

EL MANUAL LAM

Una guía para las pacientes y sus seres queridos

Un respiro de esperanza

Un viaje de mil millas debe comenzar con un simple paso
Lao Tzu

En nombre de todas las mujeres con LAM, este manual está
dedicado a

Sue y Fran Byrnes

Que dieron el primer paso por nosotras y que continúan
marcando el camino

La Fundación LAM

Queremos agradecer su generoso apoyo a:
National City

(Traducido de Inglés por Carmen Romero Zabalbeascoa)

Introducción

Linfangioliomiomatosis.

Apuesto a que nunca pensaron que esta palabra pudiese salir de su boca. La primera vez que la escucharon, probablemente pensaron que entraban en una zona desconocida. Pero ahora están leyendo este manual, lo cual supone una buena y una mala noticia para ustedes. La mala noticia es que tú o alguien a quien quieres ha sido diagnosticada con LAM, y la buena noticia es que no estás sola. Según vayas sabiendo de LAM, irás conociendo a algunas de las más amables, más valientes, y más cuidadosas mujeres del mundo. Ellas serán tus compañeras en este viaje.

Aunque desde luego no es demasiado extenso, este manual intenta ayudarte en varios aspectos relacionados con LAM. Tienes un montón de palabras que serán nuevas para ustedes, a menos que seas una profesional de la salud. Cuando oigas algunos de estos términos médicos por primera vez, probablemente no serás capaz de recordarlos, pero con el tiempo, se te harán muy familiares.

Esperamos que nuestras explicaciones puedan ayudarte. Mira en el glosario los términos que no entiendas o que no estén inmediatamente explicados en el texto, usa nuestra “sopa alfabética” para las abreviaturas que no puedas recordar, y si no encuentras una palabra o abreviatura que necesites, no dudes en mandar una nota a la Fundación y lo tendremos en cuenta en la próxima edición.

Este manual responderá algunas de sus preguntas y ofrecerá soluciones a algunos problemas que puedes encontrar. Te dará consejos de cómo aprender mejor, y te dará información suficiente para saber lo que hay que preguntar. No es necesario leerse todo el libro de un tirón, se puede usar como un libro de referencia. Hemos intentado abarcar todo lo posible sobre el LAM y hacer un manual fácil de usar. Pero hemos evitado dar consejos sobre tratamientos o medicamentos, porque, según se va investigando, las recomendaciones van cambiando.

Además de esto, no hay dos pacientes LAM iguales. Hemos intentado anticiparnos a tus preguntas y de alguna manera prepararte para lo que tienes por delante. Naturalmente hay preguntas para las que no hay respuestas. Para las que acaban de emprender el camino, les damos la bienvenida a nuestra hermandad.

Según LAM te vaya siendo más familiar, tú también te convertirás en guía para otras. Esta es una pequeña comunidad de mujeres excepcionales que necesitan y valoran el apoyo de las demás. Aunque ahora eres nueva en nuestra comunidad, pronto estarás versada en LAM. No dudes preguntar. Para aquellas que llevan años con LAM, este es su manual; muchas de ustedes han contribuido sin saberlo a que se escribieran algunas secciones de él. Aunque hemos recogido mucha Información de la comunidad científica, gran parte de la motivación ha venido de ustedes. Son ustedes pioneras en la investigación LAM y generosamente han compartido su experiencia y conocimiento con sus compañeras de viaje. Hemos reunido muchas cosas de todas ustedes, mujeres que hemos conocido en el NIH, en los LAMposiums, por carta y llamadas de teléfono. Muchas de sus palabras están recogidas aquí, así que les damos las gracias por su ayuda, su valor y su disponibilidad para ayudar.

Agradecimientos

Me llamo Pat Rubadeau, soy paciente LAM y mi nombre está en este manual, mentiría si dijera que soy la única autora de este trabajo. No podría haber escrito este manual sin la ayuda de muchas personas. Aunque he escrito muchas secciones, mi contribución ha sido esta:

Para cada sección escribí un título, luego le pedí a un montón de personas que llenara mis carencias, revisara los hechos y corrigiera mi trabajo para aumentar nuestro conocimiento en cuanto a LAM. Hice un seguimiento del proyecto y encontré gente que contribuyó a él ayudándome a escribir secciones que me eran imposibles. Cuando terminé este libro me convertí en la “latosa más terrible”, mi marido diría que estos títulos me los gané mucho antes de empezar este trabajo.

Así que, en realidad, este libro ha sido un esfuerzo de colaboración.

Intentaré darle las gracias a toda la gente que me ha ayudado y me disculparé con aquellos a los que haya olvidado mencionar.

Maureen Aquilian, anterior miembro del Consejo y hermana de Dawn Kleps, que murió de LAM, sugirió que la Fundación LAM hiciera un manual para educar a las pacientes LAM. Si hubiera sabido antes que este manual era idea suya, la habría llamado y le habría pedido que escribiera algo.

También tengo que dar las gracias a las personas que leyeron lo que escribí y que dijeron que estaba bien, reforzando así mi ego. Otros en cambio, encontraron gran placer en destrozar mi trabajo, ¡algunos incluso tacharon párrafos enteros y los reescribieron! (No diré nombres, ustedes saben a quién me refiero).

Estoy en absoluta deuda con los correctores, unos perfeccionistas, que sin pensar en mis sentimientos, arreglaron lo que tenía que ser arreglado. Quería que este libro fuera tan completo, detallado y correcto como pudiera, y con su ayuda me ayudaron a conseguirlo. Mucha gente maravillosa, desde las pacientes a los profesionales, ha ayudado en este proyecto. A todos les doy las gracias. Estas palabras tan simples nunca podrán expresar lo que su trabajo ha significado para mí, así que vamos al grano y demos las gracias a algunas personas en concreto.

Gracias, mujeres con LAM. Muchas de ustedes han compartido sus historias a lo largo de estos años, trozos de esas historias están en este libro. Les doy las gracias por ser tan generosas.

Gracias Frank McCormack. Sin tus explicaciones, tan fáciles de entender e incluso llenas de buen humor, en todos estos años, no habría podido empezar este libro.

Gracias Holly McCormack. Sin tu generosidad al compartir a tu marido, no estaría a la vista una posible cura para LAM.

Gracias expositoras de los LAMposiums anuales. He aprendido mucho de ustedes, muchos encontraran partes de sus charlas aquí. Me disculpo si creen que hemos plagiado su trabajo. Pienso que han contribuido a educar a otras mujeres con LAM, a sus familias y a mi misma, sus charlas han sido y siguen siendo indispensables para ayudar a las pacientes LAM a entender la enfermedad.

Gracias investigadores científicos. ¿Dónde estaríamos sin su dedicación e investigación para hallar la cura para LAM?

Gracias al NIH. Nos han ayudado a tener más conocimientos de la enfermedad mientras nos cedían pequeñas vacaciones y millas de viajero. Y por si esto fuera poco ustedes nos han dado a las pacientes la posibilidad de hacer amistad con otras pacientes y con el personal del NIH.

Gracias, miembros del Consejo. Saber que no sería capaz de enfrentarme a los miembros del consejo sin terminar el manual, me ha ayudado a terminarlo.

Bueno, hasta aquí mis comentarios generales. Ahora para todos aquellos que pusieron sudor y lágrimas en este proyecto. Aunque no puedo nombrar a todos los que trabajaron en este manual, quiero dar las gracias a algunos de ellos. Si me han ayudado y no encuentran su nombre, me disculpo sinceramente. Este libro se ha escrito en varios años y puedo haberme olvidado de incluirles. Pero de todos modos, les doy las gracias.

Khalid Almoosa, MD, Universidad de Cincinnati Medical Center, Cincinnati, OH

Dottie Bíggar. RN, Barnes-Jewish Hospital, St. Louis, MO

John Bissler, MD, Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH

Sue Denny, Social Security Administration, Cincinnati. OH

Sharon Eaves, RN, Universidad de Wisconsin - Parkside, Kenosha, WI

Julie Feidstein, RRT RPFT, Childrens Hospital Medical Center, Cincinnati, OH

David Franz MD, Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH

Mary Harbaugh, PhD, Century College, Shoreview, MN
Heather Higgin, BA, BS

Beth Koch, RPT, RPFT, Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH

Ruth Litzenberger, RNC, National Institutes of Health, Bethesda, M

Janet Maurer, MD, CIGNA Healthcare, West Granby, CT
Frank McCormack, MD, University of Cincinnati Medical Center, Cincinnati, OH

Joel Moss, MD, PhD, National Institutes of Health, Bethesda, MD

Jill Rinna, RRT, MedEquip, University of Michigan

Jean Rosella, RN, BGS, JD

Jay H. Ryu, MD, Mayo Clinic, Rochester, MN

Angelo Taveira-DaSilva, MD, PhD, National Institutes of Health, Bethesda, MD

Lisa Young, MD, University of Cincinnati Children's Hospital, Cincinnati, OH

Y mi gratitud a mi marido John, que con cariño, y a veces con disposición, me ayudó continuamente con las tareas de la casa mientras yo terminaba este libro.

Mis súper-especiales gracias para todos en la Fundación LAM, son una extraordinaria línea vital para nuestras familias. Varias mujeres de la Fundación vieron cómo se hacía realidad este proyecto:

Sally Lamb, editora, que ha trabajado meses y meses en este proyecto y que me calmaba por teléfono cada mañana durante las últimas semanas;

Susan Marshall, que leyó el manual de principio a fin y me ofreció algunas buenas sugerencias;

Nancy Reynolds, que pasó muchas horas en la maquetación final y a Sue Byrnes que soñó muchos años con la posibilidad de tener un manual para las pacientes LAM y que dedicó innumerables horas a hacer este proyecto realidad.

Y mi tremenda y eterna gratitud a mi compañera de crimen, Susan Milligan, a quien llamo la voz de LAM. Ella no sólo escribió gran parte de este manual, sino que también le dio su toque especial a los escritos mientras esperaba, y luego se recuperaba de un doble trasplante pulmonar.

Comité de Educación y Comunicación del Consejo de la Fundación LAM
No dudes contactar con nosotros si tienes alguna pregunta o comentario.
Estamos aquí por ti.

Tish Davey Mary Harbaugh Gianni Migliorini
914-738-3163 651-484-4909 703-969-2624
tishellen@uol.com maryharbaugh@comcast.net migliorini@compuserve.com

Susan Milligan Madeline Nolan Pat Rubadeau
513-825-0127 203-723-2016 734-747-8003
gmaxfan@aol.com tmltcr@aol.com patruba@umich.edu

CONTENIDOS

Capítulo Uno: Lam 101 - Lo básico

1.1 Linfangioleiomiomatosis.....	9
1.2 La epidemiología de Lam.....	15
1.3 La prueba de tratamiento con rapamicina.....	16

Capítulo Dos: Diagnóstico y pruebas rutinarias

2.1 Diagnóstico Lam.....	20
2.2 Test de función pulmonar.....	23
2.3 Pruebas de imagen	33
2.4 Pruebas cardíacas.....	35
2.5 Trabajo de laboratorio.....	38

Capítulo Tres: Cuidarse una misma

3.1 Aceptar tu diagnóstico.....	42
3.2 Rehabilitación pulmonar.....	43
3.3 Escala Borg de cansancio.....	50
3.4 Ejercicio en casa.....	51
3.5 El Instituto Nacional de Salud.....	51
3.6 Placa de identificación médica.....	55
3.7 Estar preparada.....	57
3.8 Pegatinas de discapacitado.....	62
3.9 Mantenerse sana.....	63

Capítulo Cuatro: Posibles problemas y soluciones

4.1 Neumotórax y su manejo.....	68
4.2 Efusión pleural y quilotórax.....	73
4.3 Angiomiolipomas.....	75
4.4 Osteoporosis.....	78

Capítulo Cinco: Oxígeno suplementario

5.1 Oxígeno suplementario.....	82
5.2 Saturación de oxígeno.....	91
5.3 Consejos para quienes usan oxígeno suplementario.....	93
5.4 Viajar con oxígeno suplementario.....	95

Capítulo Seis: Trasplante Pulmonar

6.1 Trasplante pulmonar.....	99
6.2 Financiar el trasplante.....	107
6.3 Promoción de la donación de órganos.....	109

Capítulo Siete: Ayuda en el mundo real

7.1 Seguridad Social y cuidado médico.....	112
7.2 Seguro Privado de minusvalía.....	114
7.3 Seguros.....	115
7.4 Declaración y últimas voluntades.....	117

Capítulo Ocho: La Fundación LAM

8.1 Nuestra historia.....	120
8.2 Conocer a Sue Byrnes.....	121
8.3 Conocer a Frank McCormack.....	122
8.4 Nuestra declaración de intenciones.....	123
8.5 Servicios a las pacientes.....	124
8.6 El Listserv de pacientes.....	124
8.7 Implicarse.....	127

Capítulo Nueve: Miscelánea

9.1 Glosario de abreviaturas.....	135
9.2 Glosario de términos.....	139
9.3 Fuentes de información.....	147
9.4 Vivir una vida llena de esperanzas.....	149

ADVERTENCIA MÉDICA

Este manual sólo tiene propósitos educativos. La información contenida en él no debe usarse para el diagnóstico o el tratamiento de un problema médico o enfermedad. No se puede considerar que este manual ofrezca consejo médico, ni puede sustituir, en modo alguno, la consulta con un profesional de la medicina. Debes confiar en el consejo de tu médico en cuanto al tratamiento de LAM, o para cualquiera de los problemas relacionados con LAM de los que tratamos en este manual.

Aunque hemos intentado que la información que damos en este manual es cierta, no podemos garantizar la precisión absoluta de la misma, y por lo tanto os la ofrecemos con la reserva necesaria y sin ningún tipo de garantía.

Capítulo Uno

LAM 101: Lo Básico

- 1.1 Linfangioleiomiomatosis
- 1.2 La epidemiología LAM
- 1.3 La prueba de Tratamiento con Rapamicina

1.1 Linfangioleiomiomatosis

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad pulmonar progresiva que únicamente afecta a mujeres (*) en edad fértil.

La palabra “Linf” se refiere a los vasos linfáticos y “angio” se refiere a los vasos sanguíneos “leio” significa tejido muscular blando, “mioma” es un tumor y “tosis” quiere decir enfermedad.

LAM se caracteriza por el crecimiento anormal de las células de tejido muscular blando. Estas células invaden el tejido pulmonar, incluyendo las vías aéreas, los vasos linfáticos y sanguíneos. Aunque estas células no se consideren cancerígenas, crecen sin control en los pulmones. Con el tiempo estas células forman tapones, haciendo que las vías aéreas, y los vasos se obstruyan.

Estas células anormales producen materia que llega a romper el tejido, causando la formación de quistes. La delicada arquitectura de los pulmones queda destruida y se bloquean las vías aéreas, impidiendo el adecuado reparto de oxígeno al resto del cuerpo.

Cómo se Diagnostica LAM

LAM se manifiesta de muchas maneras diferentes, así que a veces es muy difícil de diagnosticar. Aunque von Stossel lo describió por primera vez en 1937, la enfermedad es bastante rara. Muchos médicos desconocen la LAM, de manera que muchos pacientes no son diagnosticados o son diagnosticados erróneamente antes de saber que tienen LAM. La dificultad del diagnóstico viene dada por el hecho de que muchos de los síntomas de LAM son los mismos que los de otras enfermedades como el asma, el enfisema y la bronquitis. Los rayos-x, normalmente, no son suficientes para detectar LAM, pero un TAC de alta resolución, que muestra las características estructuras de quistes de LAM, puede indicar un diagnóstico preciso, si hay otras manifestaciones de la enfermedad (como serían un tumor benigno en el riñón, colapso pulmonar, o líquido en los pulmones). En algunas circunstancias, una biopsia pulmonar puede ser necesaria para llegar a un diagnóstico preciso de la enfermedad. No hay análisis de sangre para el diagnóstico de LAM.

(*) Hay pocos casos documentados de hombres diagnosticados con LAM, ya que LAM afecta principalmente a las mujeres.

Además de la dificultad en el diagnóstico, la causa de LAM es aún desconocida, y no hay una cura disponible. Sin embargo actualmente se está llevando a cabo una prueba de tratamiento (ver la sección “El Ensayo de Tratamiento con Rapamicina”).

¿Qué Ocorre en Pulmones con LAM?

Cuando respiras, el oxígeno pasa a la corriente sanguínea por los alveolos, pequeños conductos aéreos que están en los pulmones, a pequeños vasos sanguíneos llamados capilares. Normalmente, los alveolos tienen paredes que solo tienen el grosor de dos células. Pero cuando se multiplican las células LAM, esas paredes se hacen más gruesas, y el oxígeno no puede pasar a través de ellas eficientemente. Según va siendo más difícil para el oxígeno pasar a la sangre, va cayendo el nivel de oxígeno en ella. Esa caída, hace que el corazón tenga que trabajar más deprisa para bombear oxígeno a diferentes partes del cuerpo. Tu cuerpo trata de compensarlo produciendo más glóbulos rojos para transportar el oxígeno por el cuerpo. El crecimiento de las células anormales también hace que la estructura de los pulmones se haga más rígida.

Esta pérdida de flexibilidad en los tejidos hace que la persona con LAM tenga dificultad para sacar el aire de los pulmones. Esta obstrucción provoca que falte la respiración, condición que se llama disnea.

Y por si éstos no fueran suficientes daños, el engrosamiento de los tejidos también provoca rotura en los mismos y la formación de pequeñas cavidades llenas de aire, llamadas bullas o quistes. Según progresa la enfermedad puede haber más crecimiento de tejido en el pulmón y por lo tanto aumentar el número de quistes.

¿Cuáles son los síntomas?

Muchas mujeres con LAM sufren primero problemas respiratorios como disnea (falta de respiración), dolor en el pecho, tos crónica y neumotórax (colapso pulmonar). Algunas pacientes tienen tumores benignos en riñones llamados angiomiolipomas o una acumulación de un fluido lechoso en el pecho o abdomen llamado quilo. El crecimiento anormal de células en el pulmón puede bloquear los vasos sanguíneos en los pulmones haciendo que se inunden de sangre y que incluso puedan llegar a romperse, causando hemoptisis, toses con sangre o esputos manchados de sangre.

No todas las mujeres que tienen LAM tienen todos estos problemas. Unas dos terceras partes tendrán al menos un colapso pulmonar (neumotórax), y

aproximadamente un tercio tendrán acumulación de fluido en la cavidad torácica (quilotórax). Los angiomiolipomas (tumores benignos de riñón), que son normalmente asintomáticos, aparecen en el 50% de las mujeres con LAM.

A cada uno de estos problemas nos referiremos en un capítulo aparte. Te sugerimos que primero te leas aquellos que se puedan aplicar a tu caso. Según vayas sabiendo más, puede interesarte leer sobre otros posibles problemas y tratamientos.

¿Cómo es el Progreso de LAM?

Sabemos que LAM es una enfermedad progresiva, pero su avance es normalmente muy lento con cambios únicamente en la función respiratoria. Aunque no ocurra muy a menudo, las mujeres con LAM pueden progresar de manera muy rápida. Los médicos están trabajando para buscar indicios que ayuden a determinar qué paciente tendrá una evolución más rápida y cuál la tendrá más lenta. Mientras que el progreso de la enfermedad puede ser lento o no, la función pulmonar tiende a decrecer con el tiempo, y muchas afectadas requerirán en algún momento terapia de oxígeno. El trasplante pulmonar se considera a menudo como una última opción. Aunque muchas mujeres con LAM le añaden algunos años a su vida con el trasplante, este no es una cura.

¿Qué Puedo Esperar?

LAM afecta a cada mujer de manera diferente. Algunas mujeres no tienen síntomas, otras tienen algunos de los problemas que hemos mencionado. Antes la prognosis para una paciente LAM era muy pobre, pero eso era porque generalmente LAM sólo se diagnosticaba cuando se encontraba en un estado muy avanzado. Nuevas tecnologías tales como el TAC de alta resolución han permitido llegar a un diagnóstico más temprano. En muchos casos era sólo diagnosticada accidentalmente; por ejemplo, si se le hacía un TAC por alguna razón sin ninguna relación. Muchos investigadores creen que a muchas mujeres no se les ha diagnosticado LAM porque sus síntomas son demasiado leves para prestarle atención médica.

Pacientes LAM han sido examinadas y evaluadas con el protocolo LAM desde 1995 en el Instituto Nacional de Corazón, Pulmón y Sangre (NHLBI), y en el Instituto Nacional de Salud (NIH). Con este estudio, los investigadores han aprendido más de la forma en que LAM afecta a cada mujer. Muchas mujeres con LAM viven mucho más de lo que se esperaba.

Recuerden la tasa de progreso y los problemas resultantes pueden, y así lo hacen, variar considerablemente de una paciente a otra.

Aunque aún hay muchas preguntas sin respuesta sobre LAM, los extraordinarios progresos que se están haciendo en la comprensión de la enfermedad, nos hace tener esperanzas fundadas en que se puede encontrar un tratamiento y una cura para LAM.

¿Cómo se Trata LAM?

LAM ataca a mujeres, en particular a mujeres en edad fértil, por lo que los médicos han pensado que los estrógenos (una hormona), pueden estar involucrados en el crecimiento anormal de las células que caracterizan la enfermedad, al igual que lo están en el crecimiento de células musculares blandas en el útero durante los años fértiles de la mujer.

Aunque no hay una evidencia directa de la relación entre el estrógeno y LAM, gran parte del tratamiento de LAM se ha centrado en reducir la producción y los efectos del estrógeno. Por eso se aconseja a las mujeres LAM que no tomen la píldora para el control de la natalidad. Aunque no hay pruebas de que tener hijos pueda agravar la enfermedad, hay muchos informes de cómo los síntomas empeoran durante el embarazo, y algunos médicos advierten que el embarazo puede acelerar el ritmo de la enfermedad.

Dos tratamientos que se han usado normalmente en los últimos veinte años fueron la administración de medroxyprogesterona, una versión sintética de la hormona progesterona, y la ooforectomía, que es la extirpación de los ovarios, para evitar que el cuerpo produzca estrógenos. Ninguno de esos tratamientos ha sido científicamente probado. A causa de que no se ha podido probar su beneficio, de los riesgos de la cirugía, y de la posibilidad de futura osteoporosis y enfermedades de corazón, la extirpación de los ovarios ya no se recomienda.

Todavía no se ha encontrado ninguna terapia que sea efectiva para todas las pacientes LAM, aunque se están ensayando tratamientos. Así que, antes de intentar ninguna de estas opciones, te animamos a pedir a tu médico que se informe en la Fundación LAM de las recomendaciones actuales. La Fundación os puede informar a tu médico y a ti misma de las investigaciones que se están llevando a cabo. No es necesario que pases por un tratamiento que ya han encontrado inefectivo la mayoría de los médicos. Puedes descansar segura de que los prometedores resultados de los primeros años de trabajo de la Fundación continuarán con una investigación continuada y entregada.

¿Qué investigación se está haciendo?

Ahora sabemos muchísimo más de lo que sabíamos hace tan solo diez años. La Fundación LAM patrocina a científicos para que investiguen la causa de esta enfermedad con el propósito de encontrar una cura. La Dra. Elizabeth Henske, una investigadora LAM/ET del Fox Chase Cáncer Center en Philadelphia, PA, descubrió en el año 2000 que una mutación del gen TSC2 (uno de los dos genes responsables de la esclerosis tuberosa) está presente en las células LAM, de modo que parece que la LAM está causada por una mutación de este gen.

La Esclerosis Tuberosa (ET) es una enfermedad neurológica hereditaria que se ha relacionado con LAM. El seguimiento reciente de pacientes femeninas con ET ha revelado que aproximadamente un 40% de ellas desarrollan LAM pulmonar. Se dice que las mujeres con LAM pero que no tienen ET, tienen "LAM esporádico". Por el momento los investigadores no creen que LAM esporádica sea hereditaria. Nunca se ha informado de transmisión madre-hija de LAM esporádico. La similitud entre los problemas pulmonares y renales de LAM esporádica y de la ET es objeto de gran interés para los investigadores.

Además del trabajo de la Dra. Henske, recientemente se ha producido un rápido progreso en la comprensión de la manera en que se produce el crecimiento celular. Tanto en ET como en LAM, se ven dos defectos genéticos ya en el gen TSC1 (que se encuentra en el cromosoma 9) o en el gen TSC2 (que se encuentra en el cromosoma 16). Una copia anormal del gen existe en cada célula del cuerpo en pacientes con esclerosis tuberosa, causando las múltiples manifestaciones de ET que pueden ocurrir por todo el cuerpo. Este progreso evidencia que la mutación en el gen TSC1 (que produce la proteína harmartina) y en el TSC2 (que produce la proteína tuberina) tiene como resultado el crecimiento descontrolado de células LAM.

La droga inmunodepresora rapamicina, imita las funciones de la harmartina y de la tuberina, y puede restaurar el crecimiento y la división normal de las células LAM. Esta acción es la base del ensayo con rapamicina que empezó en el 2003 en los Estados Unidos.

Una de las grandes incógnitas sobre LAM es si la enfermedad se origina en un sitio concreto de cuerpo y luego se dispersa (la teoría de la metástasis) o si crece independientemente en varios sitios. En algunas pacientes que han pasado por trasplante pulmonar, células LAM del receptor, no del donante, se han encontrado después en el pulmón del donante. Este hallazgo soporta la teoría de la metástasis LAM. Si las células LAM son capaces de metástasis, entonces podría haber algún tratamiento en las primeras etapas de la enfermedad; este tratamiento se basaría en interferir en la migración de las células LAM.

Esclerosis Tuberosa

Si además de diagnosticarte esclerosis tuberosa (ET) también te diagnosticaron LAM, no te desanimes. Puede que tengas una forma leve de ET si antes no habías tenido problemas. Mucha gente se refiere a la esclerosis tuberosa como ETC, Esclerosis Tuberosa Compleja, también se utilizan las siglas ET frecuentemente desde que ET también representa al Síndrome de Tourette.

No todas las mujeres con ET tienen LAM, pero cada vez más mujeres con ET están sabiendo que tienen las dos enfermedades. Esta conexión no sorprende a los médicos porque los dos defectos genéticos se observan tanto en el gen TSC1 o en el TSC2 tanto en LAM como en el caso de ET. Como hemos mencionado antes, una copia anormal del gen está presente en cada célula del cuerpo en pacientes de esclerosis tuberosa, causando diferentes manifestaciones de ET por todo el cuerpo. Hace unos años, se creía que si alguien tenía ET, tendría tres problemas: retraso mental, crecimiento de la piel de la cara, y ataques epilépticos. Ahora los médicos saben que sólo el 30-40% de la gente con ET tienen las tres manifestaciones. Al igual que LAM, ET afecta a las mujeres de diferente manera. Aunque algunas personas tienen formas severas de ET, muchas llevan vidas normales. Los casos severos de ET pueden suponer desórdenes cerebrales que incluyen ataques epilépticos, retraso mental, o retrasos de desarrollo causados por la aparición de tumores benignos en el cerebro. Con bastante frecuencia, estos desórdenes cerebrales se muestran en la infancia, provocando el diagnóstico ET.

Afortunadamente, algunos de estos desórdenes también acaban en la infancia.

En ocasiones ET se manifiesta con tumores en órganos internos, especialmente en el riñón (pueden ser angiomiolipomas, como en LAM).

ET también afecta a los pulmones con el mismo tipo de problemas que les afecta LAM, dificultad de respirar y/o colapso pulmonar. En un TAC, las células ET muestran un patrón casi idéntico al de las células LAM. Algunas personas tienen formas leves de ET que se manifiestan con múltiples lesiones en las retinas o con fibromas en la cara que parece acné, tumores benignos de tejido fibroso. Ni siquiera los dedos de manos y pies están exentos de esta enfermedad; pueden ser tumores que ocasionalmente deben de ser extirpados.

Si tú, o algún conocido tuyo tiene ET, puedes encontrar información más detallada sobre la enfermedad contactando con: Tuberous Sclerosis Alliance en el Telf. 800-225-6872 o visitando su página web <http://www.tsalliance.org>

1.2 La epidemiología LAM

LAM es una enfermedad que afecta casi exclusivamente a mujeres. Se ha informado de muy pocos casos de LAM en hombres que también tienen otro desorden genético llamado esclerosis tuberosa (ET), pero no hay casos de hombres con LAM esporádico.

Afecta a todas las razas, y se han identificado mujeres con LAM en al menos treinta y ocho países de todo el mundo. La media de edad de las mujeres cuando se les diagnosticó LAM es de treinta y cinco años, aunque la edad real en el momento del diagnóstico comprende desde los doce hasta los setenta y cinco años. La mayoría de las mujeres con LAM habían tenido síntomas unos tres años antes de ser diagnosticadas.

Aunque Lam se considera una enfermedad rara, los médicos piensan que no es tan rara como se pensaba antes. Las últimas estimaciones de incidencia de LAM, están basadas en datos de registros de los Estados Unidos, Francia y Reino Unido, tres países en los que se han hecho enormes esfuerzos para determinar el número real de pacientes LAM. Como LAM es relativamente infrecuente, a menudo está mal diagnosticado como asma, enfisema, bronquitis o alguna otra enfermedad pulmonar. Por lo tanto es muy posible que el número real de mujeres diagnosticadas con LAM esté muy por debajo de su incidencia real. Algunas estimaciones sugieren que hay entre 30.000 y 50.000 pacientes con LAM esporádico en todo el mundo. LAM también se da en pacientes con esclerosis tuberosa o esclerosis tuberosa compleja (ET-LAM o ETC-LAM). Ahora parece que el 30%-40% de las mujeres con ET pueden estar afectadas de LAM. La presencia de LAM relativo a ET está mejor establecida con datos de población. Se sabe que ET ocurre aproximadamente en uno de cada 6.000 nacimientos, haciendo que el número de pacientes ET estimados en la tierra sea de entre uno y dos millones. Como ET ocurre tanto en hombres como en mujeres, puede haber entre 8.000 y 10.000 casos de LAM relacionado con ET en Norte América y unos 250.000 pacientes en todo el mundo.

Hay muchas similitudes entre LAM esporádica y la ET-LAM, como por ejemplo: la afectación pulmonar y los tumores benignos de riñón; pero también hay diferencias sustanciales. En general parece que las mujeres que tienen ET-LAM tienen menos casos severos de LAM que aquellas que sólo tienen LAM esporádico. Para las mujeres con ET-LAM, los problemas pulmonares son idénticos a los de las mujeres con LAM esporádico y pueden ser igual de severos. Se ha informado de la transmisión de LAM relativo a ET entre madre e hija, puesto que ET es una enfermedad hereditaria, pero no hay informes de la transmisión de LAM esporádica.

1.3 El Tratamiento Experimental con Rapamicina

Al mismo tiempo que este manual se está imprimiendo, se está llevando a cabo una prueba para el tratamiento LAM en el Children's Hospital Medical Center de la Universidad de Cincinnati, Ohio.

Esta prueba está financiada por la Fundación LAM, la Tuberous Sclerosis Alliance, y el National Cancer Institute, y se centra en el uso de la Rapamicina, droga que fue donada por Wyeth Pharmaceuticals.

En la primera fase del Tratamiento experimental, los investigadores están midiendo los efectos de la droga en los angiomiolipomas (AMLs), o tumores benignos de riñón, que normalmente se encuentran en pacientes con LAM y con esclerosis tuberosa. Para salvaguardar la seguridad de las participantes, la prueba está supervisada por un Comité de Seguimiento de la Seguridad de los Datos y por Inspectores del Cincinnati Children's Hospital Institutional Review Board (IRB).

¿Por qué se Eligió la Rapamicina?

En los años anteriores al comienzo de la prueba se hizo gran cantidad de investigación científica. Aquí hay un rápido repaso de los hechos que desembocaron en esta prueba:

- La Dra. Henske encontró que LAM estaba causada por una mutación en los genes de la esclerosis tuberosa que provocaban la pérdida de una proteína llamada tuberina.
- Los Biólogos de la Mosca de la Fruta, Dres. Ito y Rubin, descubrieron que la tuberina controlaba el tamaño y el crecimiento de las células.
- La Dra. Krymskaya descubrió que la tuberina tenía un papel muy similar en las células LAM al que tenía en las de la mosca, y que una droga que estaba aprobada por la FDA llamada rapamicina podía imitar la función de la tuberina en las células LAM.
- Los Dres. Yeung y Kwiatkowski vieron que la rapamicina podía disminuir el tamaño de los tumores en animales con esclerosis tuberosa.
- Es sabido que la rapamicina inhibe la proliferación de células de tejido muscular blando que provocan el bloqueo recurrente de las arterias coronarias.

Estos hallazgos sugieren que la rapamicina promete como terapia molecular tanto en la Esclerosis Tuberosa como en LAM.

¿Qué es lo Siguiente?

La primera prueba sólo iba dirigida contra los angiomiolipomas, se excluyó de ella a muchas mujeres con LAM que no tenían tumores de riñón. Y al ser Cincinnati lugar base del estudio hizo que fuera muy difícil la participación de mujeres que vivieran lejos. La segunda fase de la prueba se hará a través del Consorcio de Enfermedades pulmonares Raras, formado por un grupo de Universidades y financiado por el National Institutes of Health (NIH) para llevar a cabo investigaciones conjuntas. Esta fase de la prueba se centrará en la función pulmonar. Hay tres diferencias fundamentales entre las dos pruebas.

- La nueva prueba va enfocada a los efectos de la rapamicina en la función pulmonar.
- La nueva prueba contará con varios centros en todo el mundo para que personas de diferente localización geográfica pueda participar.
- Esta prueba será un doble estudio ciego fortuito con placebo controlado. Placebo controlado significa que algunas pacientes tomarán una “pastilla de azúcar” en lugar de rapamicina. Fortuito significa que el proceso de asignación de placebo o rapamicina a las pacientes estará basado en la suerte, algo como tirar una moneda al aire; y doble estudio ciego significa que ni el paciente ni el Dr. sabrán lo que está tomando el paciente. Este sistema ha demostrado tener éxito. Es el elegido porque elimina predisposiciones.

Las pacientes que reciban rapamicina tomarán la dosis intermedia usada en la primera prueba hecha en Cincinnati, menor de la que normalmente se usa en pacientes trasplantadas de riñón. Los Dres. medirán la función pulmonar con pruebas en las que caminarán una distancia de seis minutos, la disnea y la calidad de vida, pondrán la puntuación según un cuestionario.

Para poder participar las pacientes tendrán que darnos su consentimiento, tener la función pulmonar anormal ($FEV1 < 70\%$) y no tener efusión pleural (fluido en la cavidad torácica) de suficiente tamaño como para poder afectar la función pulmonar.

Si la función pulmonar, ya sea la FEV1 o la FVC, mejora significativamente en el grupo de pacientes que toma rapamicina, se le dará rapamicina al grupo de pacientes con placebo. La prueba continuará con todas las pacientes tomándola.

Las pacientes serán monitoreadas para salvaguardar su seguridad y la efectividad hasta que termine la prueba. Con este sistema se pretende detectar un efecto temprano y notable de la droga (entre seis y doce meses) y un efecto mayor después. Los efectos secundarios monitorizados en esta prueba incluyen susceptibilidad a infecciones, úlceras bucales, aumento del colesterol y una forma rara de neumonía, como una inflamación pulmonar, que no se debe a una infección.

Muchas pacientes LAM preguntan por qué se necesita un grupo con placebo. La respuesta es esta: los médicos que llevan la prueba sólo tienen una oportunidad para saber si la rapamicina es una terapia efectiva para LAM. Si la prueba no se hace correctamente, mucha gente puede resultar perjudicada. Pacientes que estén con otras pruebas podrían salir perjudicadas y no queremos que esto les ocurra a las mujeres con LAM. Confiamos en el valor y en la inteligencia de las familias LAM para que tomen la decisión correcta de si quieren entrar en un ensayo clínico que sea seguro y este bien diseñado.

No importa cuán prometedores que hayan sido los resultados de la prueba con rapamicina en Cincinnati, ningún resultado obtenido en la primera fase puede probar que la droga sea efectiva para LAM. Las formas de medición que se usan son test que dependen del esfuerzo, sus resultados se pueden ver afectados por el estado mental y la motivación de la paciente. La única manera de estar seguros de que no nos estamos engañando a nosotros mismos es eliminando toda la predisposición que podamos; especialmente teniendo a médicos y pacientes en la ignorancia sobre el estado de su tratamiento. Admiramos y apreciamos a todas las pacientes LAM que nos han dado su apoyo para hacer esta prueba juntos y para hacerla bien.

Capítulo Dos

Diagnóstico y Pruebas Rutinarias

- 2.1 Diagnóstico LAM
- 2.2 Test de Función Pulmonar
- 2.3 Pruebas de Imagen
- 2.4 Pruebas Cardiacas
- 2.5 Trabajo de Laboratorio

2.1 Diagnóstico LAM

Lam no siempre es fácil de diagnosticar porque es rara, y también porque se confunde con otras enfermedades como el asma, el enfisema y la bronquitis. Si te han diagnosticado recientemente sin que hayas tenido un diagnóstico erróneo primero, puedes dar gracias por ello, y estarle agradecida a la Fundación LAM por sus esfuerzos en educar a médicos y sanitarios sobre la enfermedad. Si hace años que te diagnosticaron, probablemente te llevó mucho tiempo confirmar que era LAM. Actualmente la mayoría de los casos de LAM se pueden diagnosticar con un TAC de alta resolución, especialmente si tienes otros síntomas, como neumotórax, dificultad para respirar, o dolor en el pecho. A veces un angiomiolipoma, un tumor benigno de riñón, o la acumulación de líquido en la cavidad torácica (quilotórax) puede ayudar a establecer el diagnóstico.

Cuando otras pruebas clínicas son insuficientes, frecuentemente es necesaria una biopsia pulmonar. El procedimiento más común es la biopsia toracoscópica video asistida. Pero los científicos siguen estudiando para encontrar otras posibilidades, como análisis de sangre y orina para diagnosticar LAM. Si el avance continúa, estas pruebas se podrán hacer en el futuro. Mientras tanto, los siguientes exámenes son la manera más normal para el diagnóstico de LAM.

