

Guía para
Pacientes
con Linfangioleiomiomatosis

LAM



Guía para
Pacientes
con Linfangioleiomiomatosis

LAM

Con la colaboración de



ISBN : 978-84-940708-6-0

Dep. Legal: B.7228-2013

© Copyright 2012. SEPAR



EditorialRespira



Sociedad Española
de **Neumología**
y **Cirugía Torácica**
SEPAR

Editado y coordinado por RESPIRA-FUNDACIÓN ESPAÑOLA DEL PULMÓN-SEPAR. Calle Provença 108, bajos 2ª 08029 Barcelona.

Reservado todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del copyright.

Guía para Pacientes con Linfangioleiomiomatosis

Autoras

M^a Luz Vila.

Presidenta de la Asociación Española de Linfangioleiomiomatosis y coordinadora del Año SEPAR 2012 de las Enfermedades Respiratorias Minoritarias.

Beatriz Lara.

Neumóloga y coordinadora del Año SEPAR 2012 de las Enfermedades Respiratorias Minoritarias.

Ana Romero.

Neumóloga. Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Meritxell Lupon.

Enfermera. Asociación Española de Linfangioleiomiomatosis.

Piedad Ussetti.

Neumóloga. Hospital Puerta de Hierro, Madrid.

Agradecimientos

A Asunción Valdivielso por su tesón en la creación de la Asociación de Pacientes y su constante apoyo.

Al Dr. Julio Ancochea por su confianza en la comunidad de pacientes con LAM y sus consejos en los comienzos de la Asociación. A todos nuestros médicos pero muy especialmente a los doctores Antonio Román, Álvaro Casanova y Piedad Ussetti.

Al Dr. Joan Ruiz, la Dra. Pilar de Lucas y el Dr. Eusebi Chiner, en representación de la junta directiva de la SEPAR, por otorgar a las enfermedades respiratorias minoritarias el año SEPAR 2012 y asegurar su viabilidad.



SOCIOS ESTRATÉGICOS AÑO ERM



Boehringer
Ingelheim



Instituto Tecnológico de Sanabria
TECNOLOGÍA SANITARIA



GlaxoSmithKline

GRIFOLS

INTERMUNE®



NOVARTIS



Con el apoyo institucional de EPID Futuro del Programa de Investigación Integrado de SEPAR

Prólogo

Un paciente bien informado puede afrontar el futuro con menor incertidumbre y participar activamente en la toma de decisiones sobre el tratamiento de su enfermedad.

El objetivo de esta guía es aportar información básica, fiable y relevante sobre la LAM que permita conocer a las pacientes, y a su entorno familiar, las distintas manifestaciones de la enfermedad y su manejo terapéutico. La guía pretende además aportar una orientación práctica sobre cómo se deben abordar las dificultades que pueden aparecer en el desarrollo de la vida cotidiana.

En la confección de la guía se han visto involucrados profesionales sanitarios conocedores de la enfermedad. Sin embargo, su valor añadido más destacable es la colaboración de las pacientes. La participación activa del “paciente experto” en la divulgación de cualquier enfermedad enriquece el proceso de formación al tener en consideración aspectos que pueden ser infravalorados por el personal sanitario. La colaboración de las pacientes en la confección del texto hacen especialmente relevantes los consejos prácticos en los apartados relacionados con la comunicación, el cómo abordar el diagnóstico de la enfermedad y la adaptación a la vida diaria.

Esta guía no sólo aporta una visión general sobre la LAM, sino que resulta especialmente útil, para consultar dudas puntuales que puedan surgir en el transcurso de la enfermedad.

