pulmonólogo de pediatría, un neurólogo de pediatría, un psiquiatra de pediatría y un cirujano de ortopedia de pediatría. Es posible que usted viva cerca de un hospital que tenga una clínica neuromuscular o una clínica específicamente para la AME. Con frecuencia todos estos especialistas están ubicados en un mismo lugar.

El Hospital de Niños más cercano-Departamentos y Secciones de Pediatría

Quizás deba contactar al Hospital de Niños más cercano o al centro médico más grande de su área y hablar con el personal del departamento o la sección de Neurología de Pediatría.

Su iglesia, sinagoga, o mezquita, terapeutas, amigos

También le animamos a que hable con los líderes espirituales en su lugar de culto; un psicoterapeuta, trabajador social, asesor/consejero, o amigo—alguien que pueda ayudarle con sus sentimientos y que le ofrezca un hombro donde apoyarse. La mayoría de los hospitales tienen trabajadores sociales médicos y usted puede contactarles para tener conversaciones privadas.

El Personal de FSMA, Organizaciones Locales y Otros Padres

Hable con nosotros en FSMA sobre cómo encontrar a otros padres de niños con AME que se han enfrentado a estas decisiones y que desean ayudar a otros padres. Podemos ponerle en contacto con familias a lo largo del país y en su estado. También le apoyaremos a usted y a su familia de cualquier forma que nos sea posible.

Página Web de las Familias con AME

Hay una página web de las Familias con AME (FSMA) con muchísima información y recursos importantes para los padres. Usted puede exponer preguntas y hacer búsquedas en los archivos para recibir muchas respuestas. Visite la página web de FSMA en: **www.CureSMA.org**.

Conexiones Comunitarias de la AME

Esta página comunitaria permite que las familias de todo el mundo se pongan en contacto para charlar, organizar, y compartir historias, fotos, noticias, e información. Simplemente inscríbase y empiece a compartir sus experiencias con otros. Al inscribirse también obtendrá acceso tanto a las presentaciones ofrecidas en las Conferencias Anuales de AME (Annual SMA Conferences) como a algunas de las sesiones de talleres grabadas. El saber que hay otras personas luchando junto a usted puede ser una inspiración, y los consejos y las anécdotas personales pueden realmente marcar la diferencia en su vida y la de su familia. Por favor, venga y únase a nuestra red social de Conexiones Comunitarias de la AME (SMA Community Connections) en: **www.SMACommunity.org**.

Familias de Atrofia Muscular Espinal

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 educacional estimulante.

¡Por favor, únase a nosotros!

Families of Spinal Muscular Atrophy
925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007

Teléfono: 1-800-886-1762
Fax: 847-387-7623

Correo electrónico: info@fsma.org

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

Families of SMA

Support. Research. Hope.

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 a la generosidad de
The Angel Baby Foundation.