Tomografía Axial Computarizada (TAC)

También conocido como TAC o TAC de tomografía computarizada, es un proceso de rayos-x en el que la máquina toma imágenes de “rodajas” o secciones cruzadas del cuerpo a intervalos específicos y desde varios ángulos. Estas imágenes pueden ser vistas en un monitor o reproducidas como una fotografía, dando la impresión de estar vistas desde arriba en lugar de desde delante, detrás o un lado. Un TAC parece más tridimensional que los rayos-x. El TAC que se usa para el diagnóstico LAM es de alta resolución. Básicamente eso significa que toman secciones más finas y con más detalle que un TAC normal. Para diagnosticar o establecer la extensión de LAM, se puede también hacer un TAC torácico, abdominal o pélvico. Es una buena idea que la paciente LAM tenga un TAC o una resonancia magnética de cabeza al menos una vez en su vida para ver si hay esclerosis tuberosa.

Antes de que te hagan un TAC, hay que firmar un consentimiento. El técnico en rayos-x querrá que le confirmes que no estás embarazada y que le indiques si eres alérgica al medio de contraste que necesita el TAC. Si tienes alergia a esa sustancia, el técnico procederá a hacer el TAC pero sin usar el tinte de contraste. No siempre es necesario ese contraste.

Incluso antes de firmar el consentimiento, tendrás que prepararte un poco para la prueba. Normalmente precisará entre cuatro y seis horas si te tienen que dar el tinte de contraste o si crees que necesitas sedación. Justo antes del procedimiento tendrás que ponerte una bata de hospital, aunque puedes hacer la prueba con ropa que no lleve nada de metal.

Como preparación para el TAC abdominal o pélvico, te pueden pedir que tomes una solución de Bario que, una vez dentro de tu sistema, dará mejor visibilidad a los órganos que están siendo escaneados. La solución de Bario normalmente no sabe muy bien (hay varios sabores), pero tampoco es tan mala. Te pedirán que te tumbes (normalmente boca arriba pero a veces boca abajo o de lado) en una mesa estrecha que se desliza hasta entrar en el TAC. Si te están haciendo un TAC con tinte de contraste intravenoso, te pondrán una vía en el brazo antes del TAC o después de la primera toma de TAC

El TAC emite rayos-x en un círculo completo alrededor tuyo. Cada “rodaja” de rayos-x tarda unos pocos segundos, entonces la mesa se mete un poco en el TAC, y toman una nueva imagen de rayos. Durante toda la prueba tienes que estar quieta. Una voz grabada te dirá cuando debes mantener la respiración y cuando puedes respirar. Pero no te preocupes, hay un sistema de sonido en la máquina que te permite la comunicación con el técnico, una persona real, durante toda la prueba. Si tienes problemas para mantener la respiración durante el tiempo necesario, el técnico lo sabrá y ajustará el tiempo.

En algún momento del proceso quizás te inyecten un contraste para que sea más fácil definir cierto tipo de tejido y los vasos sanguíneos, haciendo que sean más fáciles de ver por los doctores. Cuando te inyecten el contraste puedes sentir una sensación de picor o calor, que solo durará unos minutos. Todo el proceso durará entre quince y veinte minutos. Si tus médicos sospechan que tienes LAM, harán un TAC para evidenciar el único patrón de quistes característico de LAM. Si no te hacen un TAC de abdomen, puedes sugerirle a tu médico que te haga uno, de ese modo, puede buscar angiomiolipomas, tumores benignos de riñón. Estas y otras pistas ayudarán al diagnóstico de LAM. A veces estos son visibles en los cortes abdominales del pulmón, y por lo tanto es innecesario un TAC abdominal.

Broncoscopia

Si el resultado del TAC no es concluyente, puede que se tenga que pensar en una broncoscopia para aquellos pacientes con enfermedad pulmonar extraña. Sin embargo, la cantidad de tejido que se obtiene con este procedimiento es insuficiente para hacer un diagnóstico definitivo de LAM. Esta prueba se usa principalmente después de trasplante pulmonar, para comprobar si hay señal de infección o rechazo.

Una broncoscopia es un examen del interior de los pulmones. Tu neumólogo hace este examen con la ayuda de un broncoscopio, un tubo flexible con una fibra óptica y una pequeña cámara en el extremo, que puede ser guiada hasta los pulmones para examinar las vías aéreas. Normalmente se introduce por la nariz, baja por la tráquea, y finalmente entra en los pulmones. Cuando el neumólogo toma una pequeña muestra de tejido de tus pulmones para una biopsia, ésta se llama biopsia pulmonar. A veces esta extracción se hace con un pequeñísimo fórceps o con una lavativa bronquial, es decir, introduciendo una pequeña cantidad de una solución salina en los pulmones y succionándola después.

Antes de una broncoscopia, que se puede hacer sin necesidad de internar al paciente, previamente se harán pruebas sanguíneas, un Test de Función Pulmonar y rayos -x. Generalmente te pedirán que ayunes antes de la broncoscopia, de manera que no podrás comer ni beber nada la noche antes de la prueba.

Cuando comience la prueba inhalarás Lidocaína o alguna otra solución anestésica. Otras veces te darán Lidocaína para que te enjuagues y hagas gárgaras. Se necesita que la garganta este anestesiada para eliminar el reflejo de arcada que se provoca cuando hay algo al final de la boca.

Una vez que la garganta esta insensible, una enfermera te pondrá más Lidocaína en la garganta y te aplicará un gel de lidocaína en la nariz. Para relajarte te darán una medicamentos como Bemerol o Versed, justo antes del procedimiento te conectarán a un monitor EKG y a un pulsioxímetro, éste es un aparatito que se pinza en la punta de tu dedo y da una lectura de la concentración de oxígeno en tu sangre; también pueden ponerte oxígeno por la ventana nasal que no se esté utilizando. Normalmente, y a causa de las drogas, no estarás totalmente alerta durante el procedimiento, pero puede que sientas líquido en la parte del fondo de la boca y te provoque la necesidad de toser, si toses ten pondrán mas anestesia. Cuando se complete el proceso, estarás monitorizada hasta que la medicamentos deje de tener efecto y estés respirando normalmente por ti misma. Una vez que vuelva tu reflejo de toser, señal de que la garganta ya no está dormida, te permitirán comer y beber. Te harán otros rayos-X para asegurarse de que no tengas un pequeño neumotórax (colapso pulmonar) o alguna otra complicación. Hay una pequeña posibilidad de que tengas que quedarte en observación durante la noche.

Biopsia Pulmonar

El procedimiento más usado para el diagnostico de LAM es una videotoracosopia. Este procedimiento necesita anestesia general, y obtener una muestra de tejido con un escopio, mejor que haciendo una gran incisión en la pared pectoral. Este procedimiento es menos doloroso y necesita una estancia más corta en el hospital para la recuperación. Si quieres más información sobre la toracotomía o la videotoracosopia, mira la sección titulada “Neumotórax y su manejo”.

Una toracotomía es un proceso mayor en el que se hace una incisión entre las costillas. Mientras que está bajo anestesia general, el cirujano hace una incisión el pecho, esa incisión permite al cirujano recoger tejido pulmonar para una biopsia. Este procedimiento es una cirugía invasiva, de manera que dependiendo del tamaño de la incisión y el tiempo que se necesite para el procedimiento, tendrás que quedarte en el hospital hasta la total recuperación, que puede llevar entre dos semanas o algunos meses.

Una vez que tengas tu diagnóstico oficial, tendrás que pasar por otras muchas pruebas, desde pruebas de sangre hasta el Test de función pulmonar, para evaluar la enfermedad y monitorizar su proceso. Muchas de estas pruebas se describen en las siguientes secciones.

2.2 Test de Función Pulmonar

El Test de Función Pulmonar, TFP, evalúa el funcionamiento de los pulmones. Puede revelar la presencia de una enfermedad pulmonar o una anomalía en la función pulmonar. El cambio de los valores normales puede diagnosticar cierto tipo de desórdenes y evaluar su severidad. Los TFP dan una medida objetiva de tu función pulmonar más que una evaluación subjetiva, como una opinión de la severidad de tus síntomas. Pero en general, como te sientas, suele estar muy relacionado con lo normal o anormal que sea tu TFP.

El Test de función pulmonar no mide la enfermedad en sí, ni el número de quistes en tus pulmones. Sin embargo, cuando se compara tu TFP con el de la población de referencia, el resultado le da al médico una valiosa información. Un grupo de población de referencia es un grupo de gente de la misma edad, sexo, altura y etnia que la persona que está haciendo el test. El peso no es un valor determinante para los valores, pero es importante para interpretar el resultado (por eso siempre te pesan). Se hace una media con los resultados de esta gente (esta media es el valor de predicción o valor de referencia en una prueba) y esa es la cifra con la que se compara tu resultado. Además de comparar tu resultado con el valor de referencia, tu médico necesitará tener varios TFP tuyos en un periodo concreto de tiempo para determinar el avance de la enfermedad. Como siempre hay un margen de error en esta prueba, se hacen varias al mismo tiempo para poder determinar si hay avance.

Los Pulmones y La Mecánica de la Respiración

Para entender cómo te afecta LAM, necesitas tener un conocimiento mínimo de los pulmones y de su estructura. Los pulmones son dos órganos parecidos a unas esponjas. Tu pulmón derecho se compone de tres lóbulos, y es algo más grande que el izquierdo, que sólo tiene dos lóbulos. Estos dos órganos están conectados por tubos bronquiales. Piensa en un árbol dado la vuelta. Tu tráquea, un tubo que baja desde la laringe, es equivalente al tronco del árbol; ésta se divide en dos secciones o bronquios, el izquierdo y el derecho, que entran en los pulmones. Ramificándose desde los bronquios están los bronquiólos, una serie de tubos más pequeños. Según esta estructura se divide más y más, la sección de los tubos se hace cada vez más pequeña, al igual que ocurre con las ramas de un árbol. Los bronquiólos terminan en unos pequeños sacos, llamados alvéolos. Estos pequeños sacos tienen paredes celulares muy finas que están rodeadas por pequeños vasos capilares. Como la pared de los alvéolos es tan fina, puede pasar el oxígeno a la sangre. A cambio, el dióxido de carbono, un producto de desecho del cuerpo, entra en estos sacos, sube por los bronquiólos, los bronquios, la tráquea y finalmente es expulsado del cuerpo con la expiración.

Según <http://www.cancer.gov/cancertopics/wyntk/lung/page3>

Una amplia explicación de la mecánica de la respiración te puede dar una mejor idea de los problemas que LAM causa. El diafragma es un músculo grande que esta debajo de los pulmones, en los pulmones normales el diafragma tiene una forma curvada hacia arriba cuando los pulmones están en reposo. Al inhalar, el diafragma se contrae hacia abajo junto con los músculos que están unidos a las costillas, este movimiento hace que la cavidad torácica se agrande, haciendo que el aire entre en los pulmones. La elasticidad de los pulmones hace que el diafragma y los músculos de las costillas se recuperen, haciendo que la cavidad vuelva a ser más pequeña y empujando así el aire fuera de los pulmones. Entonces expiras, deshinchando los pulmones. Este es el proceso normal de Inspiración y Expiración.

Con enfermedades pulmonares como LAM, esta elasticidad a menudo se reduce debido al crecimiento de las células LAM. La reducción en la elasticidad hace que el aire se quede atrapado, el diafragma se ve forzado a aplanarse y no puede empujar al aire hacia fuera como hacía anteriormente.

Otra característica de la respiración normal ocurre en las vías aéreas más pequeñas. En pulmones sanos, estas vías aumentan y disminuyen de tamaño con la inspiración y la expiración. Tendones elásticos dan en las paredes alveolares forzándolas a abrirse cuando inhalas. Cuando el aire pasa por ellos, los tendones se aflojan y las vías se cierran. En pulmones con LAM, la proliferación de tejido muscular, disminuye la elasticidad de los tendones. Los tendones no pueden abrir las pequeñas vías aéreas como lo hacían previamente, y la pérdida de elasticidad hace que las vías se cierren prematuramente y obstruyan el flujo de aire. Cuando ocurre esto, el gas se queda atrapado, los pulmones se hacen más grandes por el aire que tienen dentro, el diafragma se queda plano y empieza a no funcionar tan bien como antes. Tus marcas en el TFP miden todos estos cambios en la habilidad de los pulmones para funcionar con normalidad.

¿Cómo Hacer un Test de Función Pulmonar?

El test de Función pulmonar se hace habitualmente en un laboratorio de Función pulmonar. Durante la prueba, te sentarás en una silla y te pondrán una pinza en la nariz mientras respiras en un tubo conectado a un ordenador que va registrando los resultados. La prueba es indolora pero puede resultar fatigosa.

A menudo, después de que hayas hecho diferentes pruebas te darán un broncodilatador, un medicamento que hace que las vías aéreas se abran, se relajen más, algo como el albuterol. Luego te pedirán que repitas alguna de las pruebas para ver si la respiración mejora después de usar el medicamento. No todas las mujeres con LAM mejoran con el medicamento, pero algunas sí.

Precisión

La primera vez que haces una serie de PFT te preguntas si tus resultados son precisos. Bien, en general, son precisos, salvo en algún pequeño porcentaje, pero sólo son las primeras veces que haces el test.

Aprender a respirar correctamente mientras se hace un PFT, requiere práctica, de manera que los primeros no suelen ser tan precisos como los siguientes. De todas maneras el resultado de los exámenes pueden variar según el día, por eso es muy útil hacerlos repetidamente.

La precisión depende de varios factores como el esfuerzo, la pericia del técnico y la máquina, llamada espirómetro, que estás usando para el test. Algunas de estas pruebas se llaman espirometrías.

Para conseguir el resultado más preciso, hay que llevar ropa holgada que no dificulte la respiración, y no comer demasiado antes de la prueba. Si el estómago está demasiado lleno, puede presionar el diafragma y por lo tanto limitar tu capacidad de respirar profundamente. Si usas medicamentos inhalada, como broncodilatadores, tu médico o el técnico puede pedirte que no la tomes antes de la prueba para obtener un resultado más preciso.

Cuando estés haciendo esta prueba, te pedirán que repitas cada parte, al menos tres veces. Tu expiración debe alcanzar un nivel “aceptable” y ser reproducible. Al repetir el test varias veces, el técnico podrá hacer una evaluación más precisa, asegurándose de que un nivel demasiado bajo o demasiado alto no es un error. Poner el máximo esfuerzo en cada prueba te asegura los mejores resultados. Siempre debes tener esto en mente: El resultado del TFP puede no ser absolutamente preciso algún día, como ya hemos dicho, hay un margen de error, y algunas veces por causa de un resfriado, alergia, cansancio o incluso por la hora. Pero como estas pruebas se hacen regularmente, tras una serie de exámenes podrás ver si tu enfermedad está progresando. Un día puedes tener un registro alarmantemente bajo en alguna parte de la prueba, pero seis meses más tarde, cuando lo vuelvas a hacer, tu registro puede estar mucho más cercano a los resultados anteriores. Tienes que concienciarte para no preocuparte demasiado por un único mal resultado o un mal día.

También verás que el técnico que haga tu examen será vital para que este sea preciso y este bien hecho. Un buen técnico te explicará lo que vas haciendo mientras respiras dentro de la máquina y también te guiará durante el test. Muy poca gente puede recordar lo que tiene que hacer una vez que tienen la pinza en la nariz y se han puesto la boquilla. Pide el mismo técnico en cada prueba, tendrás mejores resultados. Además, probablemente te sientas más relajado, otro factor que contribuirá a que la prueba sea más precisa.

El último factor para un buen resultado es la máquina que estés usando. En un buen laboratorio, las máquinas se revisan y ajustan periódicamente. Una máquina bien mantenida te dará un buen resultado. Sin embargo puedes notar ligeras diferencias en los resultados de una máquina de tu laboratorio habitual a los de otra del sistema Nacional si tu protocolo se está siguiendo allí. Es normal que haya pequeñas diferencias entre diferentes máquinas, pero los resultados estarán muy próximos, diferentes instituciones pueden usar diferentes ecuaciones de referencia, de manera que cuando compares unos resultados con otros, mira los valores reales medidos y no los porcentajes.

La American Thoracic Society (ATS) dice cómo se deben hacer los TFP, los niveles de precisión, las especificaciones de los equipos, y la práctica sanitaria que asegure un examen seguro. El procedimiento también establece que cada paciente debe hacer un esfuerzo máximo, así que podrías ver que el técnico suponga cuál debe ser tu esfuerzo. Estas directrices también dicen que se debe hacer tres intentos y que de esos tres, dos deben ser reproducibles, (con un cierto % de tolerancia) para que sea considerado preciso. Obviamente algunas veces no es posible, entonces se usan los resultados más favorables.

Los Resultados

Entonces, ¿qué significan estas pruebas para ti? Los resultados de tu prueba le indican a tu médico y a ti, lo sería que es tu enfermedad y si está progresando. Cuando miras los resultados puedes estar sorprendida por las diferencias que hay entre unos resultados y otros, pero algunas cifras son más importantes que otras, y en esas son en las que te tienes que fijar.

En primer lugar, recuerda que tu puntuación es comparada con un valor predeterminado (la media de la población de referencia) basado en la edad, el sexo, la altura y la etnia. En general la puntuación se considera normal cuando está entre el 80% y el 120% del valor predeterminado.

Los TFP se dividen en tres tipos de pruebas principalmente:

- las que miden la función pulmonar (la mecánica de la respiración) y el flujo de aire (la espirometría)
- las que miden el volumen pulmonar
- las que miden la capacidad de difusión, es decir el intercambio de gases dentro y fuera del sistema circulatorio.

Los TFP también se usan para ver la respuesta que se tiene a los broncodilatadores. Algunos médicos piden un juego completo de TFP en cada una de tus visitas, pero otros hacen solo una espirometría en las visitas ambulatorias. El NIH te hace un juego completo cada seis meses.

Espirometría

Como ya habíamos mencionado, una espirometría es una prueba que mide el flujo de aire (o mecánica de la respiración). Se hace con una maquina que se llama espirómetro. El test mide la cantidad de aire que puedes inspirar y expirar, también mide la rapidez con la que puedes expulsar el aire.

Hay dos valores en una espirometría:

- el volumen espiratorio forzado en un segundo, FEV1
- la capacidad vital forzada FVC

El FEV1 es uno de los valores más importantes para las pacientes LAM. Pero el FVC y el ratio entre los dos valores FEV1/FVC también da una importante información.

El proceso de la espirometría es:

Respiración normal. Respirar profundamente y expulsarlo tan rápido y por tanto tiempo como sea posible. Mantenerse soplando hasta que estés totalmente vacía y no puedas expulsar más aire. Sigue soplando, sigue. Toma todo el aire que puedas. El FEV1 es la cantidad máxima de aire que puedes expulsar en un segundo después de una gran inhalación. Este test mide la obstrucción de las vías aéreas.

Según el tejido pulmonar pierde elasticidad, las vías aéreas se cierran prematuramente. Cuando esto ocurre, se exhala menos o se necesita más tiempo que una persona normal para exhalar. En LAM el FEV1 es normalmente reducido la tasa de descenso del FEV1 es un índice para saber el progreso de la enfermedad.

La gente normal pierde entre 10-25 ml/año de FEV1, los fumadores pierden aproximadamente 70 ml/año y las pacientes LAM pierden unos 100 ml/año.

En el FEV1, la cantidad de la obstrucción determina la severidad de LAM.

Estos números se comparan con los de la población de referencia. Los siguientes porcentajes son una forma simple para definir la severidad. Otros médicos usan diferentes porcentajes y otros factores para definir la severidad.

Leve: <80% predeterminado

Moderado: <70% predeterminado

Moderadamente Severo: <60% predeterminado

Severo: <50% predeterminado

Pero no te fijas únicamente en el porcentaje predeterminado. La cantidad real de litros que seas capaz de sacar es normalmente un indicador mucho mejor.

El FVC es la cantidad total de aire que puedes expulsar de manera forzada en la espirometría. Es otro indicador de obstrucción. En LAM, el FVC es frecuentemente normal o reducido.

El resultado FEV1/FVC no es un valor en sí mismo, pero el ratio FEV1/FVC lo es. Este es un número muy significativo. Este ratio se expresa como un porcentaje (70-85% se considera normal para un adulto) y una reducción en este número normalmente indica una obstrucción en las vías aéreas mayores, condición con la que tienes problemas a la hora de exhalar el aire de los pulmones. A veces, sin embargo, medidas por debajo de lo normal en el FEV1 y el FVC producen un ratio normal o alto. Este resultado normalmente indica una enfermedad restrictiva. En mujeres con LAM, la restricción, aun incapacitándolas para conseguir suficiente aire, es menos común que la obstrucción. De todos modos, a veces parece que no puedes coger suficiente aire, pero este sentimiento se debe a la dificultad de expulsarlo eficientemente.

Hay otros dos valores en una espirometría:

El FEF25-75 se refiere a la rapidez con la que puedes sacar el aire en medio del 25-75% del test. Este valor mide las vías aéreas medias o pequeñas (vías periféricas), y se puede usar como primer indicativo de obstrucción.

El PEF, Caudal Cumbre de Expiración, también llamado el pico de caudal PF, o el Máximo caudal de Expiración Forzada FEFMax, indican la velocidad máxima a la que puedes expirar durante la maniobra de FVC. Como este indicador depende más de tu esfuerzo durante la prueba, no es un indicador tan claro de problemas como lo son otros valores.

La espirometría también se usa para ver la respuesta a los broncodilatadores. Tras hacer el TFP, te darán a inhalar un broncodilatador, si se observa diferencia después de usarlo, es que hay respuesta de tus vías aéreas (incremento de la función pulmonar). Probablemente en ese caso empezarás a usar broncodilatadores. Si no se observa mejoría con el broncodilatador, no significa necesariamente que este no sea útil, puede ayudarte con los síntomas (disminuyendo la dificultad de respirar y la tos) o a veces puede mejorar tu estado de ánimo. En ambos casos puede ser útil.

Los valores de tu espirometría deben ser más o menos así:

Real Predeterminado % Predeterminado Real
%
Posterior
%

Cambio

FVC (L) 4.08 3.77 108 4.21 111 3

FEV1 (L) 2.03 3.00 67 2.54 85 25

Con estos resultados tu FEV1/FVC sería del 50%.

¿Cómo Interpretar los Resultados?

El caudal de aire se mide en litros (l). Luego este caudal en litros se convierte en un porcentaje al compararlo con el número de control.

En la parte izquierda están los resultados sin medicamentos.

Real (o medido): La cantidad de aire en litros que exhalas.

Predeterminado: La respuesta media del grupo de control.

%Predeterminado: Como queda tu valor al compararlo con el grupo de control.

En la parte derecha: los resultados después de inhalar un broncodilatador.

Real (o medido): La cantidad de aire en litros que exhalas.

% Posterior: Tu valor comparado con el del grupo de control después de tomar un broncodilatador.

% Cambio: Cuanto ha cambiado el caudal o cuanto te ha ayudado el broncodilatador.

Como ya hemos mencionado anteriormente, algunos cálculos incluyen etnicidad, sexo, altura e incluso el peso del grupo de referencia. El peso puede influir en tu habilidad para tomar aire profundamente, pero tiene muy poco que ver con la espirometría. Pero el exceso de peso en cualquier persona puede hacer que el corazón y los pulmones tengan que trabajar más.

La persona que haga tu espirometría es esencial a la hora de ayudarte a conseguir el resultado más preciso posible en la prueba. Debes confiar en ella y tiene que motivarte y hablarte durante la prueba para que lo hagas lo mejor posible.

Un TFP puede ser agotador y se te puede olvidar cuando tienes que inhalar, exhalar o mantener la respiración. Un buen técnico respiratorio estará constantemente dirigiéndote y te aconsejara para que hagas la prueba adecuadamente. Si crees que no te están ayudando lo bastante, pide ayuda. Pídele que te recuerde lo que tienes que hacer.

Volumen Pulmonar

Inhala, exhala, inhala, exhala. ¿Cómo puede ser que algo tan natural necesite tanta explicación? Cuánto aire eres capaz de meter y sacar de tus pulmones, es una cuestión esencial que tu medico tiene que saber. Aquí hay otras cosas que también cuentan para evaluar tu respiración. Primero, hay cuatro volúmenes pulmonares:

- El volumen inspiratorio de reserva (RIV) es la diferencia en la cantidad de aire que puedes coger en la respiración de reposo normal (términos médicos) a la de máxima inspiración. Para conseguir este valor, primero coges aire en una respiración normal. Al final de esa inhalación, coges tanto aire extra como puedas.
- El volumen de reserva espiratorio (ERV) es la cantidad extra de aire que puedes forzar fuera de los pulmones, después de haber exhalado normalmente.
- El volumen de frecuencia (TV) es la cantidad de aire que inhalas o exhalas durante la respiración normal.
- El volumen residual o de reserva (RV) es la cantidad de aire que queda en los pulmones después de una expiración completa, es decir, después de que hayas echado tanto aire como puedas. En LAM, el RV normalmente aumenta por el gas atrapado. La consecuencia de que haya gas atrapado es que tienes menos sitio para meter aire.)

La combinación de estos volúmenes conforman la capacidad pulmonar:

- La capacidad residual funcional (FRC) mide el volumen de gas en los pulmones en descanso. Otra manera de decir esto es que el FRC es la cantidad de aire que no es expelida sino que permanece en los pulmones después de la exhalación normal. Esta capacidad esta formada por dos volúmenes pulmonares, el volumen de reserva espiratoria (ERV) y el volumen residual (RV). Una vez conocido el FRC, el TLC (capacidad total pulmonar) y el RV se pueden determinar. El FRC se mide por una de las siguientes técnicas de volumen.
- La capacidad inspiratoria (IC) es la cantidad total de aire que puedes meter en los pulmones después de una exhalación normal.
- La capacidad pulmonar total (TLC) indica la máxima cantidad de gas que los pulmones pueden mantener después de haber inhalado tanto aire como puedas. En LAM, el TLC es generalmente normal o ligeramente superior porque los pulmones están híper-inflados.
- La capacidad vital (VC) es la cantidad de aire que puedes expulsar forzosamente tras una inspiración completa.
Las medidas de volumen pulmonar se pueden obtener por uno de estos tres métodos: Limpiado de nitrógeno, solución de helio o pletismografía.
Limpiado de nitrógeno: Respiras oxígeno al 100% durante aproximadamente siete minutos. Cada vez que exhalas, expulsas parte del nitrógeno que está en tus pulmones, por la respiración normal. Como lo que estás respirando es oxígeno puro, el nitrógeno se puede medir en cada exhalación hasta que baja a un cierto nivel, o hasta que no puedes seguir con la prueba. Una vez que te has limpiado, es decir que has sacado el nitrógeno de tu sistema, se puede calcular el FRC.

32

Solución de Helio: Respiras una mezcla conocida de gases (normalmente con un 10% de helio) durante aproximadamente 2-5 minutos. Según vas respirando, el helio se mezcla con los gases que están en tus pulmones. Una vez diluido, el sistema puede calcular tu FRC.

Pletismografía corporal: El técnico también calcula el volumen de aire en tu pecho al sentarte en una cámara o caja, conocida como pletismógrafo. Cuando se cierra la puerta y se estabiliza la presión, te pedirán que respires de diferentes maneras.

Mientras estas respirando, se toman lecturas de la presión, esas lecturas permiten que el ordenador calcule el volumen de aire que hay en tu pecho. Este es el método más preciso para medir la capacidad pulmonar.

Real Predeterminado

%

Predeterminado

TLC (L) 5.38 5.27 102

FRC (L) 2.47 2.70 91

RV (L) 1.28 1.50 85

Se considera normal entre el 80-120 % predeterminado

Difusión

La capacidad de difusión del dióxido de carbono, TLCO, se refiere al intercambio de gases, la facilidad con la que el oxígeno pasa de los pulmones (alveolos) al sistema sanguíneo y la facilidad con la que el dióxido pasa de los capilares a los pulmones. Una pequeña cantidad (insuficiente para que te pueda perjudicar) de monóxido de carbono (CO) se inhala. Mantienes la respiración un corto periodo de tiempo, y cuando soplas, la maquina mide cuanto CO has expulsado. Si has expulsado demasiado CO tu capacidad de pasar oxígeno a la corriente sanguínea es reducida. En LAM, la mayoría de las pacientes tienen un TLCO reducido. Este, junto con el FEV1, es un importante indicador de la severidad de la enfermedad. Pero como en todas estas pruebas, los resultados aislados pueden variar. Es necesario ver su relación. El proceso para el TLCO es:

Respiración Normal. Toma aire profundamente y suéltalo lentamente y por completo. Toma todo el aire que puedas rápidamente. Mantenlo durante 7-10 segundos, sopla rápido y completamente.

Puede que nunca entiendas totalmente los valores de tu TFP. Si es así, no te preocupes. La mayoría de las mujeres con LAM no los entienden. Para aquellas que tienen LAM, los valores FEV1 y TLCO parecen ser los más importantes. Intenta entender estos dos, y deja que tus médicos entiendan lo demás.

2.3 Pruebas de Imagen

Rayos-X torácicos

Los rayos-x de tórax, o placas de tórax, a menudo se usan para detectar problemas (Ej. neumotórax o quilotórax) y anomalías en los pulmones, corazón y huesos. Si vas al Instituto Nacional de Salud (NIH) para el protocolo LAM, te harán unos rayos-x en cada visita. A las pacientes LAM se les hacen las placas en dos direcciones normalmente. Una desde la espalda, dando una vista del pecho desde atrás hacia adelante y otra lateralmente, es decir de lado a lado.

La prueba es simple y sin dolor. Al igual que con cualquier procedimiento de rayos-x, cuando te lo vayan a hacer te preguntaran si estás embarazada. Si lo estás, tu médico tendrá que decidir si en ese momento es seguro hacerlo. Si no estás embarazada tendrás que quitarte la ropa y joyas de la zona del pecho y cuello y ponerte una bata del tipo de las usadas en los hospitales.

Los Rayos-x normalmente no son suficientes para ver la estructura de los quistes LAM, pero pueden indicar neumotórax y zonas de efusión pleural o quilotórax.

TAC

El TAC es a menudo suficiente para el diagnóstico de LAM, pero también se hacen regularmente para ver la progresión de la enfermedad. Por favor, mira la sección llamada “diagnóstico LAM.”

Resonancia Magnética

La Imagen por Resonancia Magnética (RM) es una sofisticada técnica de imagen que usa ondas de radio y magnéticas, mejor que los potencialmente peligrosos rayos-x, para ver la estructura interna del cuerpo, especialmente de tejidos blandos y del cerebro. Las imágenes que se obtienen son muy claras y detalladas.

Una RM funciona así: un imán muy potente tira de los átomos hacia el mismo temporalmente, una vez que estos átomos están dispuestos en ese campo magnético, se lanzan ondas de radio al núcleo de esos átomos. El ordenador que esta instalado en la máquina procesa la energía liberada por el núcleo al volver a su estado normal, y luego interpreta esa energía como una imagen.

Como se usa un gran magnetismo, hay que quitarse todo lo que tenga metal, joyas, cremalleras y botones. Debes dejar toda tu ropa y pertenencias en otra habitación para protegerlas del campo magnético, que podría dañar tus tarjetas de crédito, el

teléfono celular. Pero aparte de quitarte todo lo que pueda llevar metal, no se necesita ningún otro preparativo para una RM.

Durante el proceso, estarás en una camilla que se desliza en un TAC tubular, que es en realidad un enorme imán. Las RM son famosos por el ruido y por la estrechez del espacio, pero los nuevos son más silenciosos y menos claustrofóbicos que los antiguos. Y tardan mucho menos en hacerse que antes. Algunos técnicos te ofrecerán música mientras dura la prueba pero también te pueden ofrecer alguna protección para los oídos. Si no te la ofrecen, no dudes en pedir algo para amortiguar el ruido.

Aparte del ruido, los TACs son rápidos y fáciles de usar, y no necesitaras ningún tiempo para recuperarte a menos que te quedes dormida durante la prueba.

Ecografía

La ecografía o ultrasonido es otro procedimiento que ayuda a los médicos a ver los órganos internos. Un pequeño aparato que se lleva en una mano llamado transductor lanza ondas de sonido de alta frecuencia, que el oído humano no es capaz de oír, hacia el órgano a estudiar. Las ondas que el eco devuelve son recogidas por el mismo aparato, que manda una señal a un ordenador. El ordenador traduce los impulsos a imágenes en un monitor. Como constantemente se están lanzando y recogiendo sonidos, la imagen está en constante movimiento y no es estática como los rayos-x o los TAC.

Algunas mujeres ya están familiarizadas con los ultrasonidos prenatales que muestran a los fetos durante el embarazo. Otras mujeres han usado ultrasonidos para ver bultos sospechosos en las mamas durante las mamografías. Los mismos principios de ultrasonidos se usan en las mujeres con LAM para buscar angiomiolipomas en riñones o en otros órganos internos.

El técnico que te haga la prueba, aplicará un gel lubricante en la zona (si es un técnico amable calentará el gel primero). El gel permite que haya un buen contacto entre el transductor y tu piel, y también facilitará al transductor atravesar fácilmente tu abdomen. Sentirás algo de presión cuando el técnico empuje el transductor contra tu abdomen para acercarse lo más posible al órgano y obtener así una mejor imagen. De vez en cuando, el técnico te pedirá que mantengas la respiración para poder obtener una mejor imagen.

Normalmente no es necesario prepararse para los ultrasonidos, pero en alguna ocasión te piden que ayunes para que tu estómago o intestinos no estén llenos y no obstaculicen la visión de otros órganos. Para el estudio de la vejiga, puede ser necesario que bebas una gran cantidad de agua y que no orines hasta una vez terminada la prueba. Pero en general es una prueba fácil de hacer.

Cuando vayas a hacer la es mejor que lleves ropas sueltas o que te pongas una bata de hospital, porque los técnicos usan gel lubricante que se pega muy fácilmente a la ropa, y aunque se quita perfectamente al lavar la prenda, te sentirás pegajosa hasta que te puedas cambiar.

Densimetría ósea

Algunas mujeres con LAM sufren osteoporosis, de manera que necesitan hacer un seguimiento de esta enfermedad. Estos TACs son los más sencillos de todos. Cuando te diagnostican LAM hay que hacer uno para tomarlo como base, será un TAC con el que se compararán los que se hagan posteriormente. Este TAC mostrará la condición en la que se encuentran tus huesos. Si tienen alguna forma de osteopenia u osteoporosis, y si están fuertes y densos.

Si se ve que tus huesos están bien, hay que continuar revisándolos regularmente, más o menos una vez al año, o cuando tu médico lo crea oportuno. Si estás en el protocolo del NIH te harán un TAC de huesos al año.

Aunque no hay una preparación real para los TACs, de nuevo te volverán a preguntar si estas embarazada y posiblemente te harán firmar un consentimiento. Sin embargo, hay una precaución a tener en cuenta, si te van a hacer una serie de pruebas seguidas, te tienen que hacer la de densidad ósea antes de que te inyecten algún tipo de contraste. Si tienes un tinte de contraste en el cuerpo el TAC de densidad será difícil si no imposible de leer.

Cuando ya estés cambiada y lista para el TAC, te pedirán que te sientes o acuestes en diferentes posiciones. Te escanearán varias partes del cuerpo para tener una mejor visión de tu densidad ósea. Para hacerte un TAC de la columna probablemente te tendrás que tumbar boca arriba con las piernas reposando en un cubo, de esa manera la espalda estará tocando la camilla. Túmbate mientras la máquina se mueve a tu alrededor. Si te hacen un TAC de cadera los pies estarán atados a un tablero para que estén quietos. Para la muñeca tendrás que estar sentada y descansar el brazo en una mesa; tu técnico buscara la postura de tu brazo. Generalmente, buscar la postura lleva más tiempo que el TAC en sí, pero no es tan incómodo, de manera que relájate, y quédate quieta.

2.4 Pruebas Cardíacas

Las dificultades respiratorias pueden afectar, además de los pulmones, a otros órganos, especialmente al corazón. Por lo tanto, aunque LAM está considerada como una enfermedad pulmonar, debes revisar tu corazón de vez en cuando.

Presión sanguínea

Casi a cada mujer que va al médico se le toma la presión sanguínea. Es posiblemente la prueba más común, excepto quizás la toma de temperatura. Te puede parecer que los siguientes párrafos que le dedicamos a este test son excesivos para un test tan simple, pero la hipertensión (el término médico para la presión sanguínea alta) es un problema muy serio que se puede detectar y tratar. La hipertensión puede causar problemas de corazón, de riñón e incluso la muerte. Si hay casos de hipertensión en tu familia, es muy importante revisar tu presión sanguínea regularmente.

Tomarte la tensión es muy fácil. Se te pone una banda inflable alrededor del brazo. Esta banda se infla y desinfla automática o manualmente. Cuando esta banda se infla, el aire bloquea el flujo de sangre que circula por una arteria principal. Al desinflarlo se permite el paso de la sangre otra vez. Cuando la sangre recupera su paso, un aparatito registra el primer latido del corazón (presión sistólica) y el último latido (presión diastólica), que tu enfermera o médico escuchará con un estetoscopio. Los números sistólicos y diastólicos indican la presión sanguínea, por ejemplo 120/80, en el que el número superior indica el sistólico y el menor el diastólico.

Para tener una lectura más precisa, no bebas café ni ninguna otra bebida con alto contenido de cafeína antes. Asegúrate de haber ido al baño y vaciado la vejiga antes. Siéntate con los pies apoyados en el suelo, relájate, y respira con normalidad.

Todo será más fácil si llevas ropa que permita un acceso fácil al brazo para la persona que te tome la tensión.

Según artículos (*) de la American Heart Association's, la explicación de la presión sanguínea es:

Cuando late el corazón, éste bombea la sangre a los vasos mayores, llamados arterias. Estas conducen la sangre del corazón a otras partes de tu cuerpo. Según la sangre va por las arterias presiona las paredes de las arterias.

(*) Los artículos citados son de un folleto "About High Blood Pressure", publicado en 1993 por la American Heart Association. Para más información visita su página: <http://www.americanheart.org>

Esta fuerza contra las arterias se denomina presión sanguínea.

Las arterias de una persona sana son musculares y elásticas. Se estiran cuando la sangre pasa por ellas. Cuanto se estiren depende de la fuerza que ejerza la sangre. El corazón late unas 60-80 veces por minuto en condiciones normales. Con cada latido, se manda una cantidad de sangre a las arterias. Eso hace que la presión en las arterias suba. Por el contrario, cuando el corazón se relaja entre los latidos, la presión baja.

Eso significa que realmente tienes dos niveles de presión sanguínea, el nivel mayor (sistólico) ocurre cuando el corazón está latiendo. El menor (diastólico) ocurre cuando el corazón está en reposo.

Ambos niveles se miden y así se leen y es por lo que hay dos números. La presión sistólica dice la presión máxima que se ejerce en las arterias. La diastólica mide la presión mínima en las arterias. Mientras más difícil le resulta a la sangre pasar por los vasos, más altos serán los números y mayor el esfuerzo para el corazón.

Últimamente se han establecido nuevos valores para la presión sanguínea en adultos mayores de 18 años:

Normal: <120/<80

Pre hipertensión: 120-139/80-89

Nivel 1 hipertensión: 140-159/90-99

Nivel 2 hipertensiones: 160/100 o mayor

Si tienes pre hipertensión de nivel 1 ó 2, tu médico te aconsejará sobre un posible tratamiento o seguimiento.

La condición conocida como Hipertensión de Bata Blanca, una reacción a la bata blanca de los médicos, que se consideraba culpable de las altas lecturas que se dan en las consultas médicas. Esto puede ser causa de una lectura elevada, pero un seguimiento durante cierto tiempo dará una imagen real de los valores. Si esta reacción es un problema para ti, pídele al médico que te la vuelva a tomar antes de irte de la consulta.

¿Qué puede ayudar a reducir la presión sanguínea?

- Mantener un peso normal.
- Tener una dieta rica en frutas, verduras y aves de poca grasa.
- Limitar la cantidad de grasas saturadas y sodio (sal).
- Hacer ejercicio aeróbico durante al menos 30 minutos al día.
- Limitar el consumo de alcohol a una bebida al día.

Si te recetan una medicina para controlar la hipertensión, asegúrate de tomarla siguiendo las instrucciones del médico. NUNCA la dejes simplemente porque la presión haya bajado A MENOS que te lo indique tu médico.

Electrocardiograma

Un electrocardiograma (EKG o ECG) se usa para medir la actividad eléctrica de tu corazón. Para monitorizar el corazón, se ponen electrodos en el pecho y en otras zonas. Estos electrodos recogen los impulsos eléctricos del corazón y los envían a un ordenador. En resultado se va imprimiendo en un trozo de papel. Un médico o un técnico podrá leer si la actividad de tu corazón es normal, demasiado rápida o demasiado lenta. También puede mostrar otras anormalidades.

Durante el test, tendrás que estar tumbada unos cinco minutos y totalmente quieta durante unos 10-20 segundos. Normalmente no se necesita ningún tipo de preparación, pero el uso de algún tipo de crema o loción grasa en el cuerpo podría hacer que los electrodos no hicieran buen contacto con la piel. Si esto ocurre, el técnico limpiara la piel con alcohol para asegurar un buen contacto.

Eco cardiograma

Un eco cardiograma es básicamente un ultrasonido del corazón (ver ultrasonidos en la sección “pruebas de imagen”) que permite a un técnico determinar el paso de sangre por el corazón. Para obtener buenos resultados el técnico te aplicará un gel lubricante por el pecho para permitir que el sensor ultrasónico, llamado transductor, tenga un buen contacto con la piel y que deslice fácilmente por ella. Puedes experimentar cierta incomodidad cuando el técnico presione el esternón o las costillas, pero solo serán unos minutos. Durante el proceso, el técnico mirará una pantalla o monitor que muestra una imagen en dos dimensiones del corazón. No se necesita ninguna preparación para este test, pero ojo, ¡el gel puede estar frío!

2.5 Trabajo de laboratorio

Al monitorizar cualquier enfermedad, se necesita un trabajo de laboratorio. Muchas de las pruebas que piden los médicos son rutinarias. Pero los médicos empezarán a prestarle atención al mínimo cambio que se produzca en los resultados- Para mantenerte en el mejor estado posible.

Análisis de Sangre

¿Qué tipo de análisis te pedirá el médico?

Los más normales son los de colesterol.

Son importantes el colesterol total, el HDL (lipoproteínas de alta densidad) o colesterol “bueno” y el LDL (lipoproteínas de baja densidad) o colesterol “malo”.

También son importantes los niveles de triglicéridos (grasas neutras) además de esto el médico también examinará la función tiroidea.

Es muy posible que se haga un recuento total de sangre (CBC). Este muestra los componentes de tu sangre, por ejemplo, glóbulos blancos, glóbulos rojos y hemoglobina, comparados con valores normales. Anormalidades de este test pueden indicar anemia o infecciones.

Posiblemente te puedan hacer una prueba de composición química. Esta prueba muestra niveles de componentes normales tales como el sodio (sal), la glucosa (azúcar), calcio, bilirrubina (un indicador de la función hepática), y potasio entre otros. Si participas en el protocolo del NIH, te hacen entre 20-25 pruebas diferentes. Además hay algunas que son específicas para el protocolo LAM. Algunas de estas pruebas, como la de colesterol, harán que tengas que ayunar entre 8-12 horas antes. Otras no necesitan ninguna preparación.

Cuando se necesita una muestra de sangre, normalmente te sacan sangre de una vena, normalmente de la parte interna del codo, este procedimiento es relativamente indoloro, pero algunas veces las venas de las personas a las que se extrae sangre frecuentemente se vuelven más pequeñas haciendo que posteriores extracciones resulten más difíciles.

Si te hacen análisis de sangre frecuentemente, pídele a la persona que te los hace que utilice una aguja pequeña. Muchas veces el uso de una aguja más pequeña facilita el proceso.

Orina Recogida en 24 horas

Si estas en el protocolo del NIH, ya conoces esta prueba, la recogida de orina durante 24 horas. El nombre ya explica la prueba. Tienes que recoger tu orina durante 24 horas.

Esta prueba no es dolorosa, pero un poco desagradable las primeras veces. Te darán un recipiente de plástico para que lo pongas en el inodoro, justo debajo del asiento. Tiene una forma especial para recoger la orina. Una vez que has terminado de orinar tendrás que echarla a un contenedor especial, o bote probeta, y mantenerla refrigerada hasta que hayan pasado las 24 horas. No te olvides de lavarte las manos.

Si haces esta prueba en el NIH, la primera orina de la mañana será examinada para ver si estás embarazada. Incluso aunque estés segura de que no lo estás e incluso aunque no tengas útero te harán este análisis. Después, cada vez que orines, tendrás que recoger toda la cantidad. Se anota la hora en la que orines por primera vez y te despertarán a la misma hora el día siguiente, tanto si tienes ganas de orinar como si no.

¿Para qué se hace esto? Hay varias razones. La primera y más importante es ver como funcionan tus riñones. Una buena función renal es esencial, ya que los riñones purifican la sangre y ayudan a regular la presión sanguínea. Además la salud de tus riñones le da a tu médico una visión general de tu salud.

Aquí hay algunas otras cosas que el doctor buscará en tú orina:

- Balance pH (que acidez tiene)
- Presencia de sangre o bacterias peligrosas
- Concentración
- Nivel de glucosa

Como ves, un análisis de orina te puede decir mucho, los riñones son órganos vitales siempre, pero incluso más importantes después de un trasplante de pulmón. Entonces se necesitan para procesar todos los inmunodepresores que se tiene que tomar.

De manera que, aunque no entiendas bien para qué es necesaria tanta orina, simplemente haz lo que te dicen, y ¡no olvides de lavarte las manos!

Capítulo Tres

Cuidarse una misma

- 3.1 Aceptar tu diagnóstico
- 3.2 Rehabilitación Pulmonar
- 3.3 Escala Borg de Cansancio
- 3.4 Ejercicio en casa
- 3.5 El Instituto Nacional de Salud
- 3.6 Placa de Identificación Médica
- 3.7 Estar Preparada
- 3.8 Pegatinas de Discapacitado
- 3.9 Mantenerse Sana

3.1 Aceptar tu diagnóstico

Cuando te dieron el diagnóstico, junto con la noticia probablemente tuviste un montón de sensaciones diferentes. Puede que tuvieras sensaciones de enfado, de negación, de choque, de pena, desamparo, desilusión, desesperación, tristeza, y de miedo. Ningunas de estas sensaciones son infrecuentes en mujeres diagnosticadas con LAM, y muchas mujeres experimentan una o varias de ellas durante las diversas etapas de la enfermedad. Estas emociones son respuestas normales y forman parte del proceso que se está viviendo. ¿Qué? No se ha muerto nadie, así que no sientas dolor: El dolor no está sólo relacionado con la muerte; puede ser el resultado de cualquier pérdida, incluyendo la pérdida del tipo de vida que tenías anteriormente. Hay que entender que probablemente sientas frustración por todos los cambios con los que posiblemente haya que enfrentarse a causa de LAM.

Muchos de estos cambios pueden venir en un futuro lejano, así que es mejor no abandonarse a la enfermedad.

Puede que experimentes otra reacción común tras el diagnóstico: alivio. Si como muchas pacientes, has tenido síntomas, como dificultad para respirar o colapso pulmonar, durante un período largo de tiempo, sin que el médico encontrara una razón, posiblemente te sentirás aliviada al saber que existe un nombre que darle a tu problema.

Como con cualquier otra enfermedad crónica, tu familia y amigos querrán ayudarte emocionalmente. Pero tienes que entender que tus seres más cercanos no se van a sentir más cómodos en esta nueva situación de lo que lo estás tú. Necesitarán que les digas cómo pueden ayudarte de manera que no se sientan impotentes en sus relaciones contigo. Al igual que tú, tu familia y tus amigos experimentarán muchas emociones y tendrán muchas preguntas sobre tu diagnóstico. Procura mantener una línea de comunicación siempre abierta para ellos, mantenlos informados. Esto hará que la relación que tienes con todos ellos siga siendo sana. El hecho de estar siendo tratado de diferente forma es uno de los mayores miedos para la mayoría de las pacientes LAM. Si no quieres ser tratada de diferente manera, díselo a todos.

El diagnóstico LAM es muy difícil en sí mismo, pero una carencia en la comunicación puede llevar a problemas de pareja o de familia. Las preocupaciones financieras, la cobertura del seguro, los temas laborales pueden añadir preocupaciones y aumentar la ansiedad normal de este momento. Puede resultar interesante considerar terapias complementarias para cuidar no sólo el cuerpo sino también la mente y el espíritu. El ejercicio, la acupuntura, el masaje, el yoga, y la reflexología son buenas maneras de relajarse para hacer frente a la enfermedad.

Es necesario aprender a manejar la tensión, la ansiedad y la depresión en cualquier momento de la vida, pero resulta esencial cuando se tiene una enfermedad crónica. Probablemente has pasado por un montón de pruebas hasta llegar al diagnóstico, pero a menos que estés en un estado crítico no es necesario decidir un tratamiento inmediatamente. Ten paciencia contigo misma y tomate algún tiempo hasta asimilar que tienes LAM.

Tus médicos y la Fundación LAM probablemente te han mandado información, léela con calma. Visita la página web: <http://lam.uc.edu>, lee nuestro boletín Breath of Hope. Contacta con otras pacientes LAM con el programa de Consejos al Paciente, el directorio LAM o en el servicio de escucha (mira la sección: "Servicios al Paciente" para más información). La Fundación LAM ofrece estos y otros programas para ayudarte a ti y a tu familia. No dudes en llamar a la Fundación si quieres pedir su ayuda.

Cuando estés cómoda con tu diagnóstico, considera el hecho de asistir a la conferencia anual LAM, el LAMposium. En la reunión de esta primavera en Cincinnati, Ohio, vinieron pacientes LAM de todo el mundo para disfrutar de una gran camaradería durante ese maravilloso fin de semana. Podrás asistir a sesiones en las que aprenderás más sobre LAM. Los propios profesionales médicos que trabajan con LAM son los que asisten a las sesiones clínicas y científicas y se prestan a contestar a las preguntas de las mujeres con LAM y de sus familiares. También es una oportunidad para pasar tiempo con otras mujeres que saben lo que sientes.

Por último, cuando ya estés más tranquila, quizás quieras visitar el NIH para saber más sobre la enfermedad y para conocer otras mujeres con LAM. Verás que en la educación está la clave para fortalecerte. Te darás cuenta de que tienes una elección, tener una vida con LAM o dejar que LAM controle tu vida.

3.2 Rehabilitación Pulmonar

Cuando te dicen que tienes LAM, una de las primeras preguntas que probablemente quieras que te respondan es como mantenerse sana. Desafortunadamente, no hay una respuesta fácil a esa pregunta, pero hay una cosa, la única cosa que parece ir bien en todas las pacientes LAM: el ejercicio.

E-J-E-R-C-I-C-I-O. Una, dos, tres, cuatro, cinco, seis, siete, ocho, nueve. Nueve letras. Tienes que olvidarte de tu idea de que el ejercicio es una palabra más corta. Y no me digas que ya tienes bastante trabajo con respirar para añadirle más esfuerzo a tu vida. Casi cada mujer con LAM tiene dificultad para respirar. Pero todas las mujeres que hacen ejercicio, y no importa cuál sea este ejercicio, se

siente mejor por hacerlo, puede que no al principio, pero si con el tiempo. Los médicos han notado enormes resultados en aquellas mujeres que hacen ejercicio.

Muchas mujeres con LAM hacen ejercicio, algunas mantienen una buena rutina y corren, caminan, trabajan con máquinas de pesas, hacen yoga, otras participan en deportes más lúdicos como el tenis, la natación o la bicicleta. ¿No puedes hacer nada de esto? Quizás no, pero seguro que puedes seguir moviéndote, y lo que es más importante, debes seguir moviéndote. La mejor manera es empezar con un programa de rehabilitación pulmonar.

Pídele a tu médico que te mande a un centro de rehabilitación pulmonar que esté cerca y que cubra tus necesidades. No olvides decirle a tu médico que tipo de seguro tienes.

En la rehabilitación pulmonar, tu trabajo está supervisado por personal especializado. Esta supervisión es muy importante porque el nivel de saturación de oxígeno (nivel de oxígeno en sangre, llamado O2 sat) debe estar monitorizado para estar seguros de que el ejercicio nos está ayudando y no perjudicando. El personal que trabaja en rehabilitación pulmonar, está especialmente entrenado para ayudarte a mejorar tu estado físico. Te darán una rutina especialmente diseñada para ti, y te harán un seguimiento en cada momento.

¿Qué puede hacer la rehabilitación por ti?

Mucho. La rehabilitación no es igual que un gimnasio donde haces ejercicio. Piensa en ello como una tonificación de cuerpo y mente. ¿Estás metida en casa? ¿Tienes dificultades al hacer las tareas en tu trabajo? ¿Llevar la casa es algo que se te va haciendo más difícil? ¿Sientes ansiedad al conducir? Lo creas o no, la rehabilitación te puede ayudar con todos estos problemas. ¿Deprimida? La rehabilitación también te puede ayudar psicológicamente. Por ejemplo, si vas regularmente a rehabilitación, desarrollarás una relación con tus terapeutas y con la gente que asiste allí como tú. Incluso puedes llegar a hacer amistades. Estos contactos pueden disminuir la sensación de aislamiento si es que tu enfermedad ha progresado hasta el punto en que no salgas mucho. Incrementar tus contactos puede rebajar tu nivel de depresión.

Los trabajadores de un centro de rehabilitación están especialmente entrenados para enseñarte como moverte en tu nueva vida, para que estés más en forma que al principio. LAM no sólo te afecta en los pulmones. Pero, según te vayas poniendo en forma, irás conociendo tus capacidades y te irá dando más confianza en ti misma. Te irás sintiendo cada vez más cómoda con tus capacidades. Si tu enfermedad ha progresado lo bastante como para que te inscriban en una lista de trasplante pulmonar, verás que la mayoría de los equipos de trasplante requieren

la asistencia a un programa de rehabilitación pulmonar como parte de la preparación para la cirugía. Los médicos que realizarán el trasplante querrán que estés tan fuerte y sana como sea posible antes de que recibas los nuevos pulmones. No solo te recuperarás más fácilmente de la cirugía, sino que también tendrás una mejor calidad de vida.

La Evaluación

Antes de que comiences el entrenamiento en el centro de rehabilitación, pasarás por un proceso de evaluación. En la primera entrevista te pedirán que describas el impacto que LAM ha tenido en tu vida y qué aspectos desearías que mejoraran para aumentar la sensación de bienestar físico y mental. Es el momento de ser sincera. No vas a rehabilitación para que te pongan nota, la gente que trabaja allí, quiere ayudar. ¿Te desanimas más a menudo que antes?, ¿Tienes problemas con las escaleras en el trabajo? ¿No puedes pasar la aspiradora sin que te falte la respiración? Hablando abiertamente con los terapeutas podrán diseñar un programa personalizado que te será muy útil para superar estos problemas. Los profesionales te pueden enseñar técnicas de relajación o incluso a subir escaleras más fácilmente. Te pueden poner en contacto con organizaciones que te envíen a alguna persona para que te pase la aspiradora o te ayude con la limpieza por muy poco dinero. En general la rehabilitación es algo estupendo, y además, la mayoría de las sesiones solo duran una hora.

Como para la mayoría de los historiales médicos, te preguntarán acerca de tu historia médica y quirúrgica y de la de tu familia. También les interesará saber si fumas o si lo has hecho en el pasado y si tienes historia de uso o abuso de drogas o químicos. Obviamente se centrarán más en tus problemas respiratorios y en la manera en que estos problemas te afectan. Ahora es el momento de hablar de tus síntomas, como la dificultad de respirar (disnea), de la fatiga, de la tos, los dolores de pecho, y de los colapsos pulmonares (neumotórax).

En cuanto al trabajo físico, probablemente te diseñarán una rutina de trabajo muy intensivo, para valorarlo precisarán un electrocardiograma y/o una prueba de tensión y de oxígeno. Muchas pacientes han pasado por esas pruebas en el NIH o por prescripción de su médico. Los centros de rehabilitación aceptan los resultados de centros externos siempre que sean recientes. Algunos centros empezarán con una rutina física de baja intensidad e irán aumentándola según vayas progresando.

Cuando vayas posiblemente te pesarán, y la persona que te vaya a controlar te preguntará sobre la medicamentación, tu estado general, como te sientes ese día en particular. Cada día que vayas a rehabilitación te preguntarán sobre tu estado en ese día y sobre el nivel de respiración. Antes de empezar cualquier ejercicio, el técnico tomará tus signos vitales, la presión sanguínea, ritmo cardíaco y

respiratorio. Puede que también revisen tu nivel de oxígeno usando un pulsioxímetro, y que auscultan tus pulmones y corazón, especialmente si te quejas o tienes historial de retención de líquidos.

Caminata de Seis Minutos

Algunas veces, ya sea en el NIH, en la consulta de un médico o en un centro de rehabilitación, a las pacientes de LAM les hacen la prueba de los seis minutos caminando

. ¿Qué es esto? Pues exactamente lo que su nombre dice. Caminas durante seis minutos y entonces pasas un control. Normalmente es un terapeuta la persona que te hace la prueba. Primero te ponen un pulsi-oxímetro en el dedo o te ponen un sensor en la frente. Luego tienes que llevar un oxímetro portátil, una pequeña máquina muy ligera, y luego caminas durante seis minutos. Mientras tanto te estarán cronometrando, anotarán tus pulsaciones y tus niveles de saturación en intervalos de un minuto, y monitorean tu nivel de esfuerzo según una tabla de valores con la que lo irán comparando según lo vayas describiendo. El objetivo de esta prueba es que camines lo más rápido como te sea posible para ver hasta qué punto llega tu nivel de des-saturación, es decir, hasta dónde cae tu nivel de saturación en sangre. El test también mide tus pulsaciones. Cuando has terminado de caminar sigues bajo observación un rato para ver cuánto tiempo tardas en recuperarte de los seis minutos que has estado caminando. Los resultados de esta prueba pueden indicar que necesites oxígeno para ciertas actividades y cómo es el progreso de la enfermedad.

La Rutina de Trabajo

Después de que te hayan examinado y de que hayas contestado un montón de preguntas, estarás lista para el ejercicio. Tu terapeuta te pedirá que hagas diferentes ejercicios. Puedes caminar unos minutos en una cinta, o hacer bicicleta estática, hacer pesas o trabajar la flexibilidad. Al principio puede que sólo puedas trabajar un par de minutos seguidos, pero según vayas estando más fuerte podrás hacer más. El objetivo es llegar a ser capaz de estar treinta minutos en la cinta o la bicicleta y llegar a un objetivo en cuanto a pulsaciones, tu terapeuta te ayudará a calcularlo. En unas cinco semanas, empezarás a notar cambios en tu cuerpo y en tu capacidad funcional. Empezarás a sentirte mucho mejor, y serás capaz de hacer mucho más de lo que eras capaz de hacer antes de empezar a hacer ejercicio.

La Escala de Percepción de Esfuerzo

Cuando haces ejercicio de rehabilitación, los profesionales te pedirán que clasifiques tu nivel de dificultad en la respiración o del esfuerzo según una escala de percepción de esfuerzo, similar a la que te mostramos aquí.

- 0 Ninguno en absoluto
- 0,5 Muy, muy ligero (apenas notable)
- 1 Muy ligero
- 2 Ligero
- 3 Moderado
- 4 Algo severo
- 5 Severo
- 7 Muy severo
- 9 Muy, muy severo (casi máxima)
- 10 Máxima

Tu terapeuta quiere ver cuál es tu nivel de percepción del esfuerzo y de la dificultad de respiración, así como la saturación de oxígeno y tus pulsaciones. Estos datos ayudarán a observar el progreso que tengas. Aunque esta es la escala que más se usa, hay otra escala que a muchas mujeres les parece más precisa. Gunnar Borg, (Doctor en Medicina) desarrollo la escala de percepción de esfuerzo.

Escala de Percepción del Esfuerzo de Mulligan

- 0 Nada
- 0.5 ¿Cuándo empezamos?
- 1 Esto es muy fácil
- 2 Ya lo noto
- 3 Esforzándome
- 4 Revisar el oxígeno
- 5 Tomando aire
- 6 Por favor, déjame parar
- 7 Duele mucho
- 8 Me he caído y no puedo levantarme
- 9 No me recojas
- 10 Estoy muerta

El autor de este capítulo ha intentado verificar que el creador de esta tabla sea realmente Mulligan, y no lo ha logrado.

Educación

Además de acondicionamiento físico, muchos centros de rehabilitación ofrecen jornadas educativas sobre una gran variedad de temas para vivir mejor. Estos temas pueden incluir información sobre enfermedades pulmonares, la medicación que puede ayudarte a respirar mejor y cómo usarlas eficientemente, sesiones sobre nutrición para personas con problemas respiratorios y técnicas de control del estrés. También puedes aprender técnicas respiratorias, como usar el diafragma para respirar mejor y recibir consejos para facilitar tu vida. Para conseguir el máximo de tu centro de rehabilitación debes considerar asistir a este tipo de seminarios aunque no sean imprescindibles.

Oxígeno

Si ya estás recibiendo oxígeno suplementario, el personal del centro de rehabilitación te enseñará a saber el caudal que necesitas para diferentes tipos de actividad. El volumen del oxígeno suplementario se mide en litros por minuto (lpm). Aprenderás los litros que necesitas para hacer todas las tareas que hagas cada día. Por ejemplo, si pasas la aspiradora, puedes necesitar cuatro o cinco lpm, pero si estás viendo la televisión puedes bajar el caudal hasta dos litros.

Si nunca antes habías recibido oxígeno, te aconsejarán que lo uses si creen que te ayudará a realizar tus ejercicios con mayor seguridad y eficiencia. Durante la rehabilitación pulmonar, el oxígeno estará accesible para todo el que lo necesite, y tu saturación de oxígeno estará monitorizada, de modo que siempre vas a tener suficiente oxígeno. Si tu saturación de oxígeno cae mientras estás en la cinta, intenta continuar con la velocidad que tienes asignada, pero aumenta el caudal de oxígeno. Esto maximizará la efectividad de tu ejercicio. Y si estás haciendo el ejercicio en un centro de rehabilitación, normalmente podrás usar el oxígeno del centro sin que te cueste nada.

Costos

Muchas compañías de seguros pagan un cierto número de visitas de rehabilitación pulmonar. Tu médico posiblemente te pida que vayas dos o tres veces por semana, y las visitas cubiertas por el seguro se pueden agotar pronto. Pero muchos centros

ofrecen programas baratos para que sigas yendo a rehabilitación. A menudo cuestan menos de cinco dólares por sesión y desde luego lo valen.

Resumen

Recuerda, el ejercicio no sólo es bueno para ti, es necesario para ti. Es un tema de *quid pro quo*, es decir, mientras más trabajes en algo, más conseguirás. Así que señoras, si ya están haciendo ejercicio, tres hurras por ti, y si no empieza tan pronto como hables con el médico.

Algunos Posibles Beneficios del Ejercicio

- Baja la presión sanguínea en reposo
- Baja el colesterol total
- Aumenta el HDL
- Controla los niveles de glucosa en sangre; disminuye el uso de insulina
- Disminuye la ansiedad y la depresión
- Mejora la fuerza funcional, el equilibrio y la coordinación
- Mejora la autoestima
- Evita el envejecimiento prematuro
- Mejora la densidad ósea
- Mejora el bienestar psicológico y social
- Mejora las relaciones sexuales
- Disminuye la grasa corporal y el peso

Objetivos de la Rehabilitación Pulmonar

- Controlar o aliviar los síntomas y complicaciones respiratorias
- Aumentar la tolerancia al ejercicio
- Disminuir la ansiedad y la depresión
- Aprender la manera de llevar a cabo las actividades diarias
- Mejorar la calidad de vida
- Mejorar la independencia y la confianza en una misma

- Reducir los ingresos hospitalarios
- Promover la interacción social y recreativa
- Aumentar las opciones laborales
- Asegurar el bienestar cardiaco con niveles adecuados de O₂

Cuando entras en un programa de rehabilitación tienes que tener algo muy claro: tú eres la persona que tiene que hacer la rehabilitación. Los trabajadores del centro donde vayas te ayudarán y te guiarán, pero el éxito de la rehabilitación dependerá del esfuerzo que tú le pongas. Ve siempre con actitud positiva y no tan sólo porque tengas que ir. Ve porque quieres estar sana, ve y hazlo lo mejor que puedas.

3.3 Escala Borg de Percepción del Esfuerzo

La escala Borg de percepción de esfuerzo (Borg RPE scale, @ Gunnar Borg, 1970, 1985, 1994, 1998) se usa de diferentes formas, como la citada en la sección de rehabilitación pulmonar, en muchos centros de rehabilitación. Aquí te la damos completa, junto con unas notas que te explicarán mejor los distintos niveles.

Escala Borg de Percepción de Esfuerzo

- 6 Ningún esfuerzo
- 7.5 Extremadamente ligero
- 9 Muy ligero
- 11 Ligero
- 13 Algo duro
- 15 Duro (fuerte)
- 17 Muy duro
- 19 Extremadamente ligero
- 20 Esfuerzo máximo

9 es “ejercicio muy ligero”. Para una persona sana es como caminar a su paso normal durante unos minutos.

13 es “Algo duro” pero todavía te sientes bien como para continuar.

17 es “Muy duro” o extenuante. Las personas sanas pueden seguir, pero se tienen que esforzar. Se hace duro y la persona se siente muy cansada.

19 es “Extremadamente duro” o extremadamente extenuante. Para la mayoría de la gente este nivel de ejercicio es el más extenuante que jamás hayan experimentado.

3.4 Ejercicio en Casa

No todas las mujeres van a rehabilitación pulmonar nada más ser diagnosticadas con LAM. Muchas caminan a diario, ya sea en la calle o en una cinta continua, otras montan en bicicleta o juegan al tenis. Pero si no estás en una clase monitorizada, aquí hay algunos consejos que te ayudarán a tener un programa de ejercicios.

- No te sientas culpable si durante unos días no has hecho ningún trabajo. Recuerda que te has saltado el ejercicio y empieza otra vez, no te sientas culpable y recuerda que el resto de tu vida empieza hoy.
- Marca el calendario. Planea tu rutina de trabajo al igual que planeas tu vida. Escribe tu rutina y dedícale al menos 30 minutos al día tres veces a la semana.
- Recuerda el sistema de la compañía. Si has intentado hacer ejercicio sola y lo has dejado, búscate un compañero de ejercicio o apúntate a una clase. Fallar es fácil cuando estás trabajando sola, pero si lo haces con alguien, es más difícil de cancelar y recuerda que empezar es tener media batalla ganada.
- Engañate con un trabajo de cinco minutos. Si 30 minutos son demasiados y te sorprendes a ti misma diciéndote que no tienes tiempo, trabaja durante cinco minutos o diez, una vez que empieces es fácil que continúes. Tómalo con calma, una de las razones por las que la gente deja el ejercicio es porque intentan hacer demasiado desde el primer momento. Se exigen demasiado.

Es muy simple. ¡¡¡TRANQUILA Y CON CONSTANCIA!!!

Y como siempre:

HABLA CON TU MÉDICO ANTES DE EMPEZAR CUALQUIER PROGRAMA DE EJERCICIOS

3.5 El Instituto Nacional de Salud

El NIH, situado en Bethesda, Maryland (E.E.U.U.), es la agencia biomédica de investigación del Gobierno Federal de Estados Unidos. La investigación LAM comenzó allí en 1996. Mucha gente se refiere al NIH como el NHLBI, el Instituto Nacional de sangre pulmón y corazón. El NHLBI es uno de los cerca de veintidós institutos que forman el NIH. El NHLBI está llevando a cabo un protocolo LAM. Con este programa de investigación de LAM se va a estudiar el desarrollo y el curso de LAM a nivel celular y molecular.

Muchas pacientes LAM participan en este protocolo de investigación y viajan a Bethesda cada seis meses para tener una evaluación. Al llegar a las pacientes admitidas en el centro clínico se les hacen diversas pruebas que pueden incluir, trabajo de laboratorio, radiografías de tórax, TACs, resonancias magnéticas, pruebas de función pulmonar, electrocardiogramas, densimetrías óseas, prueba de ejercicio, ecografías abdominales.

Las pacientes pueden rechazar cualquier prueba con la que se sientan incómodas, pero la mayoría de las mujeres participan totalmente, sabiendo que su colaboración puede llevar al hallazgo de una curación para LAM. Los resultados de estas pruebas son recogidos en una base de datos que será una piedra angular para la investigación y el tratamiento.

El protocolo se fija de modo que tienes una visita larga y una visita corta cada año. Durante la visita inicial y en la visita larga anual, te harán la mayoría de las pruebas, y puede que te tengas que quedar cuatro o cinco días. La visita corta puede durar un par de días y generalmente consiste en una serie de pruebas de laboratorio, TFP, ECG, y una placa de tórax. Te notificarán la fecha de tu visita al NIH unos dos meses antes de la fecha. No dudes en llamar al NIH en caso de tener que cambiar la fecha. Nadie espera que faltes al cumpleaños de tu hijo o al aniversario de tus padres para estar en el hospital. Pero avísales con tiempo si tienes que cambiar la fecha de admisión. El personal tiene que confirmar el horario de tus pruebas, y no podrán cambiarlas si esperas hasta el último minuto. Si tienes un horario muy apretado, el personal del NIH te las hará en un tiempo mínimo para que puedas volver con tu familia o a tus obligaciones lo antes posible.

Cuando te dieron un diagnóstico, probablemente te hicieron más pruebas de las que jamás pensaste que pudieran existir. ¿Por qué demonios hay que seguir haciendo pruebas en el NIH? Obviamente, la mayoría de las mujeres no van porque les guste hacerse más pruebas. Al principio muchas iban porque sus propios médicos no sabían lo suficiente sobre LAM. Estas mujeres tenían millones de preguntas sin contestación, y el NIH está considerado como la fuente principal de información sobre LAM. Ahora, muchas mujeres continúan el protocolo porque lo disfrutan.

Estas pruebas son gratis para pacientes LAM que participan en el protocolo. La estancia clínica, comidas, transporte y cualquier otra cosa menos los souvenirs son gratuitos. Las pacientes extranjeras, sin embargo, deben pagar su propio transporte a Estados Unidos, pero una vez allí recibirán todos los beneficios gratuitamente.

El NIH es un lugar donde puedes buscar respuesta a cualquier pregunta que tengas; la plantilla de trabajadores está formada por especialistas en LAM. Es un lugar de reunión donde charlar con otras mujeres con LAM que entienden exactamente cómo te sientes, y es un refugio donde expresar tus miedos. Y el NIH puede ser un lugar donde pasar un buen rato.

¿Pasar un buen rato en un hospital? Si! Todo el personal: los técnicos, enfermeras, y doctores, son increíblemente amables y te ofrecen un gran apoyo. Entienden que les estás ayudando con su investigación, y te tratan como a un huésped, los médicos y enfermeras te dedican todo el tiempo necesario, tiempo que nunca podrías pasar con tus médicos si estuvieras en casa. Pero cuando has terminado con tus pruebas del día, puedes salir y reunirte con otras pacientes LAM que están allí contigo. Muchas de estas mujeres están allí para ver a viejas amigas, amigas que han encontrado en el NIH.

Generalmente, entre ocho y diez pacientes LAM estarán en el NIH contigo. Estas mujeres estarán en diversas etapas LAM. Puedes encontrar mujeres recién diagnosticadas, mujeres que han tenido un trasplante de pulmón, mujeres que están estables y que apenas han visto su rutina diaria afectada, no permitiendo que LAM gobierne sus vidas. Puedes sentarte a hablar con estas mujeres, o puedes unirte a ellas en las actividades ofrecidas por el NIH. Te animan a que uses ropa cómoda y a pasar el tiempo libre de la manera que elijas. Si te gusta la artesanía en el piso catorce hay un sitio muy bien abastecido para hacerla. Para los amantes de los perros, se permiten visitas ocasionales de tus perros. Incluso se ofrecen cursos de Tai-chi y de relajación. El hecho de salir a explorar el exterior puede también ser una aventura. Y, si tienes tiempo suficiente, puedes salir y tomar el metro para ir a Washington, DC., y visitar la capital de nuestra nación, o simplemente puedes ir a Bethesda para tomar una agradable cena.

Es natural estar nerviosa por la primera visita al NIH. Para calmar tus temores, eres libre de traer a tu marido, tu pareja, u otro miembro de la familia, o amigo. Aunque tu compañero no puede quedarse durante la noche, pero pueden encontrar alojamiento para cualquier presupuesto en la zona de Bethesda. El personal del NIH puede incluso encontrar alojamiento barato en hogares privados si lo necesitas.

Después de la visita inicial, muchas mujeres quieren volver solas al NIH. Encuentran más fácil hacerlo sin tener que tomar en cuenta las necesidades de otra persona.

¿Te preocupa el coste del viaje al NIH? No te preocupes. El NIH paga el transporte a las pacientes LAM que viven en los Estados Unidos y en Canadá. Las pacientes de otros países tienen que pagarse su transporte y aquellos que participan en el estudio tendrán los viajes dentro de Canadá o de los EE.UU. pagados por el NIH. Después de que te hayan programado la cita, puedes llamar al NIH y reservar el vuelo u otro modo de transporte. Si lo prefieres puedes viajar en coche, tren, o autobús. Si viajas en coche, te pagarán el kilometraje. Si vienes en avión, hay autobuses gratis desde el aeropuerto. Para las que están con oxígeno, un conductor del NIH, con oxígeno listo para ti, te estará esperando a tu llegada para llevarte directamente al NIH.

Otra ventaja para participar en el estudio es que el NIH da a cada mujer que participa en el protocolo tres meses de medicamentos relacionada con el protocolo de manera gratuita (para medicamentos que se tengan en el NIH). El medicamento gratuito es un verdadero incentivo para muchas mujeres que tienen que pagarse sus propios medicamentos o que tengan un co-pago fuerte. El NIH también da tres meses de medicamentos gratuitos y que estén disponibles en el NIH a aquellas pacientes que han tenido un trasplante pulmonar.

Al término de tu estancia, tendrás una entrevista con uno de los médicos y uno de los enfermeros que tuvieras designados. Estos dos profesionales te darán un resumen de los resultados de tus pruebas y te darán cualquier recomendación que tuvieran. Después te pedirán que les hagas preguntas y se tomarán todo el tiempo necesario para contestarlas. Cuando salgas del NIH, te darán una copia de la mayoría de los resultados de tus pruebas: función pulmonar, análisis de sangre y orina, y los resultados de la prueba de esfuerzo. Con frecuencia, estos resultados pueden sustituir los de los que te hacen en tu hospital de referencia, y no tendrás que pagar las pruebas hechas en el NIH. Una copia de estos resultados, junto con un informe se le envía a tu médico. Se aconseja visitar al médico personal para ver los resultados y, para que basándose en las recomendaciones del NIH, pueda planear cualquier cambio en tu tratamiento o en tu plan de vida.

Casi todas las pacientes LAM sienten momentos de desesperación de vez en cuando. Al no tener un tratamiento ni un pronóstico seguro es comprensible que a veces se encojan y digan: "no se puede hacer nada." Bien, el NIH es definitivamente lo más positivo e importante que una puede hacer. ¡El equipo sanitario es fantástico, la información muy valiosa, el coste es prácticamente nulo, y es divertido!

Da el paso que ya han dado otras muchas pacientes LAM: hazte parte del protocolo del NIH. Llama a la enfermera a cargo del estudio al 877-644-5864 (elige la función tres en el menú) para presentarte y preguntar lo que necesitas para enrolarte en el estudio. Estarás encantada de hacerlo.

Puedes saber más sobre el Instituto Nacional de Salud visitando la página web del NIH en <http://www.nih.gov>. Para ver si tu perfil es válido para el protocolo LAM, mira en <http://clinicaltrials.gov>, y en el tipo de enfermedad escribe en LAM o Lymphangiomyomatosis.

3.6 Joyas de Identificación Médica.

Cuando una persona tiene una enfermedad como LAM a veces necesita cuidados urgentemente, la joyería de identificación médica es una buena idea. Generalmente se trata de una pulsera o una cadena con una placa que lleva grabada información sobre el portador. Hay muchos sitios donde conseguir este tipo de joyas, muchos almacenes venden algunas genéricas que tienen inscripciones de enfermedades como la diabetes, el asma y las alergias a medicamentos. También se puede elegir modelos en los que dice: “mire la tarjeta en mi cartera” Todas estas pulseras o cadenas vienen con tarjetas con información para llevar en la cartera o el monedero. En estas tarjetas se pueden completar datos adicionales como tu nombre, dirección y teléfono, el nombre y el teléfono de tu médico. Las farmacias normalmente tienen formularios para pedir este tipo de joyería con grabados especiales para enfermedades raras o con información médica adicional. Si no puedes encontrar estos formularios, llama al departamento de referencia de tu biblioteca y pídeles que te ayuden a localizar una compañía, o bien teclea “joyería médica” en cualquier buscador.

Si estás en el protocolo LAM del NIH, probablemente te hayan dado una de estas pulseras en tu primera visita, pero los trabajadores del NIH también te pedirán que lleves siempre en tu cartera y a mano en todo momento una tarjeta o bien que te hagas una pulsera más específica. Puedes elegir entre una gran gama de estilos o precios. Hay también firmas que trabajan este tipo de joyería. Una de estas firmas es MedicAlert®. Puedes contactar con ellos en <http://medicalert.com> o llamarles al 888-633-4298 (gratis) para pedir su catálogo. La joyería de MedicAlert está en contacto con una notificación al servicio de emergencia médica en alerta las veinticuatro horas del día. Puedes tener este servicio por unos 30-40 dólares el primer año y \$15 los años siguientes junto con la joya que elijas, la compañía tiene tus informes médicos en un archivo por si hubiera una emergencia. El número gratuito de la compañía está grabado en la pieza junto con la información personal.

Junto con el servicio de alerta, MedicAlert® guardará instrucciones confidenciales tuyas que puedan estar disponibles veinticuatro horas, en caso de emergencia. El precio de este servicio es de aproximadamente \$20 anuales. Lourens Hope, otra compañía, también está especializada en pulseras de identificación médica. Aunque muchas pacientes prefieren piezas que no parezcan tan institucionales, debes asegurarte de que mantengan una cierta apariencia “médica” para que llame la atención del personal sanitario y puedan encontrar la información. Puedes visitar la página web de Lauren’s Hope en <http://www.laurenshope.com> o llamar al 800-360-8680 si necesitas ayuda para hacer un pedido, una grabación o simplemente hacer alguna pregunta.

Si quieres ver alguna de estas joyas antes de comprar, busca almacenes en tu zona, especialmente en grandes centros comerciales, que vendan artículos grabados con bolígrafos, tazas, y otros regalos. La joyería de identificación médica suele estar a la venta en estos establecimientos aunque a precio muy alto, pero si compras allí puedes ver lo que compras y el personal te podrá dar información sobre cualquier artículo

¿Qué Grabar en la Joya?

Algunas pacientes LAM ponen “Linfangioleiomiomatosis” e incluyen una frase como “enfermedad pulmonar” ya que LAM es muy rara. También puedes añadir “posible fracaso pulmonar” si eres dada a neumotórax. Incluso puedes añadir “pleurodesis” si has sido intervenido en algún pulmón para prevenir una posible punción durante algún procedimiento médico. Ten cuidado con las palabras que elijas porque no todo el personal sanitario está familiarizado con palabras que forman parte de tu vocabulario normal. Puedes considerar el hecho de poner “fracaso pulmonar” en lugar de “neumotórax” y “pulmón adherido a pared torácica” en lugar de “pulmón pleurodizado” Por último, añadir el número de tu médico puede ser útil.

Si has sido transplantada, la mayoría de los centros piden que lleves una identificación médica, detallando tu condición médica. La información que se puede incluir es tu nombre, el órgano que se te ha trasplantado, el hecho de que estés tomando inmunodepresores y el número de teléfono gratuito de la oficina de trasplantes.

Consejos

Mucha gente cree que estas pulseras o collares no son en absoluto molestas, y las usan todo el tiempo. Otras personas sólo las llevan cuando salen. Algunas mujeres llevan breves historiales médicos, con la medicamentación actual, alergias a medicamentos

y nombres y números de teléfono de emergencia en la cartera. Tanto las pulseras como los collares, las tarjetas y los historiales médicos son buenas ideas, así que, elige las opciones que mejor se ajusten a tus necesidades. Piensa en el número de viajes que haces y en cuántas ocasiones podrías estar en una situación en la que necesites confiar en la ayuda de un extraño. Tu tipo de vida debe ayudarte a determinar cómo identificarte como la persona especial que eres: una paciente LAM.

3.7 Estar Preparada

Tener un problema médico crónico te puede complicar la vida de una manera en la que nunca pensaste cuando te diagnosticaron. Por ejemplo, si necesitas ir a urgencias y estás tan falta de aire que ni siquiera puedes hablar, los médicos necesitan saber algo sobre ti, tu estado general y la medicamentos que tomas. Esto es así para todo el mundo, pero tu historia médica es probablemente un poco más complicada que la de una persona normal.

Viajar puede causar problemas si olvidas llevar tu medicamentos, si te quedas sin oxígeno o si el concentrador que has alquilado es defectuoso.

Para ayudarte en tus entradas en urgencias y en hacer que los viajes sean mejores, hemos recopilado algunos consejos que te facilitarán la atención de gente que no sabe nada de ti. También hemos incluido algunas páginas que pueden ser copiadas para que las rellenes y puedas tener tu información vital a mano. Lleva esto contigo cuando vayas a urgencias, de vacaciones o cuando visites a un médico por primera vez.

Para Urgencias

- Ten toda la información médica en un sitio donde pueda ser fácilmente localizada por tus familiares o amigos, y asegúrate de que sepan dónde está.
- Ten una copia de esta información en el coche.
- Lleva una breve descripción de tu diagnóstico en la cartera, en un sitio fácilmente visible.
- Lleva una tarjeta de prepago telefónico con saldo.
- Procura llevar música de relajación que puedas oír con unos cascos o un buen libro.
- Lleva tu tarjeta del seguro médico.
- Lleva algún tipo de identificación médica.

Para Viajar

Todo lo que hemos dicho anteriormente también se debe aplicar en este punto, y además:

- Dale a algún amigo otra copia de tu información médica, por si pierdes la tuya.
- Lleva medicamentos de sobra por si hay retrasos o por si te pierden el equipaje.
- Lleva toda la medicamentos en tu bolsa de mano, nunca la factures junto con el equipaje.

- Lleva recetas de oxígeno suplementario firmadas por tu médico.

58

- Llévate el nombre y número de teléfono de tu proveedor habitual de oxígeno y del que te vaya a proveer durante el viaje.

Información General

Deberías saber tu talla y peso, tu presión sanguínea y temperatura habitual y tú tipo de sangre. Anota los cambios recientes de medicamentos, tales como cambios de dosis o adicción de algún medicamento nuevo. Estate preparada para poder decirle al médico cuando fue tu última gripe o la última neumovax (vacuna neumocócica) o si has tenido algún tratamiento médico últimamente, análisis, visitas al dentista. Otras cosas a tener a mano son copias de tus TACs (el NIH está enviando CDs con copias de los últimos) y los rayos-x y TFP si es que te han hecho. Si has tenido un trasplante, las espirometrías son muy útiles para cualquier médico que esté en urgencias.

Finalmente si has declarado algún tipo de instrucciones, notifica su existencia al equipo médico, o mejor aún, dales una copia y diles donde está el documento original.

Todos estos preparativos pueden parecer excesivos y te podría parecer que no todos son necesarios en todo momento. Puede que algunas no se vayan a necesitar nunca, pero pensar lo que el médico precisará saber y reunirlo todo para que sepan cómo tratarte si lo necesitas mientras viajas, te dará una gran sensación de seguridad al saber que estas preparada para una emergencia.

Información personal

Nombre: _____

Dirección: _____

Teléfono fijo: _____

Teléfono del Trabajo: _____

Fecha de Nacimiento: _____

Nº Seguridad Social: _____

Persona Contacto: _____

Parientes acompañantes: _____

Teléfonos: _____

Compañía de Alerta Médica: _____

Información del Seguro Médico

Compañía Aseguradora: _____

Dirección: _____

Número identificación: _____

Teléfono: _____

Número de Grupo: _____

Fax: _____

Consejo: Ten una copia de la tarjeta del Seguro médico a mano.
Información de tu Médico

Incluye todos tus médicos y el coordinador de trasplante:

Nombre: _____ Especialidad: _____
Dirección: _____ Teléfono: _____
Fax: _____

Nombre: _____ Especialidad: _____
Dirección: _____ Teléfono: _____
Fax: _____

Nombre: _____ Especialidad: _____
Dirección: _____ Teléfono: _____
Fax: _____

MEDICAMENTOS

Medicamentos con receta

Medicamento Fuerza Dosis Hora de Toma Razón de toma

Medicamentos sin Receta

Medicamento Fuerza Dosis Hora de Toma Razón de toma

Vitaminas y Suplementos de Herbolario

Producto Fuerza Dosis Hora de Toma Razón de toma

Oxígeno Suplementario

Cuando: _____ Caudal en litros: _____

Cuando: _____ Caudal en litros: _____

Proveedor de Oxígeno: _____ Teléfono: _____

Farmacia

Nombre: _____ Teléfono: _____

Dirección: _____ Fax: _____

Alergias

Si no tienes alergias, usa las siglas AMNC (Alergia Medicamento No Conocida) o AANC (Alergia Alimentaria No Conocida).

Medicamento:	_____	Reacción:	_____
Medicamento:	_____	Reacción:	_____
Medicamento:	_____	Reacción:	_____
Medicamento:	_____	Reacción:	_____
Alimento:	_____	Reacción:	_____
Alimento:	_____	Reacción:	_____
Alimento:	_____	Reacción:	_____
Alimento:	_____	Reacción:	_____
Otras:	_____	Reacción:	_____
Otras:	_____	Reacción:	_____

(Otras alergias pueden incluir alergia al látex o incluso a factores del medio ambiente.)

Historial Médico (Cita primero la información más reciente)

Linfangioleiomiomatosis (LAM)

Fecha del Diagnóstico: _____

Para más información Sobre LAM, contactar con:

The LAM foundation
10105 Beacon Hills Drive
Cincinnati, OH 45241
513-777-6889
lam@one.net
<http://lam.uc.edu>

Otros Problemas Médicos:

Neumotórax

Fecha: _____ Lado: _____

Tratamiento: _____

Fecha: _____ Lado: _____

Tratamiento: _____

Quilotórax

Fecha: _____ Lado: _____

Tratamiento: _____

Hospitalizaciones

Dónde: _____ Fecha: _____

Causa: _____

Dónde: _____ Fecha: _____

Causa: _____

Dónde: _____ Fecha: _____

Causa: _____

Intervenciones Quirúrgicas

Intervención: _____ Fecha: _____

Dónde: _____

Intervención: _____ Fecha: _____

Dónde: _____

3.8. Identificación de Discapacitado para Vehículo

¿Cansada de cargar el oxígeno largas distancias para ir del coche a las tiendas? Y si no necesitas oxígeno, pero aún así ¿te sientes cansada sólo por ir a comprar? ¿Te ayudaría una calcomanía o placa de discapacitada a aparcar el coche más cerca? Si has contestado sí a alguna de estas preguntas, podrías optar a una de estas identificaciones para el coche.

No dudes en preguntarle a tu médico si podrías utilizar una de estas señales. Si para ti es duro hacer tus tareas diarias y el aparcar más cerca de los lugares de destino te puede ayudar, es posible que las cifras que muestran tus TFP sean las suficientes para facilitártela. Un chequeo rápido online por el estado de Michigan (http://www.michigan.gov/documents/bfs-108_16249_7.pdf), te dirá si hay un criterio suficiente para la solicitud de la pegatina o placa, en otros sitios el proceso es muy similar:

La paciente tiene una enfermedad pulmonar por la cual el volumen espiratorio forzado por segundo, medido en una espirometría es menor a un litro, o por el cual, la tensión de oxígeno arterial es menor de 60mg/hg en reposo. O se

puede entender que la paciente tiene dependencia de una fuente de oxígeno distinta a la del aire normal.

Muchas mujeres con LAM se ajustan a estos requisitos, y tú podrías ser una de ellas. La oficina local que concede estas pegatinas te informara del proceso a seguir. Normalmente este proceso supone que tienes que presentar un informe de tu médico, después se procesará tu petición y te concederán la pegatina o placa, normalmente hay que pagar una pequeña tasa.

Una vez que tengas la identificación como discapacitada, legalmente puedes aparcar en una plaza reservada para discapacitados. Si aparcas en una y en ese momento no llevas oxígeno suplementario, alguien se te podría acercar para llamarte la atención por aparcar en una plaza reservada, estando sana. No te enfades ni te ofendas por ello. Hazle entender que no todas las discapacidades son visibles. Intenta cambiar esta experiencia negativa en una positiva. Procura tener a mano un folleto LAM en ocasiones como esta. Dáselo a todo el que te llame la atención y además ayúdaras a informar sobre LAM.

Y otro pequeño consejo: estas calcomanías y placas son muy atractivas para la gente deshonesto, asegúrate de dejar el coche bien cerrado, y si llevas una placa además de la pegatina, deja la placa en la guantera del coche o en algún sitio poco visible o puede que al volver al coche te encuentres con que te la han robado. Puedes conseguir otras placas en la oficina de tráfico, pero te evitarás el problema de tener que ir a solicitarla.

3.9 Mantenerse Sana

¡Pues bien! Tienes LAM. ¿Qué vas a hacer? Obviamente, no hay muchas cosas que puedas hacer porque se sabe muy poco de esta enfermedad, pero puedes intentar mantenerte lo más sana posible. Aquí hay unas cuantas cosas que puedes hacer.

Una: NO FUMAR. Si fumas, tienes que dejarlo. Fumar cualquier cosa, desde tabaco a marihuana, sólo consigue que tus pulmones empeoren. También hay que evitar el humo de segunda mano. Recuerda, tienes todo el derecho a disfrutar de aire sin humo en casa o en la oficina.

Dos: VIGILA TU DIETA. Muchas mujeres con LAM posiblemente no necesiten una dieta especial, pero todo el mundo tiene que comer sano, esto incluye comer cinco raciones o más de frutas y verdura al día. Come proteínas y añade alimentos ricos en calcio a tu dieta para que te ayuden a mantener la densidad ósea (La mayoría de pacientes LAM sufren osteoporosis en algún grado y/o osteopenia), también debes limitar la ingesta de azúcares y grasas.

Como se supone que los estrógenos tienen un papel muy importante en esta enfermedad, muchos médicos recomiendan que las pacientes LAM eviten productos con soya ya que tienen grandes cantidades de fito-estrógenos. Los fito-estrógenos que están naturalmente en algunas plantas, pueden tener su importancia para LAM.

Los investigadores aún no saben si estos estrógenos vegetales son perjudiciales para las mujeres LAM, pero comer estos productos, al igual que cualquier otro, con moderación puede ser una buena idea.

Si tienes problemas para respirar después de las comidas, intenta hacer cinco o seis comidas menos cuantiosas en lugar de las habituales tres copiosas.

Muchas veces si el estómago está demasiado lleno, el diafragma no tiene sitio para expandirse y puedes notar dificultad para respirar.

Para aquellas mujeres que tienen problemas con el quilo, (ver la sección “Efusión Pleural” y “Quilotórax”) seguir una dieta baja en grasas puede resultar esencial para mantener la producción de quilo al mínimo. Si tienes este problema, consulta con tu médico o con el personal del NIH para saber mejor como controlarlo. Si participas en el protocolo del NIH puedes pedir una cita con un dietista para que te enseñe a minimizar este problema. Otro incentivo para comer bien y con moderación es que las mujeres candidatas a trasplante necesitan un peso dentro de los límites normales. Si te acercas al momento del trasplante, intenta ganar o perder peso según sea tu caso, para estar en un peso adecuado cuando llegue el momento.

Tres: EJERCICIO. El ejercicio puede ser lo más importante que puedes hacer para estar en un nivel de salud óptimo. Procura estar lo más activa posible. Las mujeres con LAM saben lo difícil que es esto, pero aquellas que hacen ejercicio tienden a tener menos problemas que las que no lo hacen. Nadie espera que corras la maratón, pero si empiezas, poco a poco te pondrás en forma, y podrás hacer todas las tareas con más facilidad. El ejercicio maximizará la habilidad de tu cuerpo para absorber el oxígeno, incrementará tu energía, y conseguirá que seas una mejor candidata al trasplante. Para empezar un buen programa de ejercicio, consulta con tu médico sobre la rehabilitación pulmonar.

Cuatro: DUERME MUCHO. Las horas de sueño suficientes y una siesta durante el día, si la necesitas, son esenciales para tu salud. Puede que tu neumólogo te recomiende oxígeno suplementario mientras duermes. Si lo necesitas, úsalo. El O2 nocturno puede significar una gran diferencia en tu estado general durante el día.

Cinco: EVITA EL ESTRÉS. Naturalmente, esto es más fácil de hacer que de decir, pero deberías encontrar la manera de rebajar el nivel de estrés ya sea sentándote a tomar una segunda taza de té, yendo a clases de yoga o al cine. Intenta llevar el estrés de una manera sana.

Seis: PROGRAMA VISITAS REGULARES A TU MÉDICO. Al tener LAM, los problemas más pequeños se pueden convertir en grandes muy rápidamente. Visitas regulares a tu médico y a tu dentista te pueden ayudar a evitar muchos problemas potenciales y a que no crezcan los pequeños problemillas que tengas.

Siete: TOMA LOS MEDICAMENTOS TAL Y COMO TE LOS RECETEN. Las medicinas funcionan mejor cuando se toman según te indiquen. No intentes saltarte la toma de una pastilla ni tomar alguna extra. Y no dejes los antibióticos hasta que el tratamiento este finalizado, a menos que te lo indique tu médico.

Ocho: VACÚNATE CONTRA LA GRIPA (Influenza). Muchos médicos recomiendan la vacuna contra la gripe a todos sus pacientes de riesgo, es decir, a aquellos que tienen alguna enfermedad crónica, especialmente de corazón o respiratoria. De manera que tú, como paciente LAM deberías considerar vacunarte anualmente contra la gripe. Es especialmente importante si tienes un tipo de trabajo en el que estés en contacto con mucha gente, por ejemplo en un colegio o centro de salud. La vacuna de la gripe se pone como protección contra el virus de la influenza, una enfermedad vírica que afecta al aparato respiratorio. Normalmente la vacuna se pone en octubre o a primeros de noviembre porque la temporada de gripe suele empezar a últimos de noviembre y dura hasta abril. El cuerpo necesita tiempo (unas dos semanas) para hacerse inmune, revisa con tu médico cuando deberías vacunarte.

En principio, si quieres que la vacuna te proteja completamente deberías ponértela al principio de la temporada, pero no dudes en ponértela en cualquier momento durante la temporada de gripe.

Para mucha gente sana, la enfermedad dura entre tres y siete días, pero la población menos sana puede tener casos más severos que incluso pueden necesitar hospitalización.

Como hay diferentes tipos de gripe, se necesita una vacuna cada año. La vacuna anual se desarrolla para proteger a la población de las tres cepas principales que se espera para esa temporada. No puedes sufrir la gripe por causa de la vacuna, pero puedes tener dolor en el lugar de la vacuna, dolor general o incluso un poco de fiebre después de la vacuna. Comenta con tu médico para asegurarte de si debes ponerte la vacuna anual.

Nueve: PONTE LA VACUNA NEUMOCÓCICA (neumovac). Muchos médicos ahora recomiendan a sus pacientes de riesgo, los que tienen enfermedades crónicas de corazón o respiratorias, que se pongan la neumovac. Normalmente es una única inyección de una sola dosis para evitar que la gente padezca neumonía. Pero aunque una única dosis es suficiente para la mayoría de la gente, a veces se recomienda una revacunación a aquellas personas que tienen cierto tipo de condición crónica.

Pregúntale a tu médico con qué frecuencia deberías ponerte esta vacuna. Esta inyección es una inmunización contra la pneumoniae streptococcus una bacteria que causa neumonía y meningitis. Sin embargo no te protegerá contra las neumonías víricas. Al igual que con la vacuna de la gripe puedes estar dolorida y tener algo de fiebre después de la vacuna. Pero es más fácil tratar esos síntomas que una neumonía.

Diez: SÉ POSITIVA. ¿Cómo? Intenta aceptar tu vida ahora. Aprovecha cada día y vive el momento. Si estás demasiado ansiosa y deprimida, busca ayuda en tus familiares y amigos o de un profesional. Si no tienes sentido del humor, desarróllalo. El humor te ayuda a ver las situaciones desagradables de manera diferente y a menudo consigue que las lleves mejor.

Este viaje no tienes porque hacerlo sola. Hay todo un ejército luchando a tu lado. Sue Byrnes y toda la Fundación LAM están siempre buscando la manera de ayudar a las mujeres con LAM en su esfuerzo con esta enfermedad. Los científicos e investigadores están intentando desvelar los secretos LAM y están continuamente desarrollando nueva investigación LAM.

Capítulo Cuatro

Posibles Problemas y Soluciones

- 4.1 Neumotórax y su Manejo
- 4.2 Efusión Pleural y Quilotórax
- 4.3 Angiomiolipomas
- 4.4 Osteoporosis

4.1 Neumotórax y su Manejo

¿Que es un neumotórax? En los términos más sencillos posibles, un neumotórax o colapso pulmonar es una fuga de aire (pneumo) de los pulmones a la cavidad torácica. Esta fuga de aire cambia la presión entre la pared torácica y los pulmones y hace que el pulmón se desinfle y se colapse.

Una respuesta más compleja es que un neumotórax es la ruptura de un quiste o bulla justo debajo de la superficie del pulmón. El aire que se escapa, queda atrapado en la cavidad torácica, presiona la parte externa del pulmón haciendo que se colapse. Básicamente siempre que uno de estos quistes en la superficie de los pulmones estalla dejando que entre aire en la cavidad torácica, el pulmón puede colapsarse. A menudo este colapso es sólo parcial, pero aunque sea parcial, sentirás dolor y dificultad para respirar. Cuando ocurre un neumotórax grande y se colapsa una buena parte del pulmón o todo el pulmón tendrás mucho dolor y una gran dificultad para respirar. Dos tercios de las pacientes LAM han tenido un neumotórax y muchas mujeres con LAM han tenido múltiples neumotórax (neumotórax recurrente)

Detección

Generalmente los rayos-x muestran un neumotórax. Sin embargo, si el neumotórax es muy pequeño, puede ser difícil de diagnosticar. Si has ido a urgencias con dolor y dificultad para respirar y los rayos-x no muestran colapso, explícale al personal médico que tienes una enfermedad pulmonar y que el neumotórax es una complicación normal en LAM. Si es necesario pídeles que te atienda un neumólogo. Pídele a éste que vea tu radiografía y que te examine. A menudo un colapso pequeño es muy difícil de detectar en una radiografía normal. Puede que necesites un TAC.

Tipos y causas de neumotórax.

Hay dos tipos de neumotórax, primario y secundario. Un neumotórax espontáneo primario puede estar causado por un hecho traumático tal como una herida penetrante en el pecho. Otras veces el neumotórax puede ocurrir espontáneamente sin razón aparente.

Un neumotórax espontáneo secundario está normalmente asociado con alguna enfermedad pulmonar. Las enfermedades que afectan los pulmones, como LAM, esclerosis tuberosa, enfisema y la fibrosis quística, pueden debilitar la estructura de los pulmones y de las vías aéreas, permitiendo que ocurran neumotórax espontáneos. Un neumotórax inexplicable, o una serie de ellos, a menudo dispara la búsqueda de alguna enfermedad pulmonar de tipo LAM.

Hay dos objetivos al tratar un neumotórax. El primero y más inmediato es sacar el aire del espacio entre el pulmón y la pared torácica (espacio pleural) para que el pulmón se pueda volver a inflar o expandir. El segundo, aunque igualmente importante, es prevenir que el neumotórax se repita. Se deben sopesar estos dos objetivos a la hora de elegir el tratamiento.

Observación

Un pequeño neumotórax, que afecte solo al 10-15% del pulmón, puede no requerir intervención. A menudo sólo se necesita reposo y oxígeno para resolver el problema. Algunos médicos piensan que una concentración alta de oxígeno suplementario es útil, pero hay veces en que simplemente hacen que el respirar sea más cómodo. Los médicos normalmente recomiendan dejar un tiempo para ver si el neumotórax se resuelve por sí mismo antes de buscar un tratamiento. Recuerda: un colapso pulmonar puede ser peligroso, de manera que no esperes demasiado, especialmente si estás realmente incomoda.

Tubo de Tórax

Si el neumotórax es muy pequeño o si no se resuelve rápidamente por sí mismo, lo siguiente a hacer es insertar un catéter, o tubo de tórax, o drenaje torácico, para sacar el aire. En este proceso se inserta un pequeño tubo hueco de plástico en la pared pectoral, entre las costillas y hasta el espacio pleural, para permitir que el aire salga. Al salir el aire el pulmón se re-expande. Este procedimiento normalmente se hace con anestesia local, es normal sentir algo de dolor o incomodidad y hay riesgo de sangrado y de infección. Aunque el tubo es incómodo, es una buena primera medida para intentar resolver un neumotórax.

A veces, si la fuga de aire es persistente o hay que sacar el aire rápidamente, se puede conectar el tubo a un succionador que acelere el proceso. Si el catéter tiene que permanecer durante mucho tiempo en su sitio, se usa uno con una válvula Heimlich, en ese caso no se necesita succionador, esta válvula permite que el aire salga pero no que entre. Una fuga de aire mayor puede necesitar una intervención más seria.

Pleurodesis

Si después de un reposo o después de la inserción del tubo de tórax, no se resuelve el neumotórax, probablemente haya que considerar la pleurodesis. Este es un procedimiento que adhiere la parte externa del pulmón con la interna de la cavidad pectoral para evitar que el pulmón se vuelva a colapsar. Se puede hacer con muchas técnicas diferentes, y se usan muchos nombres diferentes. Aunque la pleurodesis no es un remedio total contra futuros neumotórax, generalmente

disminuye las probabilidades de sufrir otro.

69

Además si sufres otro neumotórax después de que te hayan hecho pleurodesis, el pulmón podrá colapsarse sólo parcialmente, y no se necesitaría intervenir.

Una vez realizada una pleurodesis, el catéter es más difícil de introducir; cualquier tubo pectoral que se inserte después de la pleurodesis tendrá que ser insertado con la ayuda de rayos-x o un TAC para que guíen el procedimiento.

Pleurodesis Química

La pleurodesis química se hace insertando productos químicos y agentes en el espacio pleural para causar la adhesión entre la pared pectoral y el cubrimiento del pulmón para sellar la fuga de aire. Se puede hacer a través de un tubo de tórax mientras estás despierto en una habitación de hospital o bien mediante cirugía con anestesia general. A veces se hace una mezcla de pleurodesis química y mecánica. Talco. Uno de los métodos más comunes de pleurodesis se hace con un catéter y talco quirúrgico, también existe talco líquido. A menudo cuando ya se tiene el catéter puesto, se recomienda el procedimiento con talco, una vez se ha sacado el aire se insufla talco por el catéter. El talco hace de agente esclerosizante, es decir hace que las dos superficies se endurezcan juntas, en este caso se quedan pegadas, durante el proceso se usa un succionador para sacar el aire que pudiera quedar en el espacio pleural. El talco a menudo produce sensación de quemazón, pero es un tratamiento muy efectivo y menos caro que la cirugía.

Otros químicos. Aunque el talco es el producto químico preferido para la pleurodesis, los médicos pueden también utilizar otros productos en el espacio pleural para adherir el pulmón a la pared. Aunque hace tiempo se usó mucho la doxiciclina, hoy en día la tetraciclina y la bleomicina son de un uso más común.

Pleurodesis Mecánica

La pleurodesis mecánica se lleva a cabo manualmente, la realiza un cirujano en quirófano, provocando una abrasión en la pleura de modo que cuando esta abrasión se cura, el pulmón se adhiere a la pared pectoral. Normalmente este procedimiento se hace en combinación con algún tipo de pleurodesis química.

Pleurectomía

Si la pleurodesis no funciona o hay neumotórax recurrente, puedes ser candidata a una pleurectomía total o parcial. Esta cirugía supone quitar la cubierta tanto del pulmón como de la pared pectoral para provocar que se adhieran.

Cirugía

Para hacer lo que acabamos de explicar, el médico necesita acceder a los pulmones, esto se puede hacer de dos maneras, mediante una toracotomía o una videotoracoscopia.

Toracotomía

Muchos procedimientos de pleurodesis necesitan una toracotomía, un término general que significa cirugía a pecho abierto. Ésta se usa para muchos y diferentes procesos. Mientras el paciente está bajo anestesia general, el cirujano torácico hace una incisión entre dos costillas, que normalmente va desde un costado del pecho hacia la espalda, esta incisión permite que el médico acceda al pulmón. La toracotomía se usa en la pleurodesis mecánica, en algunas químicas y para la pleurectomía.

El paciente normalmente necesita quedarse en el hospital, como mínimo, durante una semana tras la toracotomía, pero la recuperación completa puede llevar meses, durante la recuperación el paciente debe practicar técnicas respiratorias para evitar neumonías. Como en cualquier tipo de cirugía, las infecciones y hemorragias son un riesgo. Recuerda tomar la medicina contra el dolor que puedas necesitar.

Videotoracoscopia o VTC

La cirugía toracoscópica video asistida (VTC) es un procedimiento menos invasivo que una toracotomía. La VTC se hace usando una cámara de fibra óptica. En lugar de hacer una gran incisión, se hacen varias pequeñas, que se usan para insertar una cámara y otros instrumentos quirúrgicos, al contrario que una gran incisión, las pequeñas incisiones permiten que la recuperación sea más rápida en muchos casos. Por esa razón este sistema es el preferido para biopsias pulmonares y otras cirugías pulmonares siempre que sea posible.

Aunque el neumotórax y el neumotórax recurrente son muy comunes en LAM, a cada mujer le afecta de manera diferente. Habla con tu médico sobre las opciones para tu caso, fijándote tanto en el tratamiento inmediato como en las opciones para prevenir futuros episodios.

Recuperación tras el Tratamiento

Tras estos procesos hay que intentar evitar el dolor. Tus médicos te ofrecerán medicamentos, tómalos si los necesitas. Es mucho más difícil quitar el dolor una vez que es muy intenso que evitarlo en un primer momento. Sufrir innecesariamente no es nada heroico. Puedes sentir mucho dolor durante los primeros días, pero después será soportable. El dolor y la incomodidad seguirán un ritmo decreciente durante unas semanas.

Puedes sentir dificultad para respirar y cansancio durante unas semanas después de dejar el hospital, y puede que necesites un mes de descanso antes de empezar a trabajar. No te fuerces. No quieras provocar otro colapso pulmonar por no recuperarte bien. Aunque recuperarte del todo puede llevarte unas cuantas semanas, probablemente podrás hacer alguna de tus actividades normales antes de tu recuperación total. No conduzcas hasta que dejes de sentir dolor y tus tiempos de reacción sean los normales.

Una vez que la mejoría sea total, normalmente no quedan secuelas, aunque al principio tu manera de respirar te parezca rara, como si hubiera cambiado algo. Desafortunadamente la sensación de tirantez e incomodidad puede continuar durante meses después de una pleurodesis.

Consejos para una recuperación más fácil.

Duerme reclinada durante unos días o un par de semanas. Estar semi-incorporada puede ayudar ya que intentar levantar la parte superior de tu cuerpo puede ser doloroso. Pídele a alguien que te compre un sujetador mayor que tu talla habitual, tu pecho estará hinchado por la intervención y tu talla normal te apretará. No levantes objetos pesados hasta que el médico te diga que puedes hacerlo.

Trasplante tras la pleurodesis

A muchas mujeres les han dicho que un trasplante después de la pleurodesis es imposible. Aunque antes era así, ya no lo es. Muchas mujeres con LAM han tenido un trasplante de pulmón con éxito después de cualquier tipo de pleurodesis. Sin embargo si es cierto que la cirugía de trasplante es más complicada después de la pleurodesis.

Aunque la pleurodesis ya no imposibilita el trasplante, un pulmón que está adherido a la pared pectoral es más difícil de sacar, y su extracción también necesita más tiempo. Mientras más tiempo tarde cualquier tipo de cirugía, más tiempo tienes que estar con anestesia, y por lo tanto mayor es el riesgo de sangrado excesivo.

Para incrementar las opciones de éxito en el trasplante pulmonar, el cirujano puede sugerir la idea de trasplantar sólo un pulmón, es decir trasplantar aquel pulmón que no haya tenido una pleurodesis. Cualquiera que sea la decisión, puedes estar segura de que tu bienestar es la razón de mayor peso.

4.2 Efusión Pleural y Quilotórax

Como ya sabes LAM afecta a cada mujer de manera muy diferente. Algunas mujeres no tienen más síntomas que la dificultad respiratoria, mientras otras pasan por numerosos neumotórax, y también padecen angiomiolipomas renales.

Muchas pacientes LAM tienen efusión pleural, una fuga y acumulación de fluido en la cavidad pectoral. Algunas tienen este problema cuando se les diagnostica la enfermedad y otras lo sufren en el transcurso de ella. En general el Quilo es el fluido que más afecta a las pacientes LAM, así que este capítulo se lo dedicaremos al quilo y a los problemas que se derivan de él.

Quilo

Es un fluido lechoso compuesto por linfa y triglicéridos, y que a veces está ligeramente teñido con sangre. Todo el mundo produce quilo, dos o más litros al día, es un producto para la digestión. El quilo va normalmente por el sistema linfático de donde se drena al sistema circulatorio. En las pacientes LAM, la proliferación de células de tejido muscular blando, puede dañar u obstruir los vasos que llevan el quilo, haciendo que se debiliten y tengan fugas. Cuando el quilo cae en la cavidad pectoral, se denomina quilotórax.

Causas del quilotórax

Hay muchas posibles causas, incluyendo complicaciones post-operatorias y trauma en el cuerpo. Pero a veces el quilotórax aparece espontáneamente debido a los daños que enfermedades como LAM pueden producir en el sistema linfático.

Problemas con el quilo

La disfunción linfática en LAM es variada. El problema más normal por un derrame de quilo es el quilotórax, una condición resultante de la acumulación de quilo alrededor de los pulmones. El quilo en sí mismo no es un problema, pero lo es la presión que causa en el espacio pleural, alrededor de los pulmones, puede crear dificultad para respirar. El quilo puede afectar a otras partes del cuerpo:

- Quilo ascites: Quilo en el abdomen.
- Quiloptisis: Expulsar quilo al toser.
- Quiluria: Quilo en la orina.
- Efusión pericardial de quilo: quilo alrededor del corazón.

Síntomas y detección de quilo.

Si tienes cualquier tipo de drenaje lechoso o si experimentas una repentina y prolongada dificultad para respirar, puede que tengas algún problema de pérdida de quilo. Puedes notar que tu tripa o tus extremidades se hinchan a lo largo del día, o dolor y sensación de lleno en el pecho. Tos fiebre o simplemente el hecho de sentirte muy, muy cansada pueden ser síntomas de acumulación anormal de quilo en el cuerpo. Tu médico puede pedirte alguna de las pruebas normales para detectar la acumulación: medirse cuidadosamente a lo largo del día, peso o cintura; rayos-x, ultrasonido abdominal o pélvico, o un TAC..

Posibles tratamientos

Si la cantidad de quilo es pequeña, no se necesita ningún tratamiento pero si es importante puede necesitarlo.

Tú dieta

Puede que te recomienden seguir una dieta especialmente baja en grasas. Tu médico, un nutricionista o los médicos del NIH pueden diseñar una para ti. Esta dieta limitará tu ingesta de ciertas grasas. Muchas veces sólo con la dieta es suficiente para controlar el quilo, y además contribuirá a que tengas mejor estado general. Si el control del quilo te quita muchos nutrientes necesarios para el cuerpo, puede que necesites algún complemento oral o intravenoso para conseguir los nutrientes que te falten. El tratamiento intravenoso le da un descanso a tu sistema gastrointestinal, y a veces este tiempo es suficiente para que el vaso linfático dañado se recupere.

Tratamientos de drenaje

Si a pesar de llevar una dieta cuidada continua la efusión de quilo, puedes necesitar un procedimiento llamado toracocentesis, conocido también como aspiración torácica o pleural. Para poder drenar el quilo acumulado en el espacio pleural, temporalmente se inserta una pequeña aguja en la espalda, entre las costillas. ¡Te puede sorprender la cantidad de quilo que puede salir! Aunque este procedimiento es muy efectivo, a menudo sólo supone un alivio momentáneo. Puede que tu médico te informe de cuánto tiempo puede tardar en concentrarse el quilo otra vez. A algunas mujeres hay que hacerles un drenaje con regularidad. Si la producción de quilo es severa, puede ser necesario llevar un tubo insertado durante unos días.

Pleurodesis

Si los tratamientos de drenaje son inadecuados, puedes ser candidata para una pleurodesis mecánica o química, los mismos procedimientos que se usan para solucionar un neumotórax (ver la sección llamada “manejo del neumotórax”).

Para una pleurodesis mecánica, el cirujano hace una abrasión en la superficie del pulmón y dentro de la caja torácica para hacer que las dos superficies se adhieran. Durante la pleurodesis química, se introduce un agente químico como el talco en el espacio pleural ya sea mediante un tubo o con cirugía.

Cirugía

Finalmente, en caso de necesitar más ayuda para controlar el quilo, puedes precisar de una ligadura de conducto torácico. Este conducto es muy difícil de localizar y puede ser necesario el uso de un escopio o video cámara, o de una toracotomía (una gran incisión en el tórax para poder operar). Otras opciones quirúrgicas menos frecuentes para la solución del quilotórax incluyen la extirpación de la capa que cubre el pulmón, (pleurectomía) o mucho más raramente la instalación de un pequeño tubo que insertado en el cuerpo conecte la cavidad torácica con el abdomen para drenar así el fluido acumulado en el tórax.

Medicamentos

Pocas mujeres han podido controlar con éxito el quilotórax sólo con medicamentos. La hormona progesterona ha ayudado a algunas mujeres.

Recientemente

otras han notado mejoría con un medicamento llamado Octeotride*. Estos medicamentos normalmente no tienen tanto éxito como los procedimientos invasivos, pero no dudes en preguntarle a tu médico sobre ellos.

*El Instituto Nacional de Salud, tiene un estudio sobre el uso del Octeotride, pero solo es para mujeres con síntomas significativos. Ve a la página web de www.clinicaltrials.gov. Escribe LAM y saldrán los estudios relacionados con LAM. En el listado de estudios encontrarás el de Octeotride.

4.3 Angiomiolipomas

Los angiomiolipomas o AMLs son tumores benignos que se encuentran en los riñones de aproximadamente el 40% de las mujeres con LAM, y en la mayoría de las mujeres con esclerosis tuberosa, aunque raramente aparecen tumores fuera de los riñones, a veces pueden aparecer en el hígado y el útero, en los ganglios linfáticos, en vasos sanguíneos y en otros sitios.

Como en la mayoría de los términos médicos, la propia palabra define el tipo de tumor. Los AMLs están compuestos por tres tipos de tejido:

“angio”: vasos sanguíneos

“myo” tejido muscular blando y

“lipo” Grasa o tejido adiposo

La cantidad de cada tipo de tejido puede variar enormemente de un tumor a otro, y esta variación determinará que el tumor produzca síntomas. Por ejemplo, un tumor con más vasos sanguíneos, sangrará más fácilmente y probablemente crecerá más rápido que otro que tenga un porcentaje mayor de grasa.

Los AMLs normalmente se detectan sin necesidad de ningún método invasivo.

La grasa, a menudo nuestra enemiga, en este caso es nuestra amiga, debido a su densidad, se ve negra en los rayos-x, y blanca en los ultrasonidos o en un TAC de alta resolución. El radiólogo no puede estar seguro al 100% de que el tumor es un AMLs, ya que algunos tumores cancerosos a veces contienen gran cantidad de grasa. Pero si sabe que hay un diagnóstico LAM, las opciones de que sea un tumor benigno o angiomiolipoma son muy altas. Cuando sigas leyendo, recuerda que solo el 40% de

mujeres con LAM tienen AMLs y que en la mayoría de los casos estos tumores no representan ningún problema.

76

Guía para el tratamiento

Probablemente te estés preguntando que se puede hacer con estos tumores. Te damos una pequeña guía, se incluye la vigilancia, la embolización o extirpación quirúrgica del tumor. El ritmo de crecimiento de estos tumores es muy variable e impredecible, de manera que el tumor podría crecer muy lentamente o muy rápido.

Asegúrate de tener un seguimiento regular:

- Si un tumor tiene menos de 4 centímetros, referido a la dimensión mayor y no te causa ningún problema, se puede vigilar con un TAC anual o con ultrasonidos renales.
- Si el tumor es mayor de 4 ó 5 cm., deberías vigilarlo cada seis meses.
- Si es menor de cuatro centímetros pero te causa dolor (normalmente en la parte inferior de la espalda), si sangra (podrías ver sangre en la orina) o sientes náuseas, consulta a tu médico inmediatamente. Después de decirselo, puedes esperar unos días para ver si el problema persiste.
- Si embargo, si el tumor es mayor de 4 cm. O te causa alguno de los problemas que hemos citado antes, deberías considerar la extirpación o embolización quirúrgica.

Embolización

Es un proceso que corta el flujo de sangre al tumor. El procedimiento se puede hacer para prevenir la ruptura o hemorragia de un AMLs grande, o para evitar que un tumor que ya esté sangrando siga haciéndolo.

Una embolización es muy parecida a una cateterización de corazón. Los médicos, normalmente angiógrafos (especialistas en acceder a los vasos sanguíneos con la ayuda de rayos-x), entran por una arteria en las ingles, introducen un catéter hasta el riñón y después en el vaso sanguíneo que riega el tumor. Al introducir un tinte de contraste en las venas, pueden ver cuál es el vaso que riega el tumor. El riego sanguíneo en el tumor se corta inyectando pequeñas partículas de polivinilo en la arteria (como hacer un dique) o por algún otro medio para contraer el vaso sanguíneo.

El proceso es relativamente no doloroso, pero tendrás que estar acostada durante unas seis horas después para facilitar que la arteria se cierre. Puede que te den antibióticos o algún esteroide para evitar la infección, el dolor o la fiebre que podría resultar de la respuesta de tu cuerpo a la embolización.

Si tienes mucho dolor en el costado o fiebre alta, puede que estés sufriendo es Síndrome Post-embolización (PES). Este término se refiere a una respuesta severa del organismo al proceso de embolización. Posiblemente esté causado por la respuesta de las defensas del organismo contra el tejido muerto del tumor.

Aproximadamente el 85% de la gente que ha tenido un tumor embolicado sufre el síndrome, pero una dosis baja de prednisona u otro esteroide, puede aliviar el problema.

Una vez que un tumor es embolizado, hacen falta varios meses para que el tumor se reduzca, muera y sea reabsorbido por el cuerpo. Desafortunadamente, el tumor puede ser recurrente si el riego sanguíneo no ha sido totalmente cortado (o si el tumor no ha sido totalmente extirpado quirúrgicamente)

La embolización es preferible por muchas razones.

En primer lugar, el proceso es mucho menos invasivo que la cirugía.

Segundo, al ser menos invasiva, los pacientes se recuperan más rápidamente.

Tercero, porque el proceso se hace como cirugía ambulatoria, o como mucho con una sola noche de estancia hospitalaria, y por ello el costo es mucho menor. Mientras más corta sea la estancia en el hospital, más barato es el proceso. Una recuperación más rápida significa que puedes empezar a trabajar antes.

En la mayoría de los casos se puede hacer una embolización, pero en raras ocasiones es necesaria la cirugía. El tamaño del tumor, la posición y su compromiso con los riñones son factores determinantes para saber si la embolización o la extirpación quirúrgica es más adecuada en tu caso.

Cirugía

Si tu médico y tú deciden en conjunto que es necesaria la cirugía, habla con el cirujano antes de la intervención. Puede ser que te tengan que extirpar todo el riñón en lo que se llama nefrectomía total, o puede que tengan que quitarte una parte del riñón, esto se llama nefrectomía parcial. Hazle saber al cirujano que te gustaría que te extirpen lo mínimo posible, ya que el tratamiento en el estado último de LAM es el trasplante de pulmón y los riñones son una parte esencial, procesar los fuertes inmunodepresores que serán necesarios tras el trasplante, por lo que necesitarás tanto riñón como puedas conservar. Esto no quiere decir que debas perder esperanzas en caso de que sea necesaria la extirpación completa. Mucha gente lleva vidas totalmente normales con un solo riñón. Y el tener un solo riñón no te inhabilita como receptora de un trasplante. Tu cirujano decidirá si es necesaria una nefrectomía total.

Los AMLs pueden ser una molestia hablando tanto literal como figuradamente. Pueden complicarte la vida. Pero ten en cuenta que esta complicación de LAM se puede tratar y puede mejorar. De manera que ten en cuenta que debes colaborar con tu médico para minimizar el problema.

4.4. Osteoporosis

Muchas mujeres con LAM también tienen osteoporosis. ¿Qué es esto? Es una enfermedad que disminuye la masa ósea. Los huesos bien dejan de producir masa ósea o bien la pierden, por lo que se hacen menos densos y más porosos. En términos simples, eso significa que los huesos se hacen más frágiles y se rompen más fácilmente. Otro problema conocido como osteopenia, la pérdida de masa ósea por debajo del nivel normal, está relacionada con la osteoporosis. Como la osteoporosis es una enfermedad normalmente invisible, probablemente no la descubrirás hasta que te rompas un hueso. Pídele a tu médico un TAC de densidad ósea para ver si estás perdiendo masa, esta prueba a veces se llama test óseo-mineral.

La osteoporosis es un problema muy conocido. Especialmente entre las mujeres mayores, en todo el mundo. Según la mujer envejece, pierde masa ósea al tener menos estrógenos. Los estrógenos ayudan a mantener los huesos sanos a las mujeres.

Sin embargo incluso las mujeres jóvenes con LAM tienen riesgo de padecer osteoporosis. ¿Por qué? Nadie tiene aún la respuesta a esa pregunta, pero hay factores que contribuyen a ello.

Primero, muchas mujeres con LAM están en tratamiento con hormonas como la progesterona y a muchas se les han extirpado los ovarios, lo cual produce la menopausia. Estos tratamientos inducen a pérdida de masa ósea.

En segundo lugar, los antiinflamatorios como la Prednisona y otros esteroides, que muchas pacientes LAM utilizan para respirar más fácilmente, interfieren en la absorción de calcio, y por lo tanto hacen decrecer la densidad.

En tercer lugar, como las mujeres con Lam tienen problemas respiratorios a menudo dejan de hacer ejercicio. Si añadimos a estos factores riesgos como el tabaco, abuso de alcohol, historia familiar de osteoporosis y una dieta bajo en calcio, es fácil entender porqué tantas mujeres tienen problemas para mantener la densidad ósea.

¿Qué se puede hacer con esto?

Una de las primeras cosas que se pueden hacer al ser diagnosticada con LAM es pedir un TAC de densidad ósea. Este primer test puede actuar posteriormente como un referente para que el médico sepa cuál es el punto de partida de tus huesos. Puede que tengas osteopenia u osteoporosis, pero al hacerte la prueba puedes evitar que el problema se agrave.

Si el TAC muestra que tus huesos son finos, deber hacerte un TAC con regularidad, más o menos cada año, o cuando tu médico lo estime oportuno. Si estas en el protocolo del NIH te harán un TAC anual.

Medicamentos

Tanto si tienes osteoporosis como osteopenia tus médicos probablemente te pondrán un régimen para incrementar tu densidad ósea. También pueden recetarte algún medicamento que ayude a prevenir la pérdida de densidad o a reconstruir la estructura ósea. Los más normales son Actonel (risedronate) o Fosamax (alendronate) ambas vienen en dosis diarias o semanales. Muchas mujeres prefieren tomar dosis semanales por la molestia que supone tomar un medicamento diariamente. Se deben tomar con el estomago vacío y con un vaso de agua nada mas levantarte por la mañana. No puedes tomar ningún alimento ni bebida en los primeros treinta minutos después de tomar el medicamento. También tienes que estar sentada o en pie durante esos treinta minutos, ¡nada de volverse a la cama! Seguir estas instrucciones es muy importante, si no bebes suficiente agua, comes o bebes algo demasiado pronto o no estás incorporada el tiempo necesario, el medicamento puede irritarte o incluso quemarte el esófago. Algunos médicos recomiendan alargar un poco más el tiempo de espera hasta comer algo o poder tumbarte. Estas reglas a cumplir hacen que la mayoría de las mujeres prefieran la dosis semanal. Otras creen que una única dosis semanal puede ser un poco fuerte y prefieren tomarla diariamente. Para ellas la rutina se hace tan normal como lavarse

Si crees que el Actonel o el Fosamax no te funcionan, prueba con Miacalcin (calcitonin-salmon), un spray nasal que se receta para la osteoporosis. Algunas mujeres lo prefieren porque entra en el caudal sanguíneo en lugar de hacerlo en el aparato digestivo y por lo tanto no causa ningún problema de esófago ni estómago. El médico también te puede recomendar calcio extra en forma de suplemento. Dependiendo de tu dieta, puedes tomar entre 1000-1300 miligramos de calcio al día, dependiendo de tu edad y de si estás o no embarazada, amamantando o con la menopausia. Muchas tabletas de calcio vienen con vitamina D que ayuda al organismo a absorber el calcio. Si el suplemento de calcio que tomas no tiene vitamina D asegúrate de tomar un suplemento multivitamínico también. Muchos médicos recomiendan entre 400 y 800 unidades internacionales de vitamina D diariamente.

Haz caso a tu médico sobre cómo y cuándo tomar los suplementos.

Tú dieta

Si tomas medicamentos o incluso si no los necesitas, siempre puedes mejorar tu dieta con calcio. Un vaso o dos más de leche, algo de queso curado, un yogur o queso fresco o incluso una copa de helado, pueden añadir mucho calcio a tu dieta. Ten cuidado en elegir la versión baja en grasa de estos alimentos para no aumentar tu peso a la vez que tu densidad ósea, las verduras con hojas verde oscuro son también una buena fuente de calcio, al igual que las gambas, el salmón, las ostras y almejas. No solo hay que intentar adquirir masa ósea, también hay que intentar no perderla, fumar y tener un consumo excesivo de alcohol puede aumentar la necesidad de calcio del cuerpo. Así que, come bien y bebe con moderación.

Ejercicio

El ejercicio, y en especial el ejercicio para controlar el peso, es esencial para mantener los huesos fuertes. Caminar es el ejercicio más simple y es muy conveniente para el control del peso. De manera que si no caminas unos treinta minutos al día, levántate y ponte a andar. Intenta levantar pequeños pesos, tratando de aumentarlo un poco. Pídele a tu médico que te indique algún ejercicio, apúntate a un gimnasio, contrata a un entrenador personal o lo que sea, pero **MUÉVETE.**

Casa a prueba de caídas

Si ya tienes osteoporosis, tienes que hacer todo lo que puedas para prevenir las fracturas. Incluso si tomas medicamentos, calcio y vitaminas, llevas una dieta rica en calcio y haces ejercicio tienes que tomar precauciones. Deja tu casa a “prueba de caídas”. Al igual que la aseguraste cuando había niños por medio, recorre la casa fijándote en lo que hay que cambiar para evitar caídas que podrían hacer que tus huesos se rompieran.

Quita esas alfombras que tienden a deslizarse y que pueden hacer que tropieces. Si no puedes prescindir de ella ponle debajo un antideslizante que la mantenga en su sitio. Pon buena iluminación por toda la casa para que puedas ver por dónde pisas en todo momento. Instala pilotos de seguridad por si tienes que ir al baño o a la cocina por la noche. Hay pilotos de este tipo que ponen en los enchufes y que se encienden y apagan automáticamente, no son nada caros (gracias a la NASA).

Lleva ropa que no sea demasiado larga, si no quieres tropezar y caer por la escalera.

Lleva zapatos o pantuflas que no resbalen, no vayas en calcetines por la casa, los calcetines pueden ser muy resbaladizos, especialmente en suelos de madera. La osteoporosis es potencialmente peligrosa, sin embargo es uno de los problemas asociados a LAM que se pueden controlar. Asegúrate de comentarle a tu médico que como paciente LAM, hay posibilidades de que tengas osteoporosis. ¡Se puede tratar!, ¡No la ignores!

Capítulo Cinco

Oxígeno Suplementario

5.1 Oxígeno Suplementario.

5.2 Saturación de oxígeno.

5.3 Consejos para las que necesiten oxígeno suplementario.

5.4 Viajar con oxígeno suplementario.

5.1 Oxígeno suplementario

Acabas de descubrir que tienes que empezar a usar oxígeno. Te imaginas peleándote con un enorme tanque de acero y casi imposibilitada para moverte. ¿Se parece a tu peor pesadilla? Seguro que sí. Pero el uso del oxígeno no es ninguna pesadilla y puede mejorar enormemente tu calidad de vida.

Lo primero y más importante que tienes que saber sobre el oxígeno, es que al usarlo te sentirás mucho mejor. Si a menudo no puedes respirar bien durante un rato largo, si no duermes bien o si te encuentras sin energía. Probablemente será el oxígeno lo que le marcará la diferencia.

Una breve explicación te ayudará a entender cómo te puede ayudar el oxígeno. El oxígeno (O₂) es un elemento (¿recuerdas las clases de química?), un gas que el cuerpo necesita para vivir y para llevar a cabo cualquiera de las funciones del cuerpo, por pequeña que sea. En general, cuando inhalas tomas oxígeno, entonces éste pasa de los pulmones a la sangre, a través de los alveolos (pequeños sacos de aire en los pulmones). Una vez que la sangre ha recogido el oxígeno, es llevado por el resto del cuerpo.

Según el cuerpo va usando el oxígeno para las diferentes funciones, va liberando dióxido de carbono (CO₂) como producto de desecho, el dióxido de carbono viaja en la sangre hasta los pulmones y de ahí, lo expulsas al expirar. Si este proceso falla y el cuerpo no puede recibir el oxígeno de los pulmones en la sangre, los niveles de oxígeno en sangre no serán los suficientes como para que el cuerpo funcione bien. Entonces habrá que usar oxígeno suplementario. Esto es especialmente necesario para aquellas personas que debido a enfermedades respiratorias como LAM no pueden obtener suficiente oxígeno con la respiración.

¿Por qué debes usar oxígeno?

¡Bien, enfrentémonos a ello! No quieres llevar oxígeno. Te quedas sin respiración, pero te recuperas rápido, de manera que crees que no te hace falta oxígeno. Sin embargo, las pruebas no son tan subjetivas como tú, y muestran que la falta de oxígeno está dañando tu cuerpo. La falta de oxígeno o hipoxia, te puede hacer sentir cansada, débil, confusa y olvidadiza. Pero un problema más serio es que una deficiencia crónica de oxígeno puede forzar al corazón a trabajar más de lo necesario. Este esfuerzo constante del corazón puede causar hipertensión pulmonar (tensión anormalmente alta en la arteria pulmonar) y otros problemas cardíacos. Aunque tú puedes saber cuándo tus pulmones no toman suficiente oxígeno, no puedes saber si tu corazón o si el cerebro tienen bastante.

¿Te vas a arriesgar a tener un infarto sólo por no usar oxígeno?

Te puedes hacer unas pruebas muy simples, para determinar tu necesidad real de oxígeno. Si estás bien sin oxígeno es una buena noticia, pero puede que no te des cuenta de lo cansada que estás simplemente porque te has acostumbrado a estar así. Una vez que empieces a usar el oxígeno, ganarás mucha de tu energía perdida, y te encontrarás más activa. Y lo que es más importante, tendrás la seguridad de no estar forzando el corazón.

Hay algunos mitos sobre el uso de oxígeno. Uno de los más comunes es que te puedes hacer dependiente o adicta a él. Eso simplemente no es cierto. Otro mito es que puedes “almacenar” oxígeno usándolo mientras estás en casa y de ese modo se consumiría en períodos más activos. Ni esta teoría, ni la contraria, es decir usarlo como terapia de “rescate” tras un período en el que sabes que no has recibido suficiente.

Si el cuerpo necesita oxígeno, lo necesita en ese momento. Ni antes como preparación para un momento de déficit, ni después para recuperarte. Si no usas el oxígeno cuando lo necesitas, sólo te estás engañando a ti misma.

Otro mito es que los tanques de oxígeno pueden explotar. El tanque está presurizado, en caso de rotura no estallará, simplemente irá sin control como un cohete por la habitación (no lo probéis en casa) hasta que este vacío. Pero hay una cosa que no es un mito: No se debe fumar cerca del tanque. El tanque no explotará, pero el oxígeno incrementa la combustión, si tienes oxígeno alrededor de la cara, todo a tu alrededor estará enriquecido en oxígeno, por lo tanto incluso una chispa tendría suficiente oxígeno como para convertirse en una llamarada.

Cuando empiezas a usar oxígeno, el médico te lo puede mandar para el tiempo que estás durmiendo o haciendo ejercicio. En general los pulmones al igual que cualquier otro órgano ralentizan su ritmo durante el sueño. Muchos hombres y mujeres (especialmente los que tienen sobrepeso) tienden roncar, a sufrir apnea del sueño o alguna otra condición que hace que el nivel de oxígeno disminuya mientras duermen. Por lo tanto podrías no estar recibiendo la cantidad necesaria de oxígeno incluso aunque no tuvieras LAM. El médico te puede mandar una prueba llamada oximetría nocturna, que se puede hacer en casa o en una clínica del sueño que mide el nivel de oxígeno durante el sueño, para determinar si necesitas usar oxígeno mientras duermes. A veces el oxígeno por la noche es todo lo que se necesita para tener un nivel adecuado.

El uso del O₂ puede variar según las necesidades individuales y el nivel de actividad. Mientras lees o ves la televisión, puedes necesitar menos oxígeno que mientras caminas o pasas la aspiradora. Algunas mujeres de-saturan, el nivel de oxígeno en sangre cae, significativamente mientras hacen ejercicio. Para ellas el uso del O₂ mientras hacen ejercicio, trabajos de la casa o trabajos en el jardín puede llenar su necesidad de oxígeno. Recuerda que el cuerpo no guarda el oxígeno para cuando pueda necesitarlo, de manera que si lo necesitas, úsalo.

Pero la necesidad de oxígeno puede, y normalmente lo hace, cambiar según progresa LAM, así que necesitarás revisiones regulares para monitorizar tus niveles de oxígeno.

¿Cómo saber si necesitas oxígeno?

Tu médico te lo dirá basándose en tus niveles de saturación y en los TFP. Pero en general si tus niveles están por debajo del 90% en reposo, probablemente necesitarás oxígeno todo el tiempo. Si el nivel de saturación cae por debajo de 90% solo durante el sueño o el ejercicio, solo necesitarás oxígeno en esos momentos pero muchas mujeres necesitan oxígeno constantemente.

Antes de empezar a usar el oxígeno, necesitarás que un médico o un terapeuta respiratorio determine cuánto necesitas. Como el caudal se mide en litros por minuto (lpm) necesitas saber cuántos litros de oxígeno necesitas por minuto para tener el nivel de saturación en un determinado porcentaje, normalmente del 90% o superior. El caudal que necesites puede variar de unas actividades a otras. Para conseguir el oxígeno suplementario necesitas que te lo recete un médico. Los seguros médicos a menudo cubren un porcentaje significativo del costo, y a veces todo.

La mayoría de los médicos opinan que se debería mantener el nivel de oxígeno por encima de 90%.

Algunos médicos se refieren a una curva S, para hacer una representación visual, cuando describen como cae el nivel de saturación. Según dibujas el primer trozo, piensa que esa parte es igual a la saturación del 90-100% de saturación, ese segmento es relativamente recto. Es decir si caes del 100 al 92% el cambio no es muy grande. Pero una vez que caes por debajo del 90%, la curva va hacia abajo muy rápidamente y muestra con qué rapidez empieza a caer el nivel de saturación. Una vez que estas por debajo de 90% el corazón empieza a trabajar mucho más.

Sistemas dispensadores de oxígeno

Oxígeno Gaseoso Comprimido

Seguro que has visto a alguien peleándose con esos grandes tanques de oxígeno de aluminio o acero. Esos tanques llevan oxígeno gaseoso comprimido, una forma relativamente barata de oxígeno. Aunque esos tanques se están quedando desfasados, puede que ese tanque sea todo lo que tu seguro te proporcione, especialmente si lo usas ocasionalmente. Sin embargo puedes encontrar tanques de diversas medidas, de modo que los puedes pedir de diferentes medidas según sean tus necesidades.

Los tanques van de menor a mayor tamaño, el más pequeño, un tanque talla "B" o "M6" pesa unas tres libras y dura como una hora con un caudal de dos litros por minuto y sin mecanismo de conservación de oxígeno.

Un poco mayor es la talla "C" que pesa unas seis libras y aguanta una hora con un caudal de 4 lpm.

El "D" pesa entre 8 y 10 libras, aún lo bastante pequeño para llevarlo en una mochila, es más alto que el "B" o el "C" y dura entre una y dos horas dependiendo del uso.

El tanque talla "E" es muy pesado, entre 12 y 15 libras, y hay que llevarlo en un carrito. Estos tanques duran unas dos horas y cuarto con un caudal de 4 lpm. Ten en cuenta que estos tiempos son aproximados. Varían según el uso y hay que aprender (probablemente cometiendo errores) cuánto puede durar cada tanque según tu uso en particular. A pesar de la versatilidad que suponen las diferentes tallas, estos tanques de oxígeno gaseoso son incómodos porque tienes que tenerlos a mano y guardarlos cuidadosamente. Si viajas con ellos, incluso en pequeñas distancias, asegúralos en el asiento trasero del coche. No los lleves en el maletero para evitar el riesgo que supondría una colisión, si el tanque rodara y se rompiera la parte superior, la fuerza liberada por el oxígeno haría que el tanque saliera disparado como un torpedo o un misil.

Oxígeno líquido

El oxígeno líquido es el sistema más caro. El oxígeno líquido se produce mediante un sistema que enfría el oxígeno gaseoso hasta que se vuelve líquido. Mucha gente prefiere el oxígeno líquido porque los tanques son más pequeños y cómodos de usar, pueden durar hasta 8 horas dependiendo del uso.

Desafortunadamente también tienen algunas desventajas: el oxígeno líquido se evapora mucho más rápidamente, y a menos que lo estés usando constantemente, algunas compañías aseguradoras no lo cubren. También ocurre que, al evaporarse más rápidamente, no se puede guardar cerca de una fuente de calor.

El oxígeno líquido normalmente se entrega en casa en un gran tanque que se rellena con una periodicidad establecida, cada semana, cada dos semanas o mensualmente, dependiendo del uso. La compañía suministradora te puede proveer con unos envases más pequeños que se pueden rellenar desde el grande.

Concentradores.

Son unas máquinas grandes (con un peso de unas 50 libras) y en ocasiones ruidosas que extraen el oxígeno del aire de una habitación, elimina otros gases y concentra el oxígeno. Los concentradores son una fuente inagotable de oxígeno (mientras funcione la electricidad). Aunque no son fáciles de transportar, son una opción inmejorable para alguien que necesite oxígeno en casa. Si tienes un concentrador también tendrás que tener oxígeno comprimido o líquido por si hay cortes en el suministro eléctrico, o si hay que salir de casa.

Un concentrador situado en punto central y un tubo largo (normalmente unos cincuenta pies te permiten acceder a cualquier rincón a no ser que vivas en una mansión) te permiten moverte por casa sin tener que llevar el tanque a cuestas. Al contrario que los tanques y las botellas de oxígeno líquido, los concentradores necesitan algo de mantenimiento para evitar que se averíen.

Mantenlo apartado de fuentes de calor, para que no tenga que funcionar forzado, hay que limpiar los filtros regularmente para que la suciedad no los obstruya. Para que funcionen mejor hay que ponerlos en habitaciones grandes de manera que tengan más aire para poder extraer el oxígeno.

Si crees que el concentrador no funciona bien, incluso aunque no haya sonado la alarma, pídele a la compañía suministradora que envíe a alguien para que la revise. Muchos suministradores cambian el concentrador anualmente, para poder hacer un mantenimiento regular. Pero aunque te acaben de dar uno, no es seguro que esté funcionando correctamente.

Algunos concentradores, especialmente los modelos más viejos son muy ruidosos. Si el ruido te molesta, ponlo en otra habitación o ponlo encima de una alfombra o un trozo de corcho grueso, ambos materiales reducen el ruido. Para elegir el mejor sistema para ti hay que saber cuánto oxígeno necesitas, para una necesidad de caudal de entre 2-3 lpm lo más económico puede ser un concentrador en casa y unos cilindros de gas para cuando tengas que salir. Para necesidades mayores puede que un concentrador en casa no pueda suministrar el suficiente caudal y que necesites un sistema de oxígeno líquido. Si pasas mucho tiempo fuera de casa, el sistema de oxígeno líquido te dará mayor tiempo con un equipo más ligero.

Llevar el oxígeno a los pulmones

Cánula

Es ese extraño tubito con unos extremos de plástico que se ajustan en los agujeros de la nariz. La cánula va conectada a un tubo más largo que está conectado al oxígeno. Normalmente te colocas los terminales en la nariz, te pones el tubo hacia arriba por encima de la oreja, y ajustas el tubo por debajo de la barbilla, como la cuerda del sombrero de un vaquero. Algunas mujeres dicen que prefieren ajustarlo por detrás de la cabeza bajo el cabello en la nuca.

Hay cánulas de diferentes materiales, tamaños y formas. Algunas son de plástico duro y otras de silicona. Debido al gran número de personas con alergia al látex, las hay sin dicho material. Incluso hay cánulas de diferente longitud y diámetro. Puedes encontrarlas de cuatro a siete pies de longitud para llevar con los tanques portátiles, o de cincuenta pies para cuando estás en casa. De igual manera el diámetro puede variar para caudales de sólo tres litros, o de seis o más litros.

Los terminales nasales de algunas cánulas son rectos, en otras son curvos, algunos están muy separados. Incluso pueden ser diferentes las puntas de estas terminaciones. Si la cánula que normalmente llevas te resulta incomoda o te molesta por cualquier razón, habla con el terapeuta o con tu proveedor de oxígeno.

La solución puede ser tan simple como cortar las puntas de los terminales para que se ajusten mejor a tu nariz. Si es necesario prueba varios tipos de cánulas hasta que encuentres la que mejor te va. No tienes por qué estar incomoda.

Usa una cánula nueva cada semana, elige un día de la semana y acostúmbrate a cambiar la cánula ese día. Si te molesta el olor a plástico nuevo, saca la cánula de su envase el día anterior para que se “ventile” el olor disminuirá considerablemente o desaparecerá totalmente.

Mascarilla

Se recomienda usar una mascarilla ligera para caudales altos de oxígeno, por encima de 6 litros. Ésta cubre la boca y la nariz, maximizando la cantidad de oxígeno que entra en los pulmones. Si se usa junto con la cánula nasal, la eficacia es aún mayor. Al igual que ocurre con la cánula, es importante cambiar la mascarilla semanalmente.

Oxígeno transtraqueal

Si con la cánula y la mascarilla no recibes suficiente oxígeno, otra alternativa es el oxígeno transtraqueal. Este sistema es muy eficiente porque todo el oxígeno entra en los pulmones en lugar de perderse una parte por la nariz o la boca. Un cirujano hace un pequeño orificio en la tráquea, como si hiciera una traqueotomía, aunque en una traqueotomía el agujero es mucho más grande. Después se inserta un catéter en el orificio, este catéter está directamente conectado a la fuente suministradora de oxígeno.

Normalmente con este sistema se reduce el número de litros necesarios. Otro aspecto beneficioso es que no tendrás irritación ni sequedad nasal ya que no hay que usar una cánula.

Al igual que tendrías que cambiar la cánula regularmente, también hay que tener cuidado con la abertura traqueal, se tiene que limpiar dos veces al día. Se quita el catéter, se limpia la zona obturada, hay soluciones especiales para ello, y se pone un catéter limpio, uno que hay sumergido en una solución estéril. El proceso parece muy complicado, pero muchas mujeres creen que el catéter transtraqueal es la solución más efectiva y cómoda. No dudes usarlo sólo por temer la responsabilidad de la limpieza y cambio del catéter. El oxígeno transtraqueal puede ser el sistema que necesites para tener suficiente oxígeno.

Si eliges ese sistema puedes llevar sweaters de cuello alto, camisas con cuello, o bonitos pañuelos para ocultar el orificio traqueal. Puedes esconder el tubo en la ropa, dejando que cuelgue al nivel de la cintura. Aún así tienes que llevar un tubo conectado al concentrador o al tanque, pero algunas mujeres se sienten más cómodas con un sistema transtraqueal que llevando una cánula. Finalmente, cuando ya no necesites oxígeno, tras un trasplante, el orificio normalmente se cierra solo, pero si no, sólo se necesitan un par de puntos para cerrarlo.

Si quieres más información sobre el oxígeno transtraqueal visita la página web <http://www.tto2.com>

Tubos

Un tubo, hecho de plástico sin látex, conecta la cánula con el sistema de suministro de oxígeno que hayas elegido, ya sea gas comprimido, oxígeno líquido o un concentrador. Normalmente las cánulas que se usan con los compresores de oxígeno líquido ya van con el tubo que puede ser de cuatro o siete pies de largo. Una cánula de cuatro pies es mejor si llevas contigo el oxígeno, ya que hay menos riesgo de que tropieces con ella. Si llevas el oxígeno en un carrito o si alguien es tan amable de llevarte el tanque, es mejor una de siete pies.

Si lo que usas es un concentrador, las medidas normales de tubo son 25 o 50 pies. Con 50 pies de tubo puedes llegar a la mayoría de los rincones de tu casa si el concentrador está en una zona centrada. Pero si vives en un apartamento pequeño, con 25 pies tienes suficiente, para moverte sin tener riesgo de tropezar con el sobrante de tubo.

La mayoría de los tubos son claros, pero los hay de color verde. El plástico verde es más visible. Si tiendes a tropezar con el tubo, pídelo de color verde y prueba si esto te ayuda a disminuir el número de veces que tropiezas.

Reguladores

Son unos aparatos que van adosados a los tanques de oxígeno comprimido. Tienen agujas que indican la cantidad de oxígeno que hay en tu tanque. También tienen una válvula para regular el caudal, básicamente un interruptor con un regulador de volumen. El regulador se ajusta en la parte superior del tanque. Una vez puesto, se abre el tanque. Una vez que la válvula está abierta, puedes ajustar el caudal para que sea el justo a tus necesidades.

Los reguladores son muy fáciles de usar, pero si oyes un silbido incluso antes de abrir la válvula reguladora de caudal, es que el aire se está escapando del tanque. Vuelve a instalar el regulador, y si aún persiste el silbido, revisa la arandela del regulador. Ésta es una arandela pequeña de goma, plástico o metal que se usa como una junta y que va puesta en el regulador. Esta arandela es necesaria para hacer un perfecto sellado entre el regulador y el tanque. Si tienes una fuga, apaga el regulador, quita la arandela, ponla de nuevo y prueba a encenderlo otra vez. Si la fuga persiste, puede que necesites una arandela nueva o un regulador nuevo. Muchos compresores ahora traen la arandela incorporada, cosa que elimina este posible problema.

Aparatos conservadores de oxígeno

Cuando el oxígeno se suministra con un caudal continuo, se desperdicia una gran cantidad, ya que gran parte del tiempo estás exhalando. Los conservadores de oxígeno intentan utilizar el oxígeno de una manera más eficiente, haciendo posible que uses el mismo tanque durante más tiempo. Estos aparatos se dividen fundamentalmente en dos tipos: Cánulas conservadoras y Reguladores conservadores.

Una cánula conservadora es una cánula que lleva una cámara de conservación como un colgante o un “bigote”. Con este tipo de aparato, el oxígeno se mantiene temporalmente en un reservorio hasta que lo inspiras. Si estás con un caudal grande de oxígeno, esta cánula lo puede reducir en casi la mitad. Es decir que si con una cánula nasal estás con un caudal de 5 lpm con este tipo de cánula podrías estar en 3 lpm. El paso del aire a través de este aparato puede producir un sonido pequeño pero audible.

Otro tipo de mecanismo conservador es el regulador conservador, se coloca directamente en el tanque de oxígeno en lugar del regulador normal. Con un regulador normal, el oxígeno va directamente hasta tu nariz, pero si usas este tipo sólo hay entrega de oxígeno cuando inhalas, pero la inhalación además de proporcionarte el oxígeno necesario también te dará un molesto ruido. Los reguladores pueden casi doblar el tiempo de duración de un tanque.

Sequedad nasal

Parece que la sequedad nasal molesta a la mayoría de las personas que usan oxígeno, aunque los que usan oxígeno líquido tienden a tener menos problemas, se pueden instalar humidificadores a los concentradores, u a otra fuente suministradora, para reducir este problema. La compañía de oxígeno te puede mostrar cómo ponerle uno a tu máquina. Si persiste la sequedad, usa una solución salina para irrigar las fosas nasales. Estas soluciones se pueden comprar sin receta en cualquier farmacia.

También te puedes enjuagar las fosas nasales con un “neti pot”, una especie de lamparita de cerámica como la de Aladino, mezcla una cucharilla de sal Kosher con agua templada y ponte en el lavabo, según metes la mezcla por una de las fosas, saldrá por la otra, luego repite la operación en la otra fosa nasal, es más fácil de lo que parece. El agua salada suaviza las membranas nasales.

NUNCA uses lubricantes con base de petróleo, vaselina, ni dentro, ni debajo, ni alrededor de la nariz, el petróleo arde en presencia de oxígeno. Usa lubricantes con base de agua si necesitas aliviar la sequedad producida por la cánula.

Suministro de Oxígeno por los anteojos.

Hay otro método de suministro de oxígeno disponible, mediante una montura de gafas especial. El oxígeno va por las patillas de la montura, luego por la parte superior de la montura y finalmente por una pequeña cánula que baja por los lados de la nariz. Estas gafas llevan en el mercado al menos cinco años, pero ahora la variedad de monturas es mucho mayor.

Si quieres saber más sobre este producto visita la página web de Oxy-view, <http://www.oxyview.com>

Empresas de Oxígeno

Cuando llegue el momento de necesitar oxígeno suplementario, tendrás que buscar una compañía suministradora que se ajuste a tus necesidades. Puede que esto sea más fácil de decir que de hacer, sin embargo, ya que según la compañía aseguradora que tengas te pueden poner pegas a la hora de aprobar el gasto que suponga la diferencia entre elegir una u otra compañía suministradora. Aunque estés en este caso, puedes tener un cierto margen de decisión.

Seguramente querrás mantenerte lo más independiente y activa como puedas.

Para poder conseguirlo tendrás que contar con varios tipos de oxígeno, un concentrador mientras estés en casa, tanques de aire comprimido si vas a un viaje largo, pequeñas bombonas de oxígeno líquido para salidas rutinarias. Incluso puede que quieras que tu suministrador te envíe el oxígeno tanto a casa como al trabajo, para no cansarte de llevarlo de un lado a otro. Encuentra la solución que mejor se adapte a ti.

Acostumbrarse al oxígeno

Usar oxígeno suplementario en público puede ser un poco difícil al principio. Acuérdate de que con él conseguirás respirar mejor y que tan sólo es una manifestación física de tu invisible enfermedad. ¿Llevas gafas? Si es así probablemente también las odiabas las primeras veces que te las tuviste que poner. Pero igual que te acostumbraste a ellas, te acostumbrarás al oxígeno, aunque siempre será una molestia ir con un carrito a todos partes. Tus conocidos se acostumbrarán tan rápidamente a tu oxígeno que enseguida dejarán de notarlo.

Puede que otra gente se quede mirando, pero... ¿a quién le importa? ¿Nunca te has imaginado que te miraban? ¿Llevaré la cremallera abierta? ¿Tendré espinacas entre los dientes? ¿Tengo la blusa abierta? Todos sentimos esa inseguridad en algún momento. Lleva el oxígeno con orgullo. La mayoría de las personas tienen algo que no les gusta de sí mismos. Disfruta de la libertad que te da el oxígeno. Si te ves cómoda con él, les será más fácil a los demás.

Mantente con la cabeza bien alta con el tubo en la nariz. Estas haciéndoles un favor al demostrarles que una discapacidad física no te hace menos persona. Si tu hermana necesitara oxígeno, ¿te sentirías avergonzada por ir con ella?

¡Claro que no!

Otra cosa, algunas personas te preguntarán como una persona como tú, con pinta de sana, lleva oxígeno. Si les quieres hacer callar, simplemente diles: “porque me hace más guapa, ¿No te parece?” Claro que también puedes aprovechar la pregunta para informar sobre LAM. Ten folletos a mano, y ayúdalas a nuestra causa. Aunque tu médico querrá que uses oxígeno si tu de saturación está por debajo de 90, muchas aseguradoras no lo cubren hasta que la de saturación esté por debajo de 88, prepárate para pelearte con ellos por el oxígeno.

5.2 Saturación de Oxígeno

Ahora que te han diagnosticado LAM, tendrás que asegurarte de que tu cuerpo recibe suficiente oxígeno; los niveles de saturación pueden descender según progresa la enfermedad. Hay varias pruebas que miden estos niveles.

Gasometrías

Ésta mide el gas en sangre arterial, mide el porcentaje de oxígeno y dióxido de carbono en la sangre. Puede determinar si hay un desequilibrio y su severidad, entre los niveles de O₂ y CO₂. Lam fácilmente causa este desequilibrio, de manera que necesitaras gasometrías con regularidad para seguir la enfermedad. El resultado de este test te dirá si necesitas oxígeno o si tu terapia de oxígeno esta funcionando bien.

Se saca una muestra de sangre de una arteria, normalmente es la arteria radial cerca de la muñeca o en la corva del brazo, en lugar de sacarla de una vena. La extracción es algo más dolorosa que la que se hace en vena, ya que las arterias son más difíciles de encontrar y la extracción es más lenta.

Después de que se haya extraído la sangre, el vial se pondrá en hielo y apretarán en la zona donde se haya hecho la extracción, es muy importante que la arteria selle bien, para evitar que sangre, de manera que... ¡paciencia!

Los valores de estas pruebas son el PaO₂ (ó PO₂) presión arterial Parcial de oxígeno, y el PaCO₂ (ó PCO₂) Presión arterial parcial de Dióxido de Carbono. Es muy importante que tu sangre tenga niveles normales tanto de Oxígeno como de Dióxido de Carbono, de otro modo, el resto del cuerpo tiene que compensarlos de alguna manera.

Puede que tu médico mencione el nivel de PH de la sangre. Si recuerdas las clases de química, el PH es el nivel de acidez o alcalinidad. Algunas enfermedades respiratorias como LAM hacen que la sangre sea demasiado alcalina si no tienes suficiente oxígeno o ácida si tiene demasiado oxígeno y expulsas demasiado dióxido.

Aunque la prueba te parezca un poco dolorosa, le puede dar información vital a tu médico.

Pulsi-oximetría

Esta prueba es un procedimiento no invasivo para medir la saturación de oxígeno, es decir, la cantidad de oxígeno que tienes en sangre. El termino SaO₂ se refiere a la saturación de oxígeno. El valor viene dado como un porcentaje. El resultado de esta prueba no es tan seguro como el que se obtiene en una gasometría arterial, pero es una manera rápida y buena de comprobar la oxigenación de tu sangre. Se considera normal una saturación de entre el 100 y el 95%, pero cualquier valor que esté por encima del 90% se considera adecuado. Normalmente se receta oxígeno cuando la saturación cae por debajo del 88-90% en reposo.

Durante esta prueba se pone una pequeña pinza con un sensor en la punta del dedo, en unos segundos aparece una cifra en el monitor. Es una de esas pruebas increíblemente fáciles de hacer. El único problema es que el esmalte de uñas o las puntas de los dedos frías pueden alterar los resultados.

Para ver si de saturas o pierdes oxígeno mientras duermes se te puede hacer una prueba llamada oximetría nocturna. Aunque a veces te pueden poner monitores para vigilar las pulsaciones y la respiración, normalmente sólo te pondrán la pinza con esparadrapo en el dedo. Incluso te podrás llevar el oxímetro a casa y dormir en tu propia cama.

Muchas mujeres con Lam se han comprado su propio oxímetro, son versiones más pequeñas que las que hay en los hospitales, pero son relativamente seguras. Aunque no es necesario controlar continuamente los niveles de saturación, es aconsejable hacerlo cuando hagas actividades diferentes, como cuando estas trabajando en el jardín o si vas en avión, de esa manera ayudarás a tu médico a ver si necesitas oxígeno o si lo que necesitas es un caudal mayor del que ya tienes.

Caminata de los Seis Minutos

Los seis minutos caminando, es una prueba muy común que determina si tu nivel de oxígeno cae con el ejercicio, y si es así, cuánto. Tal y como su nombre dice es una prueba que se hace caminando durante seis minutos, preferiblemente en una zona o pista que ha sido medida anteriormente. Caminas a tu ritmo intentando cubrir tanta distancia como puedas en seis minutos. Se utiliza un pulsi-oxímetro para medir las pulsaciones y el nivel de oxígeno. Te preguntarán lo cansada que te sientes tanto al empezar como al acabar la prueba.

¡Acuérdate de llevar ropa y calzado deportivo cómodo!

Prueba de Esfuerzo

Una última manera de determinar la severidad de tu enfermedad es hacer una prueba de ejercicio. Mientras estas en una bicicleta estática o en una cinta continua, varios monitores muestran tus limitaciones ventilatorias o cardiacas, ambas relacionadas con la severidad de tu enfermedad. Entre otros cálculos importantes, la prueba indica cuánto cae tu nivel de saturación mientras haces ejercicio, lo que es una información muy valiosa.

Al igual que para la prueba de los seis minutos, hay que llevar ropa y calzado deportivo cómodo.

5.3 Para las que Necesitan Oxígeno Suplementario

Consejos Generales.

- Camina a ritmo lento y continuado. No necesitarás descansar tantas veces.
- Intenta usar un nebulizador si es que usas broncodilatadores habitualmente, puede que le saques más partido a este sistema.
- Haz todas las tareas necesarias por la mañana temprano, ya que tendrás mas energía.
- Descansa cuando lo necesites.
- Compra algún sistema que te ayude a recoger las cosas del suelo o a alcanzar las que estén en repisas altas. Agacharte o levantar los brazos hará que la respiración sea más difícil.

Para tomar Aire

- Siéntate con los pies en el suelo, los codos en las rodillas, y échate hacia adelante hasta que tu cabeza descansa en las manos.
- Siéntate con los pies en el suelo y échate hacia delante y descansa la cabeza y los brazos sobre una mesa.
- Descansa los brazos en la cadera o en los muslos, o mete las manos en los bolsillos o cruza los brazos para estabilizarlos.
- Quédate de pie y descansa los brazos y/o la cabeza en un mostrador o algún otro mueble.
- Relaja el cuello y los hombros.

Sequedad Nasal

- Usa un humidificador con el concentrador.
- Hidrata tu nariz con algún producto que no tenga petróleo como base. Recomendamos "Ocean Saline Spray" aceite de sésamo,"KY Jelly" o "Laniso". No uséis vaselina, "Vicks" u otros productos con base de petróleo ya que al inhalar pequeñas partículas de petróleo hay riesgo de neumonía lipóide. Además estos productos pueden ser inflamables.
- Ponte cacao en los labios para disminuir la sequedad.

Bañarse

- Usa un banquillo de regadera en lugar de estar de pie.
- Usa un albornoz para poder secarte sin hacer tanto esfuerzo.
- Si el concentrador está lejos, usa la cánula mientras te duchas.
- Inhala el vapor de la ducha para que te ayude a respirar mejor.

Cuidado Personal.

- Encuentra el estilo de peinado que no necesite mucho cuidado. Levantar los brazos por encima de la cabeza para usar el secador o el cepillo, te hará más difícil la respiración.
- Siéntate mientras te peinas o maquillas, puedes poner las "coquetas" de moda otra vez.
- Usa un cepillo de dientes eléctrico.

Equipo

- Utiliza algún mecanismo de conservación que te permita llevar menos tanques de oxígeno.
- Acostúmbrate al oxígeno líquido. Normalmente los envases son más pequeños que los de aire comprimido y duran más.

- Conecta tus tubos con un conector giratorio, y no se enredará tan fácilmente.

- Comprende que aunque sea más fácil moverse con una mochila o un bolso con envases de oxígeno, el esfuerzo será mayor que el de mover el carro con el tanque, y por lo tanto necesitarás mayor caudal.

Concentradores

- Alarga y recoge los tubos suavemente para evitar tropiezos.

- Lava los filtros semanalmente.

- Si es posible mantén una ventana abierta para que tu concentrador disponga de más oxígeno.

En el Avión

- Si vuelas con oxígeno, pide un asiento cercano al aseo. Para levantarte del asiento hay que desconectar el oxígeno, de modo que si estás cerca del aseo tendrás que andar menos sin él.

Actividad Sexual

- Programa tus encuentros íntimos para los momentos en los que respires mejor. ¿Respiras mejor por las mañanas, después de una siesta o antes de irte a la cama?

- Experimenta para ver qué postura te permite respirar mejor. Muchas mujeres con LAM se sienten mejor en posturas incorporadas que acostadas sobre la espalda.

- Usa el oxígeno durante el encuentro sexual, una actividad que puede ser físicamente agotadora. Conseguirás disfrutarlo más, estarás más relajada y te lo permitirás con más frecuencia, y con el oxígeno, no te sentirás agotada después.

5.5 Viajar con Oxígeno Suplementario

Intenta pensar en positivo. Aunque viajar con oxígeno puede a veces ser una lata, te encontrarías más limitada si viajaras sin él, porque te faltaría la respiración.

Afróntalo: el oxígeno te permite tener más libertad.

Tanto con el oxígeno líquido como con el comprimido, viajar en coche no tiene por que ser demasiado complicado, si por lo demás estás sana. Mete con cuidado unos cuantos tanques en el coche y... a viajar. No lles los tanques en el maletero. El riesgo de colisión trasera es mayor. Y no permitas que los tanques rueden por el coche. Asegúrate de que estén fijos.

Si tienes acceso a una fuente de electricidad, hay pequeños concentradores de viaje. También puedes llevarte tu concentrador para estancias largas en hoteles, o en casa de familiares o amigos.

También puedes volar con oxígeno, aunque no puedes llevar tus propios tanques en el avión. La mayoría de las líneas aéreas tienen oxígeno en venta, pero normalmente tienes que pedirlo con dos semanas de antelación al vuelo. Cuando vayas a hacer las reservas di que necesitas O₂ durante el vuelo. Muchas compañías usan aviones pequeños para vuelos internos, y no tienen oxígeno a bordo. Asegúrate de tenerlo antes de hacer la reserva.

El personal de la línea aérea necesitará saber el caudal que necesitas, para determinar cuántas botellas precisarás durante el vuelo. Normalmente querrán contactar con tu médico para pedirle la información. Algunas compañías te cobrarán por el número de botellas de oxígeno que necesites durante el trayecto, pero otras te lo cobrarán cada vez que embarques, de manera que los vuelos directos normalmente te saldrán más baratos. Algunas compañías te cobrarán por el asiento de al lado ya que el oxígeno necesitara algún espacio (normalmente hay que poner el tanque bajo el asiento de delante, de modo que no te quedará mucho sitio para acomodar los pies)

Algunas compañías también te pedirán una carta de tu médico (haz varias copias, por si te piden una en cada escala del viaje) en la que se diga por qué necesitas el oxígeno y cuánto necesitas. Ten en cuenta que el oxígeno para viajar, a no ser que sea por cuestión de trabajo, no te será reembolsado por tu compañía aseguradora,

El viajar no es necesario para la vida (aunque pudiera serlo para tu salud mental)

Cuando vuelas con oxígeno, asegúrate de que vas a tener lo que quieres (tanque con cánulas y tubos, o solo el tanque), de saber el precio que pagas por ello, de la documentación que necesitas, y en qué momento puedes empezar a usar el oxígeno que te proporcionen.

Recuerda que el estar limitada a usar el oxígeno que te proporcionen, puede causar problemas logísticos, especialmente ahora que han extremado la seguridad. Si sólo necesitas oxígeno durante el vuelo, volar no va a ser un problema. Pero si estás con oxígeno continuamente tienes que planear ciertas cosas. En la mayoría de los casos necesitarás que algún amigo te acompañe hasta la zona de seguridad (no podrá pasar de allí) y que se lleve tu tanque portátil una vez que te permitan pasar a la zona de embarque. Asegúrate de pedir una silla de ruedas y alguien que te ayude tanto en esta parte del viaje como en las demás. No intentes caminar sin oxígeno desde la zona de seguridad hasta la puerta de embarque. El oxígeno de la compañía no estará disponible hasta que hayas embarcado, de manera que identifícate como la pasajera que necesita oxígeno y pide embarcar lo antes posible.

Una vez que llegues al destino, necesitarás oxígeno para desembarcar, mira si la compañía te permite llevar el oxígeno hasta la zona de recogida de equipaje, si tienes que ir hasta allí sin oxígeno, asegúrate de usar la asistencia de la silla de ruedas que las compañías ofrecen. No intentes llegar sola hasta allí. Si planeas un viaje intercontinental, probablemente tendrás que pedir y comprar tú propio oxígeno en los países que visites. La mayoría de las compañías nacionales no valdrán para tus viajes al extranjero.

Finalmente, recuerda que algunas compañías pequeñas que viajan a zonas remotas no facilitan oxígeno. Puede ser que te veas obligada a hacer tan sólo una parte del viaje en avión, y que luego tengas que seguir en coche, en autobús o tren, después de haber tenido suministro de oxígeno de la compañía aérea. Los autobuses Greyhound y los trenes Amtrak tienen políticas más flexibles en lo que se refiere a viajar con oxígeno, de manera que no dudes en ponerte en contacto con ellos. Actualmente se están desarrollando concentradores alimentados por batería, que serán permitidos en aviones y en las terminales. Si se convierten en realidad, harán que viajar sea mucho más fácil para los que dependen del oxígeno. Pero aunque viajar pueda ser una lata, si te gusta, sigue haciéndolo. No olvides que mientras más tiempo puedas mantener tu estilo de vida, mejor estarás mental y físicamente.

Algunas referencias para viajar con oxígeno

Respirar fácilmente: Una guía para viajeros con discapacidades pulmonares.

<http://www.oxygen4travel.com>.

Greyhound 800-822-2662 ó 800-752-4841 (Atención al Cliente)

Amtrak 800-USA-RAIL (800-872-7245)

Capítulo Seis

Trasplante Pulmonar

6.1 Trasplante Pulmonar

6.2 Financiar el trasplante.

6.3 Promoción de la Donación de Órganos.

6.1 Trasplante Pulmonar

En el momento en el que estamos escribiendo este manual, no se conoce ningún tratamiento efectivo para controlar Lam, y no hay cura. Aunque muchas mujeres con LAM permanecen estables muchos años, la mayoría se da cuenta tarde o temprano de que es una enfermedad progresiva. Tanto en el caso de que la progresión sea rápida y agresiva, o lenta y gradual, hay muchas posibilidades de que llegue el momento en el que haya que considerar el trasplante pulmonar. Un trasplante pulmonar es un tipo de cirugía que requiere muchos cambios en los hábitos de vida así como concienciación y mucha auto-educación.

¿Cuándo hay que considerar el trasplante pulmonar?

Si llega el momento en el que debido al progreso de la enfermedad, te resulta un esfuerzo considerable el hecho de realizar tus tareas rutinarias, probablemente te encuentres pensando en someterte a un trasplante pulmonar. Puedes necesitar el uso de oxígeno para hacer las tareas más simples, puedes notar que tu capacidad para hacer ejercicio ha disminuido o que tiendes a fatigarte con facilidad. Ten en cuenta que esto puede ocurrir incluso aunque no haya grandes cambios en los resultados de las pruebas de función pulmonar. De todos modos, tú o tus médicos sabréis cuando es el momento de evaluar la posibilidad de trasplante.

Tus médicos probablemente sacarán el tema del trasplante cuando crean que tu LAM ha llegado a un cierto punto de severidad. Hay algunos datos concretos a tener en cuenta por tu médico.

Uno de los indicadores son los resultados en los TPF, especialmente las cifras de FEV1. Muchos especialistas en pulmón piensan que es apropiado considerar la posibilidad de trasplante cuando los valores de FEV1 caen por debajo del 40% del valor de predicción normal.

Otra cifra importante es el DLCO, un indicador de lo bien que tu cuerpo recoge en la sangre el oxígeno de los pulmones, y tu PaO₂, el número resultante de tu gasometría arterial, que indica cuanto oxígeno hay en tu sangre. Cuando el DLCO o el PaO₂ caen por debajo del 60% probablemente haya que empezar a prestarle mucha atención a esas cifras.

Finalmente, la manera en que tu cuerpo responda al oxígeno suplementario (O₂) es otro factor importante y está relacionado con el DLCO y el PaO₂.

Pero la respuesta a la pregunta “¿Cuándo llega el momento para el trasplante?” depende en gran medida de ti. Para algunas pacientes LAM la respuesta es “Nunca, correré el riesgo de vivir mi vida sin las complicaciones que puede acarrear un trasplante”. Esta es una respuesta válida; cada mujer tiene derecho a tomar su decisión. Aunque creas que no quieres pasar por un trasplante, deberías ser evaluada para ello, muchas mujeres lo creen, pero cambian de idea según se van encontrando peor. Recuerda que en cualquier momento puedes decir que no.

Tu propia apreciación es esencial a la hora de elegir el momento, porque tú eres la mejor juez para tu calidad de vida. Tú eres la que arrastras los tanques de O₂, te enfrentas a escaleras, y tienes que descansar después de hacer el mínimo esfuerzo necesario cada día. Cuando te parezca que el riesgo de enfrentarse a esta operación y a las complicaciones que pudieran derivarse de ella sea preferible a tu situación actual, con la función pulmonar muy disminuida, puede ser el momento de decir: “¡vale!, hablemos de trasplante”. Habrá llegado el momento de dar el primer paso.

Elegir un hospital

No todos los hospitales hacen trasplantes pulmonares.

Hay que cumplir una serie de criterios para que un hospital pueda hacer trasplantes en general y de pulmón en particular.

Contacta con la oficina de la Network for Organ Sharing (UNO), si quieres una lista completa de hospitales cualificados para llevar a cabo un trasplante pulmonar (<http://www.unos.org>). La opinión de tu especialista sobre los centros donde se puedan hacer supone un buen punto de partida. La proximidad geográfica (el apoyo de familiares y amigos que puedan estar cerca es muy importante) la lista de espera, y el número de éxitos del hospital son otra serie de factores que hay que tener en cuenta. Pero tu seguro médico tendrá mucho que decir en todo esto.

Evaluación: ¿Seré Candidata?

Tu médico mandará una carta y tus datos médicos al centro trasplantador que hayas elegido. Si los expertos consideran que eres un paciente potencial para trasplante, uno de ellos (posiblemente el que conocerás como coordinador de trasplante) te llamará para programar tu procedimiento de evaluación. Irás al hospital, posiblemente como paciente externo, pasarás por muchas pruebas y por muchas reuniones para revisar los resultados de estas pruebas.

Por raro que parezca, en parte, tu evaluación no es para determinar si estás lo bastante enferma para necesitar pulmones nuevos, sino para ver si estás lo bastante sana como para poder recibirlos. El trasplante pulmonar es una cirugía muy compleja, y la vida después del trasplante puede tener problemas y peligros añadidos. Muchas de las pruebas médicas de tu evaluación, se centrarán en tu estado de salud general, sobre todo en lo que se refiere al estado del corazón y los riñones. Esos órganos en mayor medida que los demás, deben poder funcionar bien. Probablemente se haga una cateterización de corazón durante el trasplante, para asegurar que tu corazón pueda con el estrés que supone la cirugía. Se evaluará también la función de los riñones para estar seguros de que podrán procesar toda la medicación inmunodepresora que será necesaria tras el trasplante.

La evaluación también incluirá un electrocardiograma, un eco cardiograma, análisis (sangre y orina), TFP y TACs. Puede que también te hagan una serie de pruebas para cáncer (mamografías...) Además buscarán infecciones como el VIH y la hepatitis. Se pueden incluir otras pruebas como un test TB o una evaluación dental. También estudiarán tu densidad ósea, para ver si sufres de osteoporosis. Si es así –y muchas pacientes LAM la tienen- tendrás que empezar a tratarla antes de someterte al trasplante, porque los medicamentos post-trasplante pueden causar pérdida de densidad ósea, de manera que es necesario asegurarse de que los huesos estarán lo mas fuertes posible.

Aunque muchos hospitales donde se realizan trasplantes te pedirán que te hagas estas pruebas en su centro, algunos aceptarán los resultados de tu hospital o del NIH. Una evaluación para trasplante no incluye sólo pruebas médicas, también te reunirás con un consejero financiero que verá si tu seguro cubre los gastos de tu operación, el seguimiento y la medicación posterior. También te reunirás con un trabajador social para hablar del estrés que supondrá todo el proceso tanto para ti como para tu familia. El estrés mental se convierte en estrés físico, no dudes en tomar medicamentos para paliarlo o pastillas para dormir durante este proceso. Estas conversaciones con el trabajador social serán necesarias para estar seguros de que te mereces pulmones nuevos, que seguirás las instrucciones del médico y tratarás tus nuevos pulmones como el precioso regalo que son.

Un dietista y un terapeuta terminarán con el proceso de evaluación, ellos harán que cuando llegue el momento del trasplante te encuentres en la mejor forma física posible. Obviamente los centros trasplantadores quieren que sus pacientes lleguen con un peso normal, ni obesos ni malnutridos. Igualmente prefieren que sean pacientes ambulatorios, ya que si eres capaz de andar, te recuperarás más fácilmente.

Una nota final: NINGÚN centro de trasplantes pondrá los pulmones de un donante en el cuerpo de un fumador. Si fumas, debes dejarlo. Muchos centros exigen que se haya dejado de fumar al menos seis meses antes de la operación. Otros impedimentos para recibir un pulmón son el consumo abusivo de alcohol y el uso de medicamentos narcóticos. Estos tres aspectos se valoran a la hora de tomarte en consideración para un trasplante.

Habrás muchas oportunidades de hacer preguntas, y recibirás buenas y malas noticias. La mala noticia es que un trasplante pulmonar no es un billete automático para una "salud perfecta". Con un trasplante cambias una serie de problemas por otros. Después del trasplante, el sistema inmunológico debe ser "suprimido" para asegurar que el cuerpo acepte el nuevo pulmón. Tomarás medicamentos que hará que tengas más riesgo de problemas de riñón y de diabetes. La lista de posibles problemas puede ser sobrecogedora, pero hay que enfrentarse a ella y debes estar dispuesta a aceptar los riesgos (o al menos dispuesta a tenerlos en cuenta). Por otro lado la buena noticia es que vas a poder RESPIRAR, podrás respirar profundamente sin ningún tipo de problemas. Volverás a tener movilidad y energía e incluso desarrollarás un mayor entusiasmo por hacer cosas.

Si, el coste de un trasplante es alto, tanto si hablamos de dinero como si hablamos de riesgo físico, pero todas las pacientes LAM que han sido trasplantadas te dirán que sus nuevas vidas han valido el precio pagado por ellas.

Por último, al final del proceso de evaluación, que puede durar de unos días a una semana, tendrás una reunión con tu coordinador y con otros miembros del equipo. Te comentarán su valoración y te dirán si has sido aceptada para trasplante.

Este equipo hablara contigo sobre cuál es el tiempo estimado de espera y de todo lo que hay que hacer en ese tiempo para estar preparada para ese milagro médico que se llama trasplante pulmonar.

¿Me Harán un Trasplante Simple o Doble?

Esta es la pregunta del millón, nadie puede decir con seguridad si tendrás un pulmón (trasplante unilateral) o dos (trasplante bilateral) hasta que te llamen, pero hay ciertos factores que pueden decidirlo. Algunos centros trasplantadores creen que lo ideal para una paciente LAM es un trasplante doble, pero eso no te garantiza que sea el tipo de trasplante que vayas a tener. Es una cuestión de disponibilidad. Si estás lo bastante bien como para esperar un trasplante doble puede que esperes unos años hasta que se consiga el par adecuado, pero sin embargo puede que estés tan mal que necesites el primer pulmón disponible, para poder seguir viva aunque eso suponga recibir sólo uno.

En el pasado, el tener hecha una pleurodesis en un pulmón significaba que sólo se podía recibir un único pulmón. Esto ya no ocurre, aunque es más difícil la extracción del pulmón que ha sido adherido a la pared torácica, no es imposible. El problema es que un pulmón con una pleurodesis hecha necesita más tiempo para la extracción, haciendo que la operación se alargue. Quitar un pulmón adherido también implica riesgo de hemorragia.

Trasplante Lobular de Donante Vivo.

Si tu LAM está progresando rápidamente y tus médicos creen que no sobrevivirás el tiempo necesario hasta recibir el pulmón de un donante muerto, hay otra opción, un trasplante lobular de donante vivo. En este tipo de trasplante, se quita un lóbulo a dos miembros de la familia (o donantes) y se trasplantan al pulmón receptor. Este sistema es posible porque cada persona tiene un total de cinco lóbulos, tres en el pulmón derecho y dos en el izquierdo. Los individuos sanos normalmente no experimentan ningún descenso en su capacidad respiratoria por dar uno de los lóbulos de sus pulmones. Este tipo de trasplante es raramente considerado como primera opción por el riesgo que supone no sólo para el receptor sino también para el donante y por las posibles repercusiones emocionales que pudieran darse en la familia. En el pasado este procedimiento se reservaba para los niños (al ser tan sólo parte de un pulmón, eran pequeños para un adulto) Pero se han hecho grandes progresos y el trasplante lobular de donante vivo tiene cada vez más éxito. Sin embargo, encontrar dos familiares o donantes compatibles con el paciente que quieran donar un lóbulo de su pulmón es todo un reto.

De todos modos, hay grandes ventajas en este método. En primer lugar, el tiempo de espera se reducirá considerablemente. En segundo lugar esos lóbulos a menudo proceden de miembros de la familia, con lo que las probabilidades de rechazo disminuyen enormemente. Y en tercer lugar, la operación se programa con antelación para que los órganos donados se trasplanten más rápidamente que en una operación normal de trasplante, asegurando mejores condiciones para los lóbulos.

Si estas tan enferma que te preocupa no poder esperar al trasplante, pregunta sobre esta opción a tu médico.

Esperar la llamada

Una vez que la evaluación para trasplante haya terminado y estés en casa, volverás a llevar la vida que llevabas antes. En principio no cambiará nada de lo que hacías. La única diferencia, y por meses, es que sabrás que habrá algo especial en el futuro. Tendrás que vigilar el peso y hacer algo de ejercicio. También es un buen momento para continuar con los contactos sociales y de hacer todas las actividades que siempre habías querido hacer y que aun puedes hacer.

También hay que prepararse para un posible revés. Haz una declaración de voluntad, un testamento, y deja tus asuntos legales en orden por si acaso.

Tendrás noticias de tu coordinador de trasplante de vez en cuando, y el equipo te pedirá que vayas a hacerte pruebas regularmente. Algunos centros permiten que estas pruebas las haga tu médico si está dispuesto a informar de tu estado al centro de trasplantes.

Según se vaya acercando el momento estimado para el trasplante, recibirás un busca (muchos centros dan un teléfono móvil). El centro trasplantador te pedirá que te mudes a las proximidades si es que vives lejos (generalmente si vives a más de cuatro horas por carretera). El trabajador social te puede ayudar a buscar alojamiento cerca del hospital. Otros centros sólo te piden que confirmes tu llegada inmediata en cuanto recibas la llamada.

Cuando sepas que la llamada va a ser inminente, puedes planear algunas cosas que te facilitarán la vida mientras llega el aviso. Ten a mano ciertos números telefónicos junto con el busca. Cuando recibas la llamada, no importara donde estés, podrás empezar a hacer las llamadas cruciales. Algunos de estos números serán de familiares y amigos, los de tu médico, el coordinador de trasplante, y el piloto si es que usas un servicio como el de "Angel Flight" (Es una organización sin fines de lucro, que lleva a personas enfermas o heridas a hospitales, de modo gratuito o a cambio de una tarifa mínima).

Asegúrate de que todos los miembros de tu familia y tus amigos tengan otros números a los que puedan llamar, y no te olvides de avisar a la Fundación LAM. La fundación siempre necesita muestras de tejido para continuar con la investigación. Sue Byrnes o alguien de la fundación mandará a alguien al centro trasplantador para recoger esas valiosas muestras.

Esperar la llamada es bastante estresante en sí mismo. Puede que tengas un par de llamadas fallidas en las que salgas corriendo al hospital para finalmente ver que los pulmones donados no son válidos para ti o que están dañados de algún modo. Incluso puede que la busca suene por error alguna vez. Pero respira hondo (¡Bien!) digamos tan hondo como puedas) y vuelve a tu vida normal en cuanto te sea posible.

En este periodo de espera también tendrás que arreglar el tema del cuidado de los niños, si tus hijos son pequeños. También encontrar a alguien que se haga cargo de tus mascotas, darle a algún vecino una llave de la casa para que te riegue las plantas y te recoja el correo. ¿Vas a necesitar que alguien te corte el césped? Haz planes para este tipo de cosas.

Ten una bolsa de supervivencia preparada para la persona que te vaya a acompañar al centro de trasplante. Aunque tú vas a pasar por un estrés físico mucho mayor, estarás inconsciente. Sin embargo tu acompañante estará consciente y muy nervioso mientras estas en cirugía, lo que pueden ser 4-10 horas, o más. La bolsa puede incluir aperitivos, caramelos, chicles, monedas para las máquinas expendedoras, tarjetas de teléfono, para que la persona acompañante pueda estar en contacto con todos, una lista con los nombres, números de teléfonos y las direcciones de las personas que quieres que estén al tanto, revistas y crucigramas que les ayuden a pasar el tiempo, incluso una baraja o un juego de mesa para que la familia se mantenga ocupada mientras espera. Asegúrate de incluir papel y lápiz o bolígrafos. Puede que tu familia quiera escribir instrucciones para no olvidarse de informar bien a los demás.

Asegúrate de llevar todo aquello que sea necesario para hacerte sentir lo más normal posible mientras te recuperas, ¿necesitas un tipo especial de infusión para calmar los nervios? ¿y tu loción corporal para que te ayude a disimular el olor a hospital? Un brillo labial puede marcar la diferencia entre un buen día y uno malo. Llévate todo lo que necesites usar después del trasplante para que te sientas bien, guapa y animada. Te lo habrás ganado de sobra y esos pequeños preparativos te ayudarán a sentirte mejor después de la operación.

El Gran Día

Cuando por fin te llamen, necesitarás llegar al hospital lo antes posible, normalmente en unas pocas horas. Una vez allí te harán un examen médico, si estás resfriada o tienes cualquier tipo de infección, no se realizará el trasplante, si pasas el examen físico te pondrán una vía y estarás preparada para el trasplante. No te sorprendas si es un caso de “correr y esperar”. Incluso estando preparada puede que tengas que esperar hasta seis horas para que haya quirófano o para que lleguen los pulmones. Puede que te hayas dado una carrera para nada, pero no desesperes. El momento llegará.

Después del Trasplante

Después del trasplante, te despertarás en la unidad de cuidados intensivos (UCI) con un tubo endotraqueal, tubos en el tórax (normalmente dos para un trasplante de un pulmón o cuatro para uno doble) y varios monitores. Te sentirás como si te hubiera atropellado un camión, pero podrás respirar, y esa sensación hará maravillas con tu estado anímico. Parte de la incomodidad estará provocada por la medicamentación que te hayan puesto durante la intervención, esos mismos medicamentos pueden hacerte sentir delirante o confusa durante una semana o más. Esos problemas empezarán a desaparecer pronto. A pesar del dolor, intenta recordar que la incomodidad severa disminuirá en 24-48 horas. Normalmente el tubo endotraqueal desaparecerá pronto, pero los tubos de tórax estarán ahí durante una temporada como drenaje, si todo va bien, te cambiarán a otra sala en 48-72 horas.

Una vez en fuera de la UCI empezarás a moverte y a usar tus nuevos pulmones. Justo en el momento en el que quieras descansar, vendrá alguien a levantarte para que camines un poco. Antes de lo que crees alguien te hará caminar en una cinta continua o te hará subir a la bicicleta estática. Tendrás que trabajar para que los pulmones funcionen al máximo de su capacidad.

También te pondrán mucha medicamentación, parte empezará justo antes del trasplante, para evitar el rechazo y prevenir las infecciones. Tu cuerpo se irá acostumbrando, y según reaccione, las dosis se irán aumentando o disminuyendo, no te desanimes si hay errores antes de llegar a la dosis correcta o a la combinación correcta de medicamentos que vaya bien para ti. El médico terminará encontrando la combinación que te haga sentir tú misma otra vez.

Puede ser que tu cuerpo intente rechazar los nuevos pulmones. Si esto ocurre poco después del trasplante, será un rechazo agudo y significa que tu cuerpo está lanzando un ataque a nivel celular contra el nuevo órgano. ¿Deberías preocuparte? Sí, un poco, pero un rechazo agudo se puede tratar con medicamentos. Es parte del proceso el que tu cuerpo acepte los nuevos pulmones.

Después se puede tener rechazo crónico. Ese tipo de rechazo significa que las defensas de tu cuerpo están luchando en las vías aéreas. También se puede tratar con medicamentos.

Durante los primeros tres meses, te parecerá que tienes que vivir con demasiados medicamentos. Saber qué es lo que tienes que tomar en cada momento requiere práctica, también tendrás que aprender a interpretar las señales de problemas potenciales, de manera que tendrás que consultar con tu médico si son necesarios ajustes en las dosis.

Durante estos primeros meses puede que sufras náuseas, confusión e hinchazón de piernas. En el centro de trasplante te harán broncoscopias rutinarias. Esta es la única manera que hay para que tu médico tenga acceso directo a tus pulmones, este acceso hace posible la monitorización del trasplante y de los signos de rechazo e infección. Probablemente te harán entre dos a seis broncoscopias en el primer año después del trasplante. Tan importantes son.

Probablemente te darán un pequeño espirómetro para tener en casa y que puedas controlar tu FEV1, otra herramienta para monitorizar tu cuerpo para detectar el rechazo. Cuando anotes el resultado de tu FEV1, anota también como te sientes, si has tenido algún tipo de dificultad respiratoria o cualquier otro síntoma. Tras el trasplante no se puede esperar para ver si se pasan al día siguiente, los problemillas se convierten en problemas importantes enseguida.

Entre tres y seis meses después del trasplante podrás conducir otra vez y probablemente podrás hacer muchas de tus tareas diarias. Pero no intentes forzarte, descansa cuando lo necesites, para que los pulmones se puedan fortalecer poco a poco. No te desanimes si tus tareas te parecen demasiado pesadas. Tu familia ha sido capaz de hacerlas sin ti durante un tiempo y tendréis que trabajar entre todos para que consigas tener una rutina llevadera otra vez. Comenta todos tus problemas en cuanto aparezcan y busca consejo profesional si se mantienen.

La Vida Después del Trasplante

Así que, lo conseguiste, ¡Enhorabuena! Ve a casa y cuida tu nuevo regalo. Toma tú medicamentos, haz ejercicio, come bien y disfruta de esta nueva oportunidad en la vida. En cuanto empieces a hacer vida normal, sigue las instrucciones de tu médico, tómatelo con calma para no perjudicar tus nuevos pulmones. Después del trasplante serás muy propensa a las infecciones, de manera que durante una temporada tendrás que evitar los sitios con mucha gente. También será necesario que pase bastante tiempo para que el cuerpo se recupere de la operación.

Tardaste bastantes años en llegar a estar tan enferma como estabas y ahora puede que te lleve algún año recuperar tu forma física. Cada mujer es diferente y cada trasplante es único. Puede que el FEV1 esté en valores entre 60 y 70 y algo, durante unos años, según tus pulmones vayan cogiendo fuerza, o puede que en tan sólo un mes te sientas estupendamente y tengas un valor del 100%. No te desanimes si el progreso es lento. Te pondrás mejor. Puede que no llegues a estar igual que estabas antes de LAM, pero tendrás una recuperación milagrosa.

El trasplante pulmonar es un procedimiento sorprendente. A medida que las listas de espera van aumentando, a muchas pacientes LAM se las anima para que empiecen el proceso al poco tiempo del diagnóstico LAM. Debes recordar sin embargo, que el trasplante no es una cura. Considéralo una oportunidad para mejorar la vida y prepárate cuidadosamente.

Lecturas Recomendadas

El Manual de Trasplante Pulmonar: Una Guía Para Pacientes

La autora, Karen Couture, una paciente LAM receptora de doble trasplante pulmonar, ha escrito una guía para pacientes trasplantadas. Este manual introduce a sus lectores en el complejo proceso de quedar incluido en una lista de espera y le muestra cómo funciona. Cómo es la cirugía y cómo prepararse para ella, cómo financiar la operación y cómo recuperarse de ella, las complicaciones por rechazo o infección y la medicación. Repartidos por el libro hay algunas historias cortas de pacientes que han pasado por un trasplante. El libro también da mucha información en diferentes campos y tiene un glosario y un apéndice con todos los centros trasplantadores en los EEUU. Puedes pedir el libro en www.trafford.com (busca: the lung transplantation handbook: a guide for patients) o llama al 888-232-4444.

Páginas Web Útiles.

Medline plus, un servicio de la biblioteca Nacional de Medicina del NIH
[http:// www.nlm.nih.gov/medlineplus/lungtransplantation.HTML](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/lungtransplantation.HTML)

Duke Transplant Center
<http://organtransplant.mc.duke.edu/transplant.nsf>

University of Southern California Lung Transplant Program
<http://www.usctransplant.Org/lung>

6.2 Financiar el Trasplante

Si te estás preparando para un trasplante, probablemente te estarás preguntando como pagar todos los gastos a los que te vas a enfrentar, puede que tu seguro cubra tanto el trasplante como la medicamentos al completo, pero puede que no. Incluso si cubre la mayoría de los conceptos, todavía te tendrás que enfrentar a muchos gastos extras, como el tiempo que no vas a poder trabajar, el alojamiento que necesites para estar cerca del centro de trasplantes, el cuidado de los niños, el alojamiento de la mascota, los viajes al hospital, las comidas de tus seres queridos una vez estés en el hospital. Si lo preparas bien por adelantado, después del trasplante sólo te tendrás que ocupar de tu recuperación.

Hay varias organizaciones sin ánimo de lucro que te ayudarán a financiar el trasplante. Si necesitas ayuda financiera, busca alguna de estas organizaciones en internet. Pero antes de trabajar con alguno de estos grupos investiga y pregunta sobre cuál es su interés en ayudarte.

Transplant Living

Un buen sitio para empezar a buscar financiación es The United Network for Organ Sharing (UNOs). Esta organización patrocina una página web llamada Transplant living. Tiene mucha información sobre trasplantes en general y una amplia sección sobre la financiación de un trasplante. Visita <http://www.transplantliving.org>, y pulsa en el menú antes del trasplante. Haz clic en Financiar el trasplante. En esta página hay información sobre seguros, cuidados médicos, cómo conseguir fondos, ayuda para medicamentos y otras muchas maneras de conseguir dinero para tus gastos.

Fondo Nacional de Ayuda para Trasplantes

Una de las muchas fuentes de ayuda mencionadas en Transplant Living es el fondo Nacional de Ayuda para Trasplantes (NTAF). A algunas mujeres con LAM las ha ayudado el NTAF, una organización sin ánimo de lucro que puede pagar gastos relacionados con el trasplante tales como los medicamentos, los gastos de alojamiento, de kilometraje para ir a todas esas visitas anteriores y posteriores al trasplante. Incluso puede llegar a pagar la propia intervención.

Éstas son las bases del funcionamiento de la organización. Tú contactas con el personal del NTAF y ellos abren una cuenta libre de impuestos a tu nombre con las donaciones que reciban. Te ayudarán a encontrar ideas para reunir dinero dándote información, desde campañas de redacción de cartas hasta cenas o subastas. Incluso te ayudarán con material de promoción.

Cuando consigas dinero, lo pones en esta cuenta especial y como la organización es una 501©(3) sin ánimo de lucro, todas las donaciones están libres de impuestos. Por otro lado tú obtienes varios beneficios. Lo primero es que no tienes que pagar impuestos por ese dinero. En segundo lugar, en caso de tener gastos, le mandas la factura al NTAF, y ellos rellenan el cheque y lo mandarán, y en tercer lugar el NTAF te ofrece marcar un reto, por los primeros 5000\$ que reúnas, te pondrán 1000 más en tu cuenta.

¿Qué saca el NTAF de esto? Lo único que quieren es que corras la voz sobre la donación de órganos. Es un tema en el que ganas tanto tú como el NTAF. Llámales al 800-642-8399 o visita su página <http://www.transplantfund.org> hoy mismo.

No esperes a estar muy mal para intentar conseguir dinero. Investiga todas las opciones que tengas.

6.3 Promoción de la Donación de Órganos

Un factor que puede complicar la programación de tu trasplante es la escasez de pulmones donados. Una vez decidido que ya es momento para que estés en la lista de espera, verás que hay cientos de personas o puede que miles delante de ti en una lista de espera en busca de pulmones sanos.

La lista es específica para el hospital que elijas, pero se coordina con las listas de espera de otros centros trasplantadores en todos los EEUU.

La Red de Órganos, (UNOS) trabaja bajo un contrato con el gobierno federal y supervisa la obtención y distribución de los órganos donados en todo el país. Una vez que se te ha evaluado y aprobado, tu nombre pasará a la base de datos de la UNOS y a la de tu propio hospital.

De todos los órganos que se pueden trasplantar con éxito, los pulmones son los más frágiles. Se dañan fácilmente en accidentes de tráfico, y en muchos otros de los casos que normalmente proporcionan órganos para trasplante a los hospitales. Los pulmones no deben ser compatibles sólo en cuanto al grupo sanguíneo, sino también en tamaño. Puede ocurrir que estés en cabeza de la lista y que aún así tengas que esperar varios meses hasta que lleguen los pulmones adecuados para ti. Es esencial que todas las pacientes LAM, y todos los familiares y amigos de pacientes LAM sean activos en cuanto a la promoción de la donación de órganos.

La Fundación LAM promueve la donación de órganos, porque comprende el valor real de estos regalos. Hacerse donante de órganos es fácil y es una de las cosas más generosas e importantes que tú y tus seres queridos podéis hacer. Contacta con la Fundación LAM para que te informen sobre la donación o llama al departamento que se ocupe de esto en tu localidad. Reúne información y folletos y sal a que se te oiga. La donación de órganos puede suponer la diferencia entre la vida y la muerte para una mujer con LAM. Pero promover la donación de órganos beneficia a cualquiera que se enfrente a un serio reto médico, no sólo para las pacientes LAM. Es una oportunidad de una vida nueva. Un donante puede “tocar” las vidas de cincuenta personas esperando un regalo de vida. Considera la idea de hacerte donante y de animar a tu familia a hacer lo mismo.

Si decides hacerte donante, debes asegurarte de que tu familia sepa cuál es tú deseo. Si estás en situación crítica para la vida, los médicos le pedirán permiso a tu familia para donar tus órganos, incluso aunque tengan una tarjeta de donante o algún documento en el que queden claros tus deseos, si tu familia no sabe cuál es tú deseo en cuanto a la donación, puede que digan “NO” y tu generosa intención se habrá perdido.

Así que, recuerda los dos pasos: Toma una decisión e informa a tu familia.

Capítulo Siete

Ayuda en el Mundo Real

7.1 Seguridad Social y Cuidado Médico.

7.2 Seguro Privado de Minusvalía.

7.3 Seguros

7.4 Declaración y Últimas Voluntades

7.1 Seguridad Social y Cuidado Médico.

¿Qué significa ser minusválido? Hay muchas definiciones, así que, depende. Se te puede considerar minusválido cuando no consigues hacer el trabajo para el que estabas capacitado: si tu trabajo precisa de ejercicio físico y te obliga a estar con oxígeno las veinticuatro horas del día.

Algunos empleadores definen la palabra minusvalía como la incapacidad de hacer las tareas que hacías en el pasado, mientras que otros la definen con la incapacidad para hacer cualquier trabajo.

Incapacidad para la Seguridad Social

Cuando la mayoría de la gente habla de prestación por incapacidad, se refieren al Seguro de Incapacidad de la Seguridad Social (SSD ó SSDI) más que a algún plan de las empresas. Si cumples ciertos criterios puede que tengas derecho a percibir una prestación por incapacidad.

Aquellos que han trabajado y pagado impuestos por Seguridad Social, pueden recibir una prestación por incapacidad si reúnen los suficientes créditos. Pero, ¿Cómo se define la incapacidad?

“La definición de incapacidad para la Seguridad Social es diferente que para otros programas. La Seguridad Social únicamente paga por la incapacidad total. No paga prestaciones por incapacidad parcial o provisional. La Seguridad Social basa la incapacidad en la imposibilidad de trabajar. Para la Seguridad Social eres minusválido si no puedes hacer el trabajo que hacías antes y decide que no te puedes adaptar a ningún otro trabajo a causa de tu condición médica. Tu incapacidad debe ser permanente o estimada en más de un año de duración o ser desencadenante de muerte.”

Es importante tener en cuenta que para poder beneficiarte de una prestación debes haber trabajado recientemente. Los solicitantes de 31 años en adelante, deben tener 20 créditos, 5 de ellos ganados en los últimos 10 años. Los menores de esa edad se pueden beneficiar con tan solo 6 créditos. Asegúrate en tu oficina de la Seguridad Social de cuánto puedes solicitar, porque hay cambios cada año, dependiendo del costo de la vida. Si tienes 25 años o más, puedes saber cuanto puedes cobrar revisando la declaración anual en la Administración de la Seguridad Social donde dirá las cantidades que podrías recibir. La declaración suele llegar anualmente, unos dos meses después de tu cumpleaños.

Tu oficina de la Seguridad Social no toma las decisiones médicas sobre tu incapacidad. Todo el papeleo se manda a la Agencia Estatal (por ejemplo, en Ohio. Es el Servicio Determinador de Incapacidad en Columbus) que obtiene evidencias médicas. La mayoría de los casos se deciden en un periodo de hasta 120 días. Puedes acelerar la decisión mandando todos los informes que tengas de médicos y hospitales junto con la solicitud inicial. En todos los EEUU se aprueban el 35 % de las solicitudes en el momento de la petición.

Si te declaran incapacitada, el dinero de la prestación no llegará hasta después de un periodo de espera de unos cinco meses, contados desde el momento en que la Seguridad Social declare tu incapacidad. Si tus recursos económicos son limitados, puedes pedir el Ingreso Suplementario de la Seguridad Social (SSI) durante ese periodo de cinco meses. Si te niegan la incapacidad hay varios niveles de petición: Reconsideración, una Vista con un juez administrativo, una Revisión o una

Apelación en los juzgados.

Si finalmente tu reclamación es aprobada por un juez, la Seguridad Social te pagará la prestación con carácter retroactivo desde el momento en que te encontraste incapacitada.

Para más información, puedes contactar con la Oficina de la Seguridad Social o con la Administración de la Seguridad Social en el número gratuito: 800-772-1213. Puedes solicitar la prestación por Internet en la Página www.socialsecurity.gov. Tendrás que imprimir la solicitud, firmarla y mandarla a la oficina de la Seguridad Social. También puedes rellenar online y mandar el formulario (I3368) con información sobre tu historial médico, tu historia laboral etc. esta información es necesaria, y si no rellenas el formulario online, un representante de la Seguridad Social se pondrá en contacto contigo una vez reciba la solicitud.

Ingreso Suplementario de Seguridad

Si tienes 65 años o más, o eres ciego o minusválido, y tienes pocos ingresos, puedes solicitar el Ingreso Suplementario (SSI). Mientras que la prestación por incapacidad de la Seguridad Social (SSD) requiere que hayas trabajado, el SSI es programa de prestación de la Administración de la Seguridad Social basado en el nivel de necesidad. La definición de incapacidad es la misma. En la mayoría de los Estados, casi todos los que solicitan el SSI, también solicitan el programa de "Medicaid" (ayuda médica) un programa de salud al que pueden tener derecho algunas personas con ingresos bajos. Este programa está financiado por el Estado y los Gobiernos Federales y se administra a nivel local. Generalmente se solicita al mismo tiempo que la prestación de la Seguridad Social, aunque puede que con distintas solicitudes dependiendo del Estado en el que vivas.

Medicare (Cuidado médico – Estados Unidos)

No se debe confundir con “Medicaid”. Es un programa de seguros de salud para personas de más de 65 años incapacitados, y personas que tengan enfermedades renales en su último estadio. Una persona es candidata a obtener medicare tras 24 meses de tener la incapacidad por la Seguridad Social.

Medicare tiene dos partes diferentes, La parte A, seguro hospitalario y la parte B, seguro médico suplementario. La parte B es opcional y requiere un pago mensual que puede aumentar anualmente. En el 2004 fueron 66.60 \$ mensuales que se descuentan automáticamente del cheque de la prestación de la Seguridad Social. El acceso a Medicare es automático, pero puedes rehusar la parte B si no la quieres. El retraso en la aceptación de la parte B, es decir si decides aceptarla más tarde, supone el pago de un extra, a no ser que estuvieras cubierto por un plan de salud de tu empresa o de la de tu cónyuge. Visita la página www.medicare.gov o www.cms.gov si deseas más información.

Cobertura de Medicamentos Medicare tras el Trasplante.

Si el costo del trasplante estaba cubierto por Medicare, es decir si el trasplante se hizo en un centro aprobado por Medicare, éste abonará los inmunodepresores precisos después del trasplante si se cumplen ciertas requisitos. Revisa en la página Web o llama a la Seguridad Social para conocer los detalles.

Requisitos para la Solicitud

Para solicitar el SSI o el SSD, Medicare y Medicaid, necesitarás ciertos documentos. Éstos serán: tu número de la Seguridad Social, fecha de nacimiento verificada por un certificado de nacimiento original o copia compulsada), el último W-2 o la declaración de autónomo, tus ingresos estimados, información bancaria, información de tu matrimonio o divorcio y una prueba del servicio militar. Además, para el SSI debes facilitar información de tus ingresos y rentas; por ejemplo, vehículos, pólizas de seguros de vida, ingresos de tu cónyuge, etc., para determinar si reúnes los requisitos necesarios.

7.2 Seguro de Incapacidad Privado

Si decides dejar de trabajar, averigua si tu empresa tiene seguro de incapacidad. Si es así, lee las condiciones. Para algunos trabajadores, el seguro de incapacidad privado puede suponer una extensión en el porcentaje de tu paga actual o de la prestación.

En muchas ocasiones, el entusiasmo por el trabajo y la creatividad al resolver los problemas tienen gran importancia a la hora de poder seguir trabajando. Si crees que ya no estás haciendo tu trabajo tan bien como solías hacerlo, deberías pedir cita con tu supervisor para revisar los puntos débiles. Quizás se necesite algún ajuste en tus horarios o en tus funciones. A lo mejor puedes ocuparte de más trabajo de tipo administrativo, mientras que otra persona pueda llevar el trabajo que requiera más desgaste físico. Si necesitas algún tipo de entrenamiento que permita para acometer tus nuevas funciones, pídelo. Si tu médico y tú estimáis que el trabajo a jornada completa no es bueno para ti, considera el trabajar a jornada parcial. Ten en cuenta que es casi seguro que tu empleador prefiera tenerte productivo aunque no sea al completo, que pagar tu incapacidad. Mantente abierto a nuevas ideas y nuevas maneras de trabajar.

Según Americanos Con Incapacidad (ADA) los empresarios no pueden discriminar de ninguna forma a los trabajadores con minusvalías. Sin embargo un empleador potencial, puede no querer contratarte si sabe que tienes LAM. Si crees que estás siendo discriminada a causa de tu enfermedad, puedes denunciarlo.

Aunque el caso podría dilatarse en el tiempo. Educar a las personas que discriminan a los que tienen algún tipo de incapacidad, merece el esfuerzo, y el dinero que haya que dedicarle. Si crees que este es tu caso no dudes en ponerte en contacto con un abogado.

Si estás pensando en solicitar la incapacidad, es posible que tu empleador tenga información de los pasos a dar. Lee todo lo que haya en el manual de tu empresa y haz todas las preguntas que creas necesarias. Cuando llames para hacer alguna pregunta anota siempre la fecha y el nombre de la persona con la que hables. Puede que necesites esa información con posterioridad.

Una vez que obtengas la prestación por incapacidad, puedes descubrir que hay un número limitado de meses y/o años en los que la recibirás. Si es así, debes pedir el SSD (Incapacidad de la Seguridad Social) lo antes posible, porque no recibirás la prestación del SSI hasta aproximadamente 5 meses después de solicitarla.

7.3 Seguros

Seguro Privado

Aunque estés incapacitado necesitas cobertura para los cuidados médicos. Las compañías grandes (las que tienen más de 20 empleados y las que ofrecen planes de salud) tienen que ofrecer el COBRA a aquellos que han dejado de trabajar. El COBRA es un plan de cuidados médicos temporal que los empleadores tienen que ofrecer a los empleados y a las personas que dependan de ellos, independientemente del plan de salud que aquél tenga para los siguientes 18 meses, pero debes solicitarlo dentro de los 60 siguientes días a dejar el trabajo. Lo malo es que ahora te costará más porque tendrás que pagar toda la cuota, lo bueno es que sigues teniendo cobertura médica. Si dejas de trabajar porque estás incapacitado, puedes solicitar otros 11 meses más, sumando un total de 29 meses, después de este tiempo puedes optar a medicare.

Seguro de vida

Algunas pólizas de seguro dicen que si el titular se queda incapacitado, no tendrá que pagar la cuota, revisa tu póliza.

HIPPA

El acta de 1997 de Seguros de Salud (HIPPA) es una ley federal que fue aprobada para que la gente pudiera mantener su cobertura médica aunque cambiara de trabajo, o empezara con su propio negocio. Se diseñó para que a ningún individuo se le pudiera negar cobertura médica porque existieran condiciones anteriores.

Como se pueden imaginar, las compañías de seguros médicos pueden ser muy ingeniosas a la hora de abordar esta ley. Es importante que sepas que tienes protección federal a este respecto, y que te puede resultar interesante tener ayuda legal para proteger tus derechos si es necesario.

Seguros de Salud a Largo Plazo

Este tipo de póliza dedica una cierta cantidad para un periodo de tiempo (puede ser por vida) en caso de necesitar cobertura médica a largo plazo. Normalmente también cubren cuidados domiciliarios, terapia, y una gran variedad de tópicos relacionados con la salud, dependiendo del tipo de póliza que hayas contratado. Si no tienes este tipo de póliza antes de que te hayan diagnosticado una enfermedad como LAM, puede que tengas dificultades para suscribir una póliza de este tipo.

Otros Seguros.

Seguro de vida, del coche, de la casa, de enfermedad, para viajes, y... ¿cuándo acaba todo esto? Se pueden suscribir muchas pólizas, discute con tu agente de seguros cuáles son las que pueden ajustarse a tus necesidades.

Tener Ayuda Gratis

Abogados para Enfermedades Crónicas, Derechos y Servicios Sociales (ACCESS) es un servicio gratuito ofrecido por Servicios Sanitarios Olstein, una agencia privada. ACCESS te puede ayudar con la Incapacidad de la Seguridad Social, Medicare, Medicaid, y con la Prestación Suplementaria de la Seguridad Social. También puede ayudar a aquellos que aún están trabajando a mantener su seguro de enfermedad COBRA o HIPPA. Llama al 888-700-7010. El Departamento de Trabajo puede mandarte una publicación sobre los cambios recientes de las leyes de cuidados médicos. Llama al 800-998-7542

7.5 Testamento y Últimas Voluntades

Testamento

Escribir un testamento es algo que todos deberíamos hacer, no sólo las mujeres con LAM, deberías hacer planes para tus hijos y su cuidado y para el reparto de tus bienes. No sólo conseguirás un poco de paz mental, tus herederos estarán aliviados por tu planificación anterior.

Realmente puedes escribir el testamento tu misma en un impreso oficial, pero la mayoría de la gente se siente mejor haciéndolo con la ayuda de un profesional. Pregúntale a tu abogado cuanto te puede costar, si la tarifa es muy cara, llama a otro. Cuando encuentres uno de confianza que se ajuste a tu presupuesto, no temas hacer preguntas y dejar claro lo que quieres, en el testamento. Es tu testamento, y las decisiones son tuyas. Cuando se trate de distribuir tus bienes, no rechaces las organizaciones sin ánimo de lucro si tienes dinero suficiente. Si quieres beneficiar a la Fundación LAM, contacta con la Fundación para más información.

Si crees que tienes suficiente para correr con los gastos que te depare el futuro, puede que quieras el consejo de algún financiero. Un consejero financiero puede ayudarte a que tu dinero trabaje por ti y que tengas suficientes recursos de los que vivir, una vez mas no te avergüences de preguntarles por sus tarifas.

Por último, algunas personas prefieren pagar los gastos de su funeral por adelantado y evitarle a sus seres queridos, el estrés de los trámites en el momento de dolor. La mayoría de las funerarias tienen este servicio, y muchas iglesias tienen registros donde se pueden establecer sus deseos para el funeral. Otra vez hay que fijarse, porque los gastos pueden variar enormemente.

Últimas Voluntades

No temas preparar un documento de últimas voluntades, estos documentos son tan importantes como cualquier testamento que hagas. El Instituto Nacional de salud aconseja a cada paciente que esté en el protocolo LAM, que escriba sus últimas voluntades, y muchos centros trasplantadores se lo piden a sus pacientes potenciales. En las últimas voluntades se designa una persona para que actúe como tu representante en temas de salud, cuidados y finanzas, en caso de que tú seas incapaz de ocuparte de ello. Este documento no sólo asegura que se hará lo que tú quieras sino que hará que tus decisiones sean más fáciles de llevar para tus seres queridos. Piensa en ello como en un seguro de vida, sólo es ligeramente diferente a un seguro por incapacidad o de vida.

Hay tres tipos diferentes de últimas voluntades: Testamento vital, Poder Notarial a un delegado en cuestiones de salud y Poderes Notariales plenos a un Delegado.

Testamento Vital

Un testamento vital es un documento que debería hacer cualquier persona sin importar su condición médica. Este documento te permite dirigir tus futuros cuidados médicos, en caso de que no puedas darlos a conocer. En caso de que estuvieras incapacitado y no pudieras comunicar a tus médicos cuál es tu voluntad, un testamento vital haría que se siguieran tus deseos.

Los testamentos vitales se pueden hacer con abogados, médicos, hospitales, asociaciones, y algunas organizaciones sin ánimo de lucro. Actualmente en muchos hospitales se pregunta al paciente si lo quiere hacer en el momento del ingreso o cuando te estás preparando para la hospitalización. Generalmente en los hospitales hay unos formularios para que los rellenes y los firmes, en caso de que ocurra algo imprevisto o pierdas la capacidad de tomar decisiones, se sabrá cuáles son tus deseos. Si firmas uno al entrar en el hospital y más tarde cambias de opinión, puedes revocarlo en cualquier momento.

Aunque mucha gente hoy en día tiene un testamento vital, no siempre está disponible en el momento de tomar decisiones. Para asegurarte de que se cumplan tus deseos, ten el original en el mismo sitio donde guardes todos los documentos importantes, pero primero haz al menos siete copias del testamento vital y de las últimas voluntades, da una copia a tu cónyuge, otra a tu mejor amigo, otra a tu médico, para que la tenga en tu historial, y otra a tu abogado. Ten también una copia en tu mesilla, otra en la caja fuerte (si la tienes) y ten una en la guantera del coche.

Poder Notarial para Temas de Salud.

Otorgar un poder notarial para temas de salud te permite designar a una persona (tu cónyuge, un familiar, un amigo o tu abogado) para que tome decisiones médicas en tu lugar. Hay diferencia entre un Testamento Vital y un Poder Notarial.

Un testamento vital deja claro cuál es tu voluntad a tus médicos, sobre todo en lo que respecta a mantenerte en vida con asistencia. Un poder permite que alguien tome una decisión en tu lugar, en caso de que tú no puedas hacerlo. Si no hay acuerdo entre los miembros de la familia y los médicos que te estén tratando, tus deseos escritos pueden ser un factor decisivo. Al igual que el Testamento Vital, el

Poder Notarial se puede revocar en cualquier momento. Cuando estés redactando un Poder Notarial asegúrate de que se incluya que quieres ser donante de órganos.

Poder Notarial Pleno

Un Poder Notarial Pleno, le da a alguien que tú elijas amplios poderes para llevar todos tus asuntos. Permite que tu elegido haga todas las tareas para las que estás impedido. No autoriza a nadie a tomar decisiones médicas o sanitarias sobre ti, pero le permite decidir sobre otros temas, por ejemplo sobre el cuidado de tus hijos, o para el desembolso de cantidades si no puedes tomar decisiones financieras.

Normalmente este documento se hace a la vez que se hace un testamento. Los formularios oficiales están disponibles en las tiendas autorizadas o puedes pedirselo a tu abogado.

Donación de Órganos

Si decides donar tus órganos o tejido, debes incluir este deseo en el testamento vital. Pero debes dar a conocer esos deseos a tus familiares. Incluso aunque hayas expresado tus deseos en un testamento, en un poder, o en algún otro documento, se les pedirá consentimiento a los familiares. De manera que si quieres ser donante, díselo a todos los familiares.

Capítulo Ocho

La Fundación LAM

8.1- Nuestra Historia

8.2- Conocer a Sue Byrnes

8.3- Conocer a Frank McCormack

8.4- Nuestra Declaración de Intenciones.

8.5- Servicios a las Pacientes

8.6- El Listserv de Pacientes

8.7- Implicarse

8.1 Nuestra Historia

La fundación LAM fue establecida por Fran y Sue Byrnes en 1995 para llevar esperanza a pacientes con LAM. Cuando su hija, Andrea fue diagnosticada con Lam en 1994, la carencia de evidencias médicas, de consejos y de investigación científica en la materia asustaba casi tanto como la propia enfermedad. Fran y Sue iniciaron una campaña de cartas para convencer al Instituto Nacional de salud para que iniciara un registro LAM. Se dirigieron a pacientes LAM y a sus familias, a organizaciones femeninas, asociaciones educativas, iglesias, escuelas, compañeros y amigos, así como a neumólogos por todo el país. Su objetivo era organizar a todas las pacientes LAM del mundo en un grupo para conseguir una investigación médica.

Lo que ocurrió a continuación consiguió que LAM pasara de ser un asterisco en la literatura médica a que se la considerara como un modelo de enfermedad rara. En 1997 el Instituto Nacional de Corazón, Pulmón y Sangre, estableció un Registro LAM, para definir la historia natural de la enfermedad y empezar un estudio de cinco años de duración. En sus primeros cinco años de existencia el NHLBI consiguió datos de 300 pacientes a través del protocolo LAM.

Al séptimo años de llevar a cabo una campaña para reunir fondos, la Fundación consiguió el record de 5 millones de dólares, casi el 80% de esos fondos financian proyectos de investigación que son revisados por el comité científico de la Fundación LAM. Los investigadores de la Fundación han descubierto la importancia del gen de la esclerosis tuberosa y las vías celulares en la causa de LAM. Han iniciado un ensayo clínico basado en fines celulares muy concretos. Se han conseguido más fondos de la Oficina de Enfermedades Raras para que esta prueba se haga extensiva a nivel Nacional e Internacional.

Además de la financiación de investigación científica, la Fundación trata de impulsar la colaboración entre los investigadores para vencer varios obstáculos. Debido a la dificultad existente a la hora de conseguir muestras de tejido LAM, la Fundación contrató a un histólogo para que volara hasta cualquier punto del país donde se estuviera haciendo un trasplante LAM.

La Fundación también ha formado un grupo de consenso sobre el manejo de enfermedades pleurales en LAM para reducir el sufrimiento de las pacientes LAM con neumotórax o quilotórax y para mejorar la calidad de vida de las pacientes.

La Fundación ha empezado también a invertir a largo plazo en la celebración de conferencias LAM anuales que hagan posible un fórum para el intercambio científico, para la mejora de prácticas clínicas referidas a LAM y para el apoyo de las pacientes LAM de todo el mundo.

La Fundación LAM trata de ser efectiva en cualquier nivel en el que sea necesario que la ciencia avance. El progreso en LAM viene dado por el esfuerzo que ha conseguido de la comunidad científica y la pasión de la interacción paciente/investigador. El objetivo de la Fundación es la conquista de esta enfermedad en una década. Creemos que estamos en el camino correcto para conseguirlo. ¡Créanlo con nosotros!

8.2 Conocer a Sue Byrnes

Es la Directora Ejecutiva y Fundadora de la Fundación LAM

A pesar del apoyo de mi familia, me siento terriblemente sola ante LAM. Saber de su organización me ha dado esperanzas y la confianza de saber que puedo luchar contra LAM junto con otras mujeres que tienen la enfermedad. Gracias a ustedes se ha plantado una semilla para la investigación LAM.

Rezo para que haya una buena cosecha.

- Paciente LAM Marcia Trenton-

“Mamá, eres mi mejor esperanza” estas son palabras de Andrea, la hija de 22 años de Sue, tras su diagnóstico LAM en 1994. Los Byrnes pronto supieron que no había información ni ayuda, ni se estaba investigando sobre esta enfermedad. Para Sue estaba claro que su hija tenía razón, si nada cambiaba la perdería. Las palabras de Andrea se repetían una y otra vez en la mente de Sue, hasta que se dio cuenta de que ella misma tendría que cambiar las cosas.

Sabiendo que necesitaría el apoyo del Congreso y del Instituto Nacional de Corazón Pulmón y Sangre (NHLBI) Sue se lanzó a la campaña “Trabajo de amor” para centrar la atención en LAM. Contactó con todas las pacientes LAM que pudo localizar y se dirigió a asociaciones de mujeres, iglesias, instituciones académicas y a unos 1000 médicos para pedirles que escribieran a su delegado en el Congreso para que pidiera un registro LAM. Hoy ese registro existe. Además, el NHLBI inicio un estudio de LAM. Se está reuniendo información de LAM, están saliendo publicaciones en todo el mundo y hoy en día se sabe mucho más de LAM de lo que se había sabido nunca.

La Fundación LAM nació en Mayo de 1995, Sue dejó un trabajo como profesora de música que adoraba y formó la Fundación LAM. Nunca ha mirado atrás.

En los últimos años ha formado un increíble equipo de pacientes, doctores, investigadores, políticos y benefactores. “Sue es la persona con más determinación que conozco” dijo el Dr. Frank MacCormack, Director científico y Presidente del Comité Científico de la Fundación LAM “ha conseguido escribir el nombre de LAM en el mapa científico casi sola.”

La Fundación LAM continúa reuniendo dinero para la investigación, educación y consideración de la enfermedad. Proporciona un maravilloso apoyo para las mujeres con LAM. Aunque la investigación es la primera prioridad para la Fundación, el papel de Sue también es el de consejera, y mantenedora de la esperanza además del de Directora de la Fundación. La Fundación se siente muy orgullosa de su "Listserv" (servicio de escucha) que está en la página Web de la Fundación, para darle a todas las mujeres LAM del mundo la oportunidad de compartir experiencias con las demás y de dar consejos. Quizás lo más importante es que la Fundación le da esperanza a todas las pacientes LAM que una vez se enfrentaron solas a la enfermedad.

Sue vive en Cincinnati (Ohio) con su marido Fran y sus hijos, Andrea y Francis.

8.3 Conocer al Dr. Frank McCormack

El Dr. Frank McCormack, Director Científico de la Fundación LAM, es un especialista en pulmón, que se dedica principalmente a la investigación. Mientras trabajaba en el Centro médico Judío de Denver, Colorado, a principios de los 90, tuvo varias pacientes LAM. No se podía ni imaginar que esta experiencia le pondría en contacto con casi cada paciente LAM del país y casi del mundo.

El Dr. McCormack se mudó de Denver a Cincinnati (Ohio) en 1994, el mismo año en que la hija de 22 años de Sue Byrnes, Andrea, tomó un avión de Cincinnati a Denver, y, tras tener un colapso pulmonar en pleno vuelo, Andrea fue llevada al hospital de Denver, donde se le diagnosticó LAM. El Doctor de Denver le sugirió a Sue que contactara con el Dr. McCormack cuando volvieran a Cincinnati.

Al Dr. McCormack no le gustaba tener que decirle a la familia Byrnes ni a ninguna otra afectada de LAM que no se estaba haciendo ningún tipo de investigación y que no había tampoco apoyo alguno.

Cuando Sue le pidió en 1995 que le ayudara a poner en marcha una fundación para recaudar dinero para la investigación LAM, él se unió a la causa y ha sido un enorme apoyo para la Fundación LAM desde entonces.

Además de su trabajo a jornada completa como Director de la División de Cuidados críticos Pulmonares en la Facultad de medicina de la Universidad de Cincinnati, el doctor McCormack ha sido fundamental en la Dirección Científica de la Fundación LAM, formando un Comité Científico Internacional modélico, además de aumentar y mantener ayudas y becas que son tan sólo un par de las iniciativas que el Dr. McCormack ha tenido a favor de la Fundación.

El Doctor McCormack también ha causado gran impacto en la investigación LAM al establecer la línea de investigación y reclutar a los investigadores y expertos en diferentes disciplinas.

El Dr. McCormack se graduó en la Universidad de California (San Diego) e hizo el Doctorado en la Universidad de Texas. Fue residente en la Universidad de Michigan e hizo su formación como especialista en pulmón en la Universidad de Colorado. Es miembro de la Sociedad Americana para la Investigación Clínica, una sociedad honorífica para investigadores.

El Doctor McCormack vive en Cincinnati con su mujer Holly, y con sus cinco hijos Patrick, Annie, Julie, David y Kitty.

8.4 Nuestra Declaración de Intenciones.

La Fundación LAM proporciona apoyo y esperanza a las mujeres con Linfangioleiomiomatosis (LAM) una enfermedad pulmonar progresiva y debilitadora. Nuestro objetivo es organizar las fuerzas de la comunidad científica, para sacar a LAM de la oscuridad y conquistarla en una década.

Nuestros Objetivos

Dar a las mujeres LAM esperanza al:

- Darles información, formación y apoyo.
- Concienciar en LAM a la comunidad médica.
- Patrocinar conferencias y talleres sobre LAM.
- Conseguir tejido LAM para la investigación.
- Promover y fundar las bases para la investigación clínica.

8.5 Servicios a Pacientes

La fundación LAM le ofrece a las pacientes muchos servicios de apoyo para ayudarlas en el conocimiento de la enfermedad. Muchas mujeres creen que entrar en contacto con otras mujeres con su misma enfermedad marca una gran diferencia en cuanto a su percepción de la enfermedad. Se han hecho grandes amistades entre pacientes LAM que se han encontrado en actos para recaudar fondos, en el Instituto Nacional de salud (NIH), en el servicio de escucha LAM o en grupos de apoyo locales.

Programa de Asesoramiento de Pacientes

Nada más entrar en contacto con la Fundación, recibes información sobre el Programa de asesoramiento a pacientes y algunas breves biografías de pacientes LAM que sirven de consejeras. Estas mujeres se encuentran en diferentes estados de su enfermedad, y todas tienen una formación diferente. Se las ha seleccionado como interlocutoras porque son excelentes para escuchar y son capaces de ofrecerte información y apoyo. Si crees que te iría bien hablar con otra paciente LAM, mira las biografías y contacta con una o dos de ellas. Aunque LAM afecta a cada mujer de manera diferente, la mayoría de las mujeres prefieren no hacer solas el camino y disfrutar de la camaradería de otras que tienen problemas similares. Las Pacientes Consejeras están aquí para ti. Puedes aceptar su oferta de apoyo en cualquier momento, para ti o para algún ser querido que puede querer hacer preguntas o necesitar información.

Directorio de Pacientes LAM

La Fundación LAM publica un Directorio de mujeres con LAM. Éste incluye su nombre, dirección, número de teléfono y correo electrónico de las pacientes LAM en los Estados Unidos que han dado su consentimiento para hacer pública la información. El directorio se les envía a todas las pacientes LAM y se actualiza cada año. Este directorio hace que sea fácil contactar con otras pacientes LAM y con esta herramienta se han hecho grandes amistades.

LAMposium

El LAMposium es una conferencia anual para las mujeres con LAM. Se celebra durante toda una semana en primavera. Durante la conferencia las mujeres asisten a sesiones relacionadas con varios aspectos de LAM, desde maneras de hacer ejercicio, al uso del oxígeno suplementario.

Médicos y científicos que son concededores de LAM dan charlas a las pacientes y sus familiares, tras las charlas suele haber un momento para el debate y la discusión.

Aquí puedes hacer preguntas para las que probablemente tu médico no tenga respuesta. Las reuniones científicas de los médicos concurren con las charlas con las pacientes. Los médicos que asisten al LAMposium están empeñados en encontrar una cura para LAM y deseosos de que sepas todo sobre la última investigación. Si durante la charla no has tenido tiempo de preguntar, puedes parar a los doctores o científicos por los pasillos y preguntarles.

Toda la conferencia se celebra en un gran hotel, las charlas se dan en las salas de reuniones del mismo. Es un lugar muy cómodo incluso para las que dependen de oxígeno. Te pueden llevar los concentradores o las botellas de oxígeno al hotel y un botones te lo lleva a tu habitación. Si necesitas dormir mucho, ven a las sesiones cuando estés lista, y si te cansas durante el día puedes subir a tu habitación a descansar.

Asistir al LAMposium tiene muchas ventajas. Una de las mejores es el reunirte con otras pacientes LAM. Algunas pueden ser antiguas amigas del NIH, otras pueden ser personas con las que hayas hablado en el listserv y a quienes querías y deseabas conocer. Habrá mucho tiempo para establecer relaciones sociales, y esto siempre anima psicológicamente.

El viernes por la noche hay un banquete en el que las pacientes LAM que han reunido dinero para la investigación hacen entrega de los fondos a los científicos, el Dr. McCormack hace un repaso sobre el momento en el que se encuentra la investigación LAM y algún orador invitado se dirige al público.

¿Lista para divertirte? El sábado por la noche, tenemos la gala “Respiro de Esperanza” donde todos cenamos juntos, y bailamos con alguna banda. La gala es uno de los actos donde más dinero se recauda, al que acuden celebridades invitadas y hay momentos muy emotivos. Puedes competir por algún objeto en la subasta silenciosa, puedes comprar papeletas para una rifa y también puedes levantar la mano durante la sesión “Da dinero para una cura” donde mucha gente da diferentes cantidades que se usarán únicamente para investigación. Si tienes dinero, gástalo aquí, y si no, ven y diviértete.

Antes de volver a casa el domingo está la sesión de cierre, en ésta se hace un repaso en términos que todos podamos entender sobre las sesiones científicas que han tenido lugar, esta sesión y una charla del Director de desarrollo de la Fundación, harán que vuelvas a casa animada y con energías. No lo olvides, el domingo es el último día para comprar las camisetas y sudaderas.

El grupo de familias LAM (LFN)

Este grupo de familias LAM se creó para ayudar a las pacientes LAM que necesitaran ayuda financiera para asistir al LAMposium. Un comité especial recoge pequeñas sumas (pequeñas porque la Fundación no quita un solo dólar a la investigación) de pacientes y familias LAM. Con este fin se hace un envío de correo una vez al año, en otoño, para no desviar la atención del motivo principal de recogida de fondos de la Fundación. Si te sientes animada a dar una pequeña cantidad, además de la que ya das para investigación, es una manera preciosa de demostrar tú solidaridad con las hermanas LAM que son menos afortunadas que tu.

Junto con el correo se adjunta una solicitud, si te gustaría venir al LAMposium pero no puedes permitirte, esta solicitud es para ti, complétala y envíala. El LAMposium es la reunión de pacientes LAM más informativa que hay. La beca que recibas no pagará todos tus gastos, pero puede ayudar en gran medida. La mayoría de becas de viaje están entre los 200 y 500 dólares.

Una vez procesadas las solicitudes en las oficinas de la Fundación, se envían al comité LFN. Estas voluntarias anónimas, todas pacientes LAM, intentan que el dinero se estire al máximo y determinan quien va a recibir las becas. Para ello sopesan varios factores, toman decisiones y se las comunican a las solicitantes. No creas que hay que ser indigente para recibirlas, si nunca has venido al LAMposium por cuestión de dinero, ¡Solicita una beca! Todas las mujeres LAM deberían venir al menos una vez.

El boletín “Respiro de Esperanza”

La Fundación LAM ha desarrollado una publicación especial para las pacientes LAM. Se envía directamente a las pacientes desde las Oficinas de la Fundación. El boletín “Respiro de Esperanza” proporciona a las pacientes LAM la oportunidad de compartir sus historias, sentimientos, poemas o ideas para recaudar dinero. Este boletín también os invita a hacer preguntas; las pacientes pueden preguntar sobre dieta, ejercicio, tratamientos, síntomas raros, viajes, o cualquier otra cosa. La respuesta a estas preguntas las proporcionan los doctores o a veces otras pacientes LAM. El boletín “Respiro de Esperanza” ha probado ser una buena fuente de información y apoyo.

El boletín “Journeys”

“Journeys” es otra publicación oficial de la Fundación. Este boletín se distribuye a toda la comunidad LAM, pacientes, familiares, donantes, médicos y científicos. Mientras que el propósito de “Respiro de Esperanza” es unir lazos entre las pacientes LAM, el objetivo de “Journeys” es mantener a todos informados de las actividades de la Fundación, del personal y de sus objetivos. Se publica dos veces al año y se manda directamente desde las oficinas de la Fundación LAM. Si sabes de alguien que quiera más información sobre la Fundación LAM y su trabajo, asegúrate de que esa persona esté en la lista de correos para recibir “Journeys.”
El Anuario de Pacientes LAM

El anuario LAM es una colección de biografías breves y de fotografías de pacientes LAM. Está escrito y recopilado por las propias pacientes LAM. Estas historias les dan a las pacientes LAM la oportunidad de conocerse. Estas historias pueden ser muy motivadoras y son una gran manera de solidarizarse con otras que comparten tus problemas y preocupaciones. La Fundación hace un gran esfuerzo para mantenerlo actualizado.

8.6 El Listserv LAM

La Fundación LAM usa la tecnología para localizar a las pacientes LAM y para hacerles posible el apoyo mutuo. Hay un enlace electrónico entre las pacientes LAM que quieran suscribirse al Listserv. Este servicio es un grupo de correo electrónico automático a través del correo electrónico. Cuando un suscriptor escribe una dirección de correo, todos reciben el mensaje.

Las pacientes LAM que se han inscrito en este servicio (gratis si ya tienes e-mail) han visto su mundo crecer. Hablan unas con otras a diario si quieren. Viven por todo el mundo, desde Alaska a Ohio o California o Inglaterra o incluso en Australia.

Los temas van desde sus propias anécdotas de “investigación científica”: ¿qué tal con la medicina alternativa?, ¿qué edad tenías cuando notaste dificultad para respirar?, ¿Qué es una broncoscopia?, hasta chistes o sentimientos personales.

La mayoría de las mujeres LAM encuentran muy terapéutica y motivadora esta comunicación con las demás. Cuando una paciente está desanimada, otra la puede ayudar. Si una tiene una pregunta, consigue una docena de respuestas, a menudo diferentes, pero si por algún motivo te encuentras especialmente incómoda, siempre puedes optar por tan sólo leer los comentarios, pero no escribir, o simplemente darte de baja.

Como el correo electrónico es tan cómodo, lo puedes usar a cualquier hora, de día o de noche, ignorarlo si estás ocupada, o posponerlo para un momento mejor. Si guardas un mensaje lo puedes leer una y otra vez. Este servicio es muy conveniente para quien quiera compartir sus pensamientos diarios, sus frustraciones o sus ideas con las demás y las respuestas son sinceras y solidarias. ¿Por qué no probar?

¿Qué es el Listserv?

La palabra Listserv es una abreviación de List Server (Servidor de Listado), y es una lista de correo electrónico. A menudo se habla de ella como un foro de debate. Un ordenador distribuye un mensaje sobre un tema concreto a una lista de usuarios.

Para recibir estos mensajes, debes mandar un e-mail para suscribirte. Cuando te comunicas con el foro, este responde a ciertos comandos. Si respondes a un mensaje que está en la lista tu respuesta será distribuida a todos los miembros de la lista, de manera que hay que seguir unas normas estrictas, llamadas "Netiqueta" siempre que mandes mensajes.

El Listserv de pacientes LAM es un vehículo para que las pacientes LAM de todo el mundo se puedan comunicar en un dialogo concerniente a la manera en que LAM afecta sus vidas, no tiene ningún costo. El listserv no se modera. Todos los mensajes se envían a todas las suscriptoras. Si quieres mandar un mensaje a sólo una persona de la lista, hay que poner su dirección personal. Quizá quieras seguir la discusión durante un par de días antes de participar (esto se llama lurking) después de un par de días veras cuales son el tipo de mensajes aceptables.

El Listserv, tiene dos direcciones diferentes:

Usa esta dirección: lampatients@listserv.uc.edu para comunicarte con todo el grupo. Una vez que un miembro de la lista ha mandado un mensaje a esta dirección, el mensaje se distribuye a todos los miembros de la lista. Otros miembros pueden querer responder, a menos que te estés dando de alta o de baja en el servicio. Usa esta dirección para mandar las ordenes de alta o baja en el servicio, guarda el primer mensaje que recibas dándote la bienvenida e informándote de lo que hay que hacer en caso de querer darte de baja, para que lo puedas hacer si quieres.

Cómo Darse de Alta

Abre tu correo electrónico y pon un mensaje nuevo.

Dirige el mensaje a la dirección del ordenador del Listserv. Y deja la línea de asunto en blanco.

Para: listserv@listserv.uc.edu

De: Tu correo electrónico.

Asunto:

Escribe el texto "subscribe LAM-PATIENTS tu nombre" Por ejemplo:

"subscribe LAM-PATIENS Ima Gladhart"

Oprime la tecla de "Enviar"

Espera un mensaje de la Listserv, confirmando que se te ha añadido a la lista de correo. Guarda el mensaje de confirmación por si decides darte de baja.

Contesta a este mensaje. Hay que contestar al mensaje para completar la suscripción, si no lo haces serás borrada de la lista en 48 horas. Recibirás un e-mail en contestación al tuyo. En este mensaje aparecerán las letras "OK". La mayoría de los servidores envían un mensaje como este:

Para: listserv@listserv.uc.edu

De: Tu nombre@tu sitio. Com

Asunto: Re: command confirmation request (6D514ED6)

Cc:

Bcc

Ok

Te llegarán otros dos mensajes, uno mostrando lo que enviaste a la Listsevr y otro confirmando tu alta. Enhorabuena, ya estas suscrita.

NOTA: No vuelvas a utilizar esta dirección a menos que te quieras dar de baja.
Cómo usar el Listserv.

Abre tu correo electrónico.Manda un mensaje a lampatients@listserv.uc.edu.

Manda lo que quieras en el mensaje. Puedes usar la línea "Asunto" si quieres. Al igual que a cualquier persona que este suscrita, a ti también te llegará un mensaje.

NOTA: Si quieres mandar un mensaje para una sólo persona, pon su dirección pero no pongas la dirección del Listserv. Por favor ten cuidado si quieres contestar a una sola persona porque si pulsas en "responder" automáticamente irá a toda la lista.

Etiqueta Listserv

Aquí hay algunos consejos para el uso correcto del Listserv:

- Recuerda que en el listserv hay personas de diferentes países. No des por sentado que entenderán cualquier referencia que hagas a una serie de TV, a cultura popular, o a la actualidad de tu país. Si haces alguna referencia de este tipo, explícala. Tampoco supongas que entenderán las referencias geográficas de tu zona o tu país.
- Sé concreta. Centra tus preguntas o comentarios al tema en discusión.
- No contestes si otra persona envía un comentario cuyo tema no es válido para el listserv . Si quieres puedes contestarle en privado.
- Se respetuosa. Las personas pueden pertenecer a muchas etnias diferentes, por ello hay que ser respetuosa con las opiniones y creencias, sobre todo en lo que se refiere a política o religión.
- Se agradable. No envíes notas del tipo “Bueno, a mi me gustó y supongo que a muchas otras también, y los demás deberían relajarse y no decirnos que aquí no se trata de este tema.” Si alguien critica un tema.
- Responde en privado a las preguntas de alguien. Hazlo a su dirección y no a la del Listserv. Si veinte personas responden a una misma pregunta, llenarán tu buzón (y los de todas las que están en la lista.)
- Borra el texto que te mandaron cuando estés contestando a otra persona. Si no quieres borrarlo entero, deja sólo lo necesario para que la otra persona sepa cuál es el mensaje al que quieres contestar. A nadie le gusta recibir un mensaje larguísimo donde el texto se cita por tercera o cuarta vez, para que al final la respuesta sea solo: “sí, yo también”
- Usa la discreción si envías un mensaje largo, es preferible citar como acceder al documento y decir cómo pueden conseguir una copia. Si envías un mensaje demasiado largo, avisa a quien lo vaya a recibir indicando “mensaje largo”
- Resiste la tentación de provocar a los demás de la lista. No expreses tu opinión de manera fuerte, grosera o desagradable. Recuerda que es una discusión pública y con fines constructivos.
- Trata a las demás como quieres que te traten a ti.

- Pide una respuesta personal si haces una petición privada, y luego manda un resumen de la respuesta al grupo.
- Revisa la dirección cuando quieras responder a alguien en privado que envió un mensaje a todo el grupo. Puede ser bastante desagradable si por error envías a todo el grupo lo que querías decirle a una sola.
- Si te vas a ausentar más de una semana, date de baja o suspende el correo.
- Usa tu propia cuenta de correo, no uses la de la oficina.
- Se tolerante con las demás. Algunas veces suscriptoras que no están familiarizadas con la lista mandan peticiones de alta o baja a toda la lista. Procura aconsejarlas en lugar de criticarlas. Cualquier tema relacionado con tareas administrativas como darse de alta o de baja hay que hacerlas en la dirección adecuada.

Mantenimiento del Correo

- Lee tu listserv a menudo.
- Borra los mensajes para que no ocupen espacio en tu cuenta.

8.7 Involucrarse

La oficina de la Fundación LAM es un sitio muy ajetreado. Los trabajadores son pocos pero profesan gran dedicación. Aunque el horario de oficina es de 9 de la mañana a 6 de la tarde, de lunes a viernes, no es raro ver luces encendidas bien entrada la noche. La gente no sólo es eficiente sino que se preocupa por su trabajo.

Están totalmente entregados a la causa de la Fundación, que es darte apoyo, y hacer posible el descubrimiento de una cura para ti.

Como receptor de tantos cuidados, deberías preguntarte si hay alguna manera de ayudar a la Fundación. La respuesta es un ROTUNDO "SI".

Tu participación no sólo es apreciada, sino que es urgentemente necesaria. Hay muchas maneras de estar involucrada. Aquí te damos unas cuantas ideas en caso de que estés pensando en darle algo a la organización que está trabajando para ti.

Recaudación de fondos.

No te saltes este párrafo tan sólo porque no conozcas gente rica o porque te dé vergüenza pedirle dinero a la gente. Hay muchos factores que nos mueven a hacerlo: las respuestas que buscamos cuestan millones de dólares. La necesidad de recaudar fondos no desaparecerá hasta que conquistemos LAM.

Todas las pacientes LAM, desde la más tímida a la más abierta, conoce gente que se preocupa por ellas. Esta gente te quiere ayudar.

Hay cientos de maneras de recaudar dinero. No es necesario que organices cenas formales. Tu proyecto puede ser modesto, y los resultados te sorprenderán.

El Director de Desarrollo de la Fundación LAM está encantado de hablar con ustedes y mandaros mucha información sobre posibles actos a organizar.

Grandes actos recaudatorios en un par de ciudades importantes cada año, no son suficientes para financiar el trabajo de la Fundación, pero cientos de proyectos en cientos de lugares, desde envío de cartas a pequeñas fiestas, pueden conseguir suficiente dinero para que encontremos una cura para LAM.

Labor de Concienciación.

Lo triste es que muchas mujeres padecen LAM, y algunas incluso mueren sin que se les diagnostique. Lo triste es que mucha gente, incluso médicos nunca habían oído hablar de LAM. La misión de la Fundación LAM es la conquista de LAM en una década. No podemos conseguir esto con ignorancia y reticencia. Haz que tu misión sea hablar francamente de tu enfermedad. Lleva folletos informativos donde vayas. Si eres capaz de hablar en público, ofrécete voluntaria para contar tú historia en algún club o parroquia, la oficina de la Fundación te puede mandar folletos y material para que empieces. ¡No sientas vergüenza! ¡A la gente le interesa! Tu ayuda puede iluminar nuestro camino al igual que cientos de pequeñas velas iluminan una iglesia oscura.

Hazte voluntaria

En cualquier organización sin fines de lucro hay siempre cosas por hacer, y en la Fundación más, porque nuestra es muy pequeña. Incluso aunque no vivas cerca de las oficinas, puede haber un proyecto de recaudación o concienciación planeado para tu zona. Visita la Página de la Fundación y mira lo que está pasando. Si no hay ningún proyecto en marcha ¡Empieza uno!

Otra estupenda manera de ayudar a la organización es ponernos en contacto con organizaciones o empresas que puedan ayudar. ¿Conoces a alguien que pertenezca a organizaciones que hagan proyectos de ayuda en diferentes comunidades? ¿Sabes de alguien en el ramo de la imprenta que quisiera colaborar? ¿Conoces a alguien con un negocio que estuviera dispuesto a dar parte de sus ganancias como comisión por los clientes a quienes les mandemos? Las recomendaciones de pacientes LAM pueden suponer mucho dinero para investigación.

Que te involucres no es tan sólo beneficioso para la Fundación LAM. Tu participación te puede ayudar a ti misma. No hay mejor modo de subir la moral que estar activa. Al ayudar a otras, te haces más fuerte emocionalmente para poder llevar una vida plena y con esperanzas. Así que, elige la manera de involucrarte y ¡A trabajar!

Información de Contacto de la Fundación LAM

Obviamente si no supieras como contactar con la Fundación no tendrías este libro. Pero aquí está toda la información para contactar con la Fundación.

Dirección: 10105 Beacon Hills Drive, Cincinnati, OH 45241
Teléfono: 513-777-6889

De 9:00 a 6:00 de Lunes a viernes, tu llamada será atendida por la amable voz de una persona real.

Fax: 513-777-4109
E-mail : slamb@lamfoundation.org
Web: <http://thelamfoundation.org>

Todos los trabajadores de la Fundación LAM son muy amables y están dispuestos a ayudar. En la página siguiente tienes sus nombres, cargos y direcciones de correo electrónico. Contacta con la persona adecuada. Verás lo agradables que son. ¡Están ahí para ti!

Directiva de la Fundación LAM:

- * Leslie Sullivan-Stacey, Presidenta y CEO. lsullivanstacey@thelamfoundation.org
- * Sue Byrnes, Directora de Investigación y Docencia. sbyrnes@lamfoundation.org
- * Glenda Randall, Directora de Desarrollo. grandall@lamfoundation.org
- * Sally Lamb, Administradora de Servicios a Pacientes. slamb@lamfoundation.org
- * Johanne Chappell, Controladora. jcchappell@thelamfoundation.org
- * Amie Smith, Asociada de Desarrollo. asmith@thelamfoundation.org
- * Paul Yoder, especialista en Base de Datos y Web. pyoder@thelamfoundation.org

Capítulo Nueve

Miscelánea

9.1 Glosario de Abreviaturas.

9.2 Glosario de Términos.

9.3 Fuentes de Información.

9.4 Vivir una Vida Llena de Esperanzas.

9.1 Glosario de Abreviaturas.

ABG Gas en sangre arterial.
ACCESS Consejo para Enfermedades Crónicas y Servicios Sociales.
ADA Acta de Americanos con Minusvalías.
AML Angiomiolipoma
ATS Sociedad Torácica Americana
BAL Lavado alveolar bronquial.
BID Dos veces al día (del Latín: bis in die)
BMD Densidad mineral ósea.
BP Presión sanguínea
TAC Tomografía axial computarizada
CMV Citomegalovirus
CO Monóxido de carbono
CO₂ Dióxido de carbono
COBRA Acta de reconciliación del presupuesto consolidado.
EPOC Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
CPFR Técnico titulado en función pulmonar
TC Tomografía computarizada
DLCO Capacidad difusa de monóxido de carbono
ECG Electrocardiograma
EKG Electrocardiograma
136
ER Servicio de Urgencias
ERV Volumen de reserva expiratoria
FEF_{25-75%} Caudal expiratorio forzado medio por encima de la media superior del FVC
FEF_{Max} Caudal máximo forzado expiratorio
FET Tiempo forzado expiratorio
FEV₁ Volumen expiratorio forzado en 1 segundo
FEV₁/FVC Porcentaje de la capacidad vital que se puede expeler en el primer segundo
FRV Capacidad residual funcional
FVC capacidad vital forzada
HIPPA Acta de cuentas y tenencia de Seguros de salud.
HMO Organización de mantenimiento de salud.
HR Ritmo cardíaco
IC Capacidad Inspiratoria
IRV Volumen de reserva inspiratoria
IU Unidad Internacional
LAM Linfangioleiomiomatosis
LPM Litros por minuto
MDI Dosis medida de inhalación
MMEF Caudal máximo expiratorio

RM Resonancia magnética
NHLBI Instituto Nacional de Sangre Corazón y Pulmón
NIH Instituto Nacional de Salud
NKDA Alergia medicamentosa no conocida
NKFA Alergia alimentaria no conocida
NORD Organización Nacional de Enfermedades Raras
NP Enfermero/a
NPO Nada por boca (del latín: nil per os)
NTAF Fondo Nacional de Ayuda al Trasplante
O2 Oxígeno
O2 sats Saturaciones de oxígeno
OTC En el mostrador
PA Auxiliar médico
PACO2 Presión parcial de dióxido de carbono arterial
PAO2 Presión parcial de oxígeno arterial
PEF Pico del caudal expiratorio
PEFR Media del pico de caudal expiratorio
PES Síndrome post-embolización
PF Pico de caudal
PFT Test de Función Pulmonar
PO2 ó PAO2 Presión parcial de Oxígeno
PCO ó PaCO2 Presión parcial de dióxido de carbono
PRN Ingesta de medicinas según se necesiten (del latín: pro re nata)
PTX Neumotórax
QD Una vez al día (del latín: quaque die)
QID Cuatro veces al día (del latín: quarter in die)
RPFT Técnico titulado en Función pulmonar
RRT Terapeuta respiratorio titulado
RV Volumen Residual
SOB Dificultad para respirar
SSD Incapacidad por la Seguridad Social
SSI Seguro de la Seguridad Social
TID Tres veces al día (del latín: ter in die)
TLC Capacidad pulmonar total
TPN Nutrición parenteral total
TS Esclerosis Tuberosa
TSC Esclerosis tuberosa compleja
TV Volumen más bajo
UNOS Unión de organizaciones para compartir órganos
URI Infección respiratoria superior
VATS Cirugía Torácica video Asistida
VC Capacidad vital

9.2 Glosario de Términos.

Abrasión Pleural – Causar una abrasión por medio de uno o varios agentes para adherir el pulmón a la cavidad torácica. La abrasión pleural se usa para reparar y prevenir el colapso pulmonar.

Alveolos – Pequeños sacos de aire al final de los tubos bronquiales en los que ocurre el intercambio de gases. La transferencia de dióxido de carbono de la sangre a los pulmones y del oxígeno del aire a la sangre ocurre en ellos.

AML Renal – Un angiomiolipoma en el riñón.

Angiografía – El examen de los vasos sanguíneos por medio de rayos-x una vez que se ha inyectado una sustancia radio-opaca.

Angiomiolipoma – (AML) Un tumor benigno (oma) consistente en grasa (lipo) y músculo (mio) en los vasos sanguíneos (angio)

Ascitis quilosa – Acumulación anormal de quilo en la cavidad abdominal o en el espacio pleural

Aspiración –

1- El uso de una pequeña aguja o catéter para sacar fluido de una cavidad en el cuerpo.

2- La inhalación de fluido o una sustancia extraña, como vómito, en los bronquios o pulmones.

Bario – Un elemento metálico. Se mezcla con ciertas bebidas y se toma antes de la exposición a rayos-x para reforzar visualmente la imagen tomada.

Biopsia – Una pequeña muestra de tejido orgánico tomada para poder hacer un diagnóstico.

Broncodilatador – Un agente o medicamento que relaja y aumenta la apertura de los bronquios o de los tubos bronquiales.

Broncoscopia - Un procedimiento que usa un pequeño tubo de fibra óptica (broncoscopio) para examinar el interior de los pulmones.

Bronquios – Una de las dos ramas que salen de la tráquea y llegan hasta los pulmones.

Bronquitis - Una enfermedad caracterizada por la inflamación de las membranas mucosas de los conductos bronquiales.

Bulla - un quiste lleno de fluido o aire cerca de la superficie de los pulmones.

Capacidad de difusión para el monóxido de carbono. (DLCO) - El uso del monóxido de carbono para medir la capacidad de difusión pulmonar (cómo pasan los gases por las membranas).

Capacidad Inspiratoria (IC) Cantidad total de aire que puedes coger en los pulmones después de una exhalación normal.

Capacidad Pulmonar total (TLC) – El volumen total de aire en los pulmones tras una inspiración máxima.

Capacidad Vital (VC) – La cantidad de aire que puedes expulsar tras una inspiración completa.

Capacidad Vital Forzada (FVC) - El volumen total de aire (en litros) que puedes exhalar forzadamente después de una inspiración completa.

Capilar – Un pequeño vaso sanguíneo.

Cavidad torácica – El espacio en el cuerpo que rodea los pulmones.

Cianosis – La decoloración o teñido azulado de la piel o de las membranas mucosas debida a la deficiente oxigenación de la sangre.

Cirugía toracoscópica – Cirugía que se hace en el tórax ayudándose de un toracoscópio, un instrumento óptico con una luz en la punta. La técnica también se llama VTC (Cirugía torácica video-asistida)

Citomegalovirus (CMV) – Un virus de tipo herpes. Todas las personas son CMV positivas o negativas. La mayoría de la población es positiva, lo que quiere decir que han tenido exposición al virus y que han creado anticuerpos. Los que son negativos, no tienen anticuerpos para este virus. El CMV infecta las glándulas salivares. Si hay síntomas son como los de la mononucleosis. ECMV causa serios problemas cuando una persona esta inmúnodreprimida, por ejemplo tras un trasplante.

Depo provera – Un medicamento administrado en una inyección que contiene una hormona sintética similar a la hormona natural progesterona.

Dieta libre de lípidos – Una dieta restrictiva para disminuir la ingestión de grasas.

Disnea (SOB)- dificultad para respirar.

Disnea de ejercicio – Dificultad de respirar al hacer ejercicio.

Ecocardiograma – El uso de ultrasonidos para examinar el corazón.

Efusión Pericardial – Un aumento del fluido alrededor del corazón.

Efusión Pleural – Acumulación de fluido en el espacio pleural.

Efusión quilosa - Acumulación anormal de quilo en la cavidad torácica o en el espacio pleural.

Electrocardiograma (EKG o ECG) - Esta prueba se usa para medir la actividad del músculo cardíaco. Se ponen electrodos en el pecho y las extremidades, y una corriente eléctrica que pasa por el cuerpo, vale para determinar anomalías en el corazón.

Embolización - La introducción terapéutica de varias sustancias en un vaso para bloquearlo. El procedimiento se usa para prevenir hemorragias o para quitar el flujo sanguíneo de un órgano o estructura a fin de destruirlo o debilitarlo.

Empolvado de talco - Pleurodesis que se hace insuflando talco en polvo en el espacio pleural.

Endotraqueal – Dentro o por la tráquea.

Enfermedad Pulmonar Restrictiva - Una enfermedad pulmonar en la que el aire está limitado tanto para entrar como para salir de los pulmones.

Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (COPD /EPOC)- Una enfermedad obstructiva pulmonar frecuentemente causada por el tabaco. Aunque LAM es una enfermedad obstructiva pulmonar, la mayoría de los médicos no se refieren a ella como COPD/EPOC.

Enfermedad Pulmonar Obstructiva- Una enfermedad pulmonar en la que el paciente experimenta una disminución en el caudal de aire.

Esclerosis Tuberosa o Esclerosis Tuberosa Compleja (TSC) Un desorden genético que se caracteriza por tumores en el cerebro, corazón, riñones, pulmones y piel, causa ataques y retraso mental. No todos los individuos que la padecen tienen todos los síntomas.

Espaciador.- un contenedor de plástico con una boquilla en un extremo que se pone en un inhalador y hace que sea más fácil que la medicamentos entre directamente en los pulmones y no que se quede en la boca y la garganta, reduciendo así los efectos secundarios.

Espirómetro – Una máquina computarizada que mide el volumen de aire y la velocidad de la exhalación.

Etiología – La causa de una enfermedad.

FEV1/FVC – El porcentaje de la capacidad vital que puede ser expulsado en el primer segundo.

Fibroma – Tumor benigno consistente principalmente en tejido fibroso.

Gas en sangre arterial (ABG) – Gasometría Una medida del oxígeno y el monóxido de carbono en sangre sacada de una muestra de sangre de una arteria (normalmente la arteria radial, cerca de la muñeca o de la arteria braquial en la corva del codo) en lugar de sacarla e una vena. Se considera la medida más válida para determinar la cantidad de oxígeno en sangre.

Hemoptisis – Toser o esputar sangre de los pulmones o el tubo bronquial.

Hemorragia Pulmonar – Sangrado en el pulmón.

Hipoxemia - Oxígeno en sangre arterial por debajo del nivel normal, falta de oxigenación de la sangre.

Hipoxia – Condición en la cual falta oxígeno en los tejidos.

Inhalador de dosis medida. – Un mecanismo que tiene un pequeño tubo de medicamento para inhalar. Este mecanismo libera la dosis exacta de medicamento.

Intubación- poner un tubo en la tráquea.

LAM Esporádica – Un tipo de LAM que es diferente al LAM que ocurre asociado a la Esclerosis Tuberosa. En la LAM esporádica, las mutaciones genéticas ocurren solo en las células LAM de los órganos que están afectados y no en células reproductoras.

LAM relacionado con ET – LAM que ocurre en conjunción con la Esclerosis Tuberosa.

LAMposium – Una conferencia anual para educar y apoyar a las pacientes LAM, sus familias y al personal médico y científico involucrado en la investigación LAM.

Laringe – Caja de voz

Lavado Bronquial alveolar (BAL) – La introducción de una cierta cantidad de solución salina estéril en los pulmones durante una broncoscopia para “lavar” las muestras de tejido para su estudio.

Leiomio – Tejido liso

Leiomioma – Tumor benigno en el tejido liso, si es en el útero se conoce como fibroma.

Leiomiomatosis – Tener muchos leiomiomas.

Linfa – Un fluido claro, ligeramente amarillo, que contiene células blancas y se encuentra en los vasos linfáticos. La linfa se recoge de los fluidos de los tejidos y vuelve a la sangre por el sistema linfático.

Listserv – Un foro por e-mail para dar apoyo, información y compañerismo en un tema común a las usuarias.

Lupron – Un anti-estrógenos que se inyecta y que se suele usar para tratar el cáncer de próstata en los hombres.

Lurking - revisar los e-mail de un foro antes de unirse a el

Maniobra pleuroperitoneal – Un pequeño tubo que se inserta en el cuerpo y conecta la cavidad torácica con la abdominal para drenar fluidos.

Nebulizador - Un aparato que esta presurizado por un tanque de oxígeno y que convierte un medicamento líquido en una fina neblina que se puede inhalar. Se usan a menudo en los hospitales o cuando no se pueden usar inhaladores.

Nefrectomía – Extirpación de un riñón.

Neumoretrofaringe – Ocurre tras una pleurodesis, cuando el aire sube por las vías respiratorias desde los pulmones y se va a la parte posterior de la garganta causando dolor.

Neumotórax – Un colapso pulmonar. Neuma significa aire y tórax se refiere a la cavidad torácica. El aire se filtra dentro en el espacio entre el pulmón y la pared torácica. La presión del aire hace que el pulmón fracase.

Neumovac – Una vacuna para prevenir neumonías.

Orina de veinticuatro horas – Una prueba durante la cual se recoge toda la orina producida en 24 horas y se analiza en busca de ciertos elementos químicos liberados por los riñones. Da información sobre el funcionamiento de los riñones.

Osteopenia - Disminución en la densidad de la masa ósea que a menudo lleva a una osteoporosis.

Osteoporosis – Enfermedad en la que los huesos pierden densidad y se hacen porosos.

Oxígeno (O₂) – Dos moléculas de oxígeno. La forma de oxígeno que hay en el aire que respiramos.

Oxígeno (suplementario) - Oxígeno que se recibe a través de una cánula nasal o una mascarilla para elevar el nivel de oxígeno en la sangre.

Oxímetro – Ver pulsi-oxímetro.

PCO ó PaCO₂ – Presión parcial de Dióxido de Carbono.

Pleura – Una fina membrana que cubre la parte exterior de cada pulmón y se pliega hasta hacer un forro dentro de la cavidad torácica.

Pleurectomía – Extirpación de la pleura, la membrana que envuelve los pulmones y cubre la pared torácica. Se hace para adherir los pulmones a la pared torácica y mantenerlos inflados.

Pleurodesis – Un procedimiento para adherir la cobertura del pulmón con la de la caja torácica. Este proceso elimina el espacio entre los pulmones y la cavidad torácica y previene futuros fracasos.

PO₂ ó POa₂ – Presión parcial de oxígeno.

Proliferación de células lisas musculares – El crecimiento y reproducción de células de tejido liso. En LAM esas células ocupan el espacio entre el tejido pulmonar y forman quistes en los pulmones.

Pulsi-oxímetro - Un pequeño aparato que se engancha en la punta del dedo y da una lectura de la concentración de oxígeno en sangre en ese momento.

Quilo - Un fluido linfático que drena desde las glándulas linfáticas. Tiene aspecto lechoso y está compuesto por grasas y otros nutrientes.

Quiloptisis - La expectoración de quilo.

Quilotórax – Quilo en la cavidad torácica alrededor de los pulmones que impide el funcionamiento eficaz de los pulmones.

Registro Nacional – Una base de datos nacional hecha a partir de información de grupos que tienen algo en común. La información que hay sobre enfermedades a menudo está reunida y se tiene a disposición de los que estén estudiando esa enfermedad en particular.

Rehabilitación Pulmonar – Un programa de ejercicios y educación para incrementar la función pulmonar y fortalecer el cuerpo, para que de ese modo funcione más eficientemente.

Resonancia magnética MRI- Un TAC muy sofisticado que por medio de magnetismo rompe temporalmente las células y registra la energía que producen cuando vuelven a su estado normal. Generalmente se usan para estructuras internas del cuerpo, especialmente para el tejido cerebral.

Respuesta al broncodilatador – Una expansión de los conductos bronquiales, después de usar un agente o medicamento que permite mejorar el flujo de aire. Un ejemplo de esta respuesta es cuando en tu PFT hay mejores resultados tras inhalar un medicamento como el Albuterol.

Retención de aire – La retención de una cierta cantidad de aire en los pulmones incluso después de una exhalación normal o máxima.

Saturación de Oxígeno (O₂sats) – El porcentaje de oxígeno medido en sangre. Normalmente se mide con una pinza que se pone en la punta del dedo que se llama pulsí-oxímetro durante un minuto o dos, lo ideal es que esté por encima de 90%.

Solución de talco- Pleurodesis que se hace con una solución de talco líquido que se inyecta en el espacio pleural.

Test de ejercicio cardio-pulmonar – Un test de ejercicio que se hace en una cinta continua o en una bicicleta estática para medir la saturación de oxígeno, el pulso, la presión sanguínea y el ritmo cardíaco.

Test de Función Pulmonar – (PFTs) Una serie de pruebas para determinar como funcionan tus pulmones revisando su comportamiento y la severidad de la obstrucción de las vías aéreas.

Testamento vital- Un testamento vital le dice a tu médico que tipo de cuidados deberías tener en caso de que tú no puedas tomar decisiones médicas (por ejemplo en caso de que estés en coma).

Tiempo de Expiración Forzado – (FET) El tiempo (en segundos) durante el que estás exhalando.

Toracocentesis – Insertar un tubo o una aguja hueca en la cavidad torácica para drenar líquidos.

Toracostomía - Operación quirúrgica por la cual se abre la pared torácica con objeto de poder hacer un drenaje.

Toracotomía – Cirugía para abrir el tórax, para una biopsia o para un tratamiento.

Trasplante bilateral – Recibir dos pulmones en un trasplante. También se llama doble trasplante pulmonar o trasplante bipulmonar.

Tráquea – El tubo que conecta la boca y nariz con los pulmones.

Trasplante. – La transferencia de un órgano (o tejido) de un cuerpo a otro.

Tubos Torácicos- Tubos estériles insertados en la cavidad torácica entre los pulmones y la pared torácica para volver a inflar el pulmón, liberar aire o drenar quilo u otro fluido.

Ultrasonido – Un manera de ver los órganos internos usando el sonido. Un “micrófono” se mueve por la zona del órgano para buscar anomalías.

Ultrasonografía – Ver ultrasonido.

Valor de predicción o teórico- El valor medio de la población con el que se comparará tu resultado.

Volumen de reserva expiratorio (ERV) – La cantidad extra de aire que podrías expirar después de la exhalación normal.

Volumen de Reserva Inspiratoria – (IRV) La cantidad de aire que se puede tomar desde una inspiración normal en reposo a la inspiración máxima.

Volumen Forzado Expiratorio en un segundo. (FEV1) - El volumen de aire (en litros) que puedes exhalar forzosamente en un segundo.

Volumen Residual (RV) – El volumen de aire que queda en los pulmones tras una exhalación máxima.

Volumen tidal (TV) – La cantidad de aire que inspiras y expiras en tu respiración normal.

9.3 Fuentes de Información

Instituto Nacional de Salud
Pagina Web: <http://www.nih.gov>
Telf.: 877-644-5864

MedicAlert Joyería de Identificación Médica
Pagina Web: <http://medicalert.com>
Telf: 888-633-4298

Lauren's Hope Joyería de Identificación Médica
Pag Web: <http://www.laurenshope.com>
Telf: 800-360-8680

TS Alliance
Pg. Web: <http://www.Tsalliance.org>
Telf. 800-225-6872

Administración de la Seguridad Social
Pag. Web: <http://www.socialsecurity.gov>
Telf: 800-772-1213

Medicare
Pag.web: <http://www.medicare.gov> or <http://www.cms.gov>

ACCESS (Consejo para enfermedades crónicas, derechos, y Servicios Sociales, para ayuda con el SSI, SSD Medicare y Medicaid
Teléfono: 888-700-7010.
Departamento de Trabajo
Teléfono: 800-998-7542

Webs útiles para Viajar con Oxígeno

Breathing Easy; Una guía para viajeros con minusvalías pulmonares

Pág. Web: <http://www.oxygen4trave>

Greyhound Rus Service

Tel.: 800-822-2662 ó 800-752-4841 (Atención al cliente)

Amtrak Servicio de trenes

Tel: 800-USA-RAIL (800-872-7245)

Webs útiles para Trasplantes

Medline Plus, un servicio de la Biblioteca Nacional EU y el Instituto Nacional de Salud.

Pág. Web <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/lungtransplantation.html>

Duke Transplant Center

Pág. Web: <http://organtransplant.mc.dukesdu/transplant.nsf>

Programa de Trasplante pulmonar de la Universidad de Southern California.

Pág. Web: <http://www.usctransplant.org/lung>

Transplant Living

Pág. Web: <http://www.transplantliving.org>

(en “antes del trasplante” click en “Financiar un trasplante”)

United Network for Organ Sharing (UNOS)

(donde puedes conseguir la lista completa de hospitales autorizados a hacer un trasplante)

Pág. Web: <http://www.unos.org>

Teléfono: 888-TXINFOI

Second Wind (Organización Nacional de apoyo al trasplante pulmonar)

Pág. Web: <http://www.2ndwind.org>

9.5 Llevar una Vida Llena de Esperanzas

Ahora que has terminado de leer este libro, puede que te sientas un poco triste al pensar en los posibles problemas ligados a LAM. Para poder enfrentarte a la LAM tienes que estar convencida del poder que llevas dentro, del poder de la esperanza. Tienes que elegir tener esperanza. ¿Por qué? Porque es bueno para ti. Las pacientes que tienen esperanzas tienden a vivir más y con una mejor calidad de vida.

Para ellas la esperanza actúa de medicina.

¿Dónde hay esperanza? Esa es una cuestión difícil. Para algunas mujeres está en la familia, en los libros, en las maravillas que la medicina actual consigue. Para otras está en una profunda espiritualidad, ya sea la creencia en Dios, en una energía universal, o en la propia fuerza interna. Puede llevarte un tiempo encontrar la esperanza, pero puedes encontrarla.

Que tengas esperanzas no significa que no seas realista. Debes enfrentarte a tu enfermedad y a las complicaciones que le va a añadir a tu vida. Pero tener esperanzas te ayudara y te dará el control. Aún así sentirás dolor y temor, pero la esperanza les da una dimensión diferente y te hace más fuerte para enfrentarte al futuro.

Probablemente estés pensando que es fácil tener esperanzas cuando se está bien y tu vida va según lo planeado. Es cierto. Y también es cierto que es difícil tener esperanzas cuando estás enfermo y enfadado con el mundo, y a veces cuando la cosas van realmente mal, puede que pierdas la esperanza del todo. Pero debes buscarla de nuevo y encontrarla.

¿Qué debes esperar? ¡Lo que quieras! No todas las mujeres esperan lo mismo. Algunas quieren una cura para LAM. Otras tener una vida larga y feliz y ver crecer a sus hijos y nietos. Y otras simplemente esperan sentirse en paz cada día, incluso aunque eso significara no vivir otro día.

Una actitud positiva te permitirá aceptar el diagnóstico y seguir con tu vida. Es cosa tuya si elegir la forma de reaccionar ante la LAM y sus problemas. Pero nunca dejes que tu diagnóstico, la progresión de tu enfermedad o las estadísticas aparten de ti las esperanza.

Para ayudarte en tu camino, aquí tienes dos pequeños pero emotivos poemas:
Bendición Nativa Americana

Aférrate a lo que es bueno, aunque solo sea un puñado de tierra.
Aférrate a lo que crees, aunque sea un árbol que se mantiene solo.
Aférrate a lo que debas, aunque este a mucha distancia.
Aférrate a la vida, aunque sea fácil dejarla ir.
Aférrate a mi mano, aunque este alejado de ti.

La Esperanza Es Esa Cosa Con Plumas
La esperanza es esa cosa con plumas
Que reposa sobre el espíritu
Y canta una melodía sin palabras
Y nunca para.
Lo más dulce que se oye en medio del vendaval
Y muy fuerte debe ser la tormenta
Que pueda callar a la pequeña ave
Que da calor a tantos.
Lo he oído en los lugares más remotos
Y en los mares más extraños
Y nunca en la situación más extrema
Me pidió una sola migaja.
Emily Dickinson