Dra. Piedad Ussetti

Índice

- 5 Prólogo
- 7 Introducción
- 9 ¿Qué es la Linfangioleiomiomatosis?
- 11 ¿Cuáles son los síntomas de la enfermedad?
- 15 ¿Cómo se diagnostica?
- 18 Tratamiento
- 26 Recomendaciones tras el diagnóstico
- 37 Consejos básicos
- 39 ¿Cómo comunicarse con otras pacientes y dónde obtener información adecuada fuera de la consulta médica?
- 42 Registro nacional de Linfangioleiomiomatosis
- 43 Anexo: nociones básicas de anatomía del aparato respiratorio
- 44 Glosario: algunos términos médicos que debes conocer

01 Introducción

La Linfangioleiomiomatosis pulmonar fue notificada por primera vez en 1918 por el Dr. Lutembacher en una paciente con esclerosis tuberosa o complejo esclerosis tuberosa (CET o TSC). El CET es una enfermedad genética autosómica dominante que se presenta en 1 de cada 6000 nacimientos, se caracteriza por la formación de tumores benignos en múltiples órganos, y en la actualidad afecta a más de un millón de personas en todo el mundo. Es importante tener en cuenta que cerca del 40% de mujeres con CET pueden padecer LAM. Fue en 1937 cuando Von Stossel informó de la existencia de linfangioleiomiomatosis esporádica (LAM), es decir que no estaba asociada a una enfermedad genética subyacente.

Que ahora estemos leyendo y hablando sobre la LAM se lo debemos a Sue Byrnes, madre de una paciente diagnosticada de LAM, que en 1995 decidió hacer lo imposible para encontrar una cura a la enfermedad de su hija, creando la primera y mayor organización de LAM en el mundo: The LAM Foundation. En este tiempo, ha recaudado millones de dólares destinados a investigación con los que se ha logrado identificar un gen LAM, conocer el porqué del crecimiento anormal de células de músculo liso en LAM, y el primer ensayo de un medicamento para la linfangioleiomiomatosis, el MILES TRIAL.

Con el paso de los años se han ido creando organizaciones LAM en diversos países, y este primer paso en España fue dado por Asunción Valdivielso, que además de paciente con LAM es enfermera, ella decidió fundar AELAM el 30 de noviembre de 2002 con ayuda de su familia y amigos, mientras esperaba su trasplante, a pesar de que tan sólo había localizado a tres mujeres con LAM en nuestro país. Su trasplante bipulmonar llegó con éxito en 2005, el mismo año en que M^a Luz Vila fue diagnosticada, relevándola en la pre-

sidencia y llevando las riendas de AELAM desde 2006. Seis años después ya se han comunicado con la asociación más de 130 pacientes españolas con LAM, 85 de las cuales forman parte de la asociación. AELAM es la referencia en países de habla hispana por lo que, también han contactado más de 70 mujeres latinoamericanas para informarse sobre la enfermedad.

Una de las inquietudes de las mujeres que son diagnosticadas con una enfermedad tan minoritaria como LAM es el sentimiento de soledad al no poder comentar lo que les ocurre con otras afectadas, por ello AELAM promueve un fantástico grupo de ayuda mutua online para sus asociadas, un lugar en el que compartir las inquietudes del día a día, y donde se minimizan situaciones que a priori las desbordan. Para favorecer la interacción y comunicación de las pacientes, AELAM organiza y desarrolla reuniones anuales para ellas y sus familias, incluyendo Jornadas Médicas, en las que expertos en la materia explican lo básico sobre la enfermedad y los últimos avances relacionados con ella.

En 2012 con motivo del año SEPAR dedicado a las Enfermedades Respiratorias Minoritarias, la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica junto con AELAM han organizado la Segunda Conferencia Europea de LAM que ha servido como difusión de conocimiento y punto de encuentro para neumólogos, investigadores, organizaciones de LAM, pacientes y sus familias. Estos encuentros, donde se comprueba de primera mano que hay investigación sobre la enfermedad y que una posible cura está cada vez más cerca, devuelven la esperanza a las pacientes.

Que existan asociaciones de pacientes en enfermedades raras, minoritarias o poco frecuentes hace que estas enfermedades dejen de ser desconocidas para los propios especialistas, los pacientes, sus familias y la sociedad en general.

El que se conozcan más casos de LAM aumenta la posibilidad de alcanzar una visión optimista de la enfermedad, ya que en ocasiones, los artículos especializados que se han ido publicando se han basado en situaciones muy concretas de rápida evolución que dan una visión muy dramática de la misma.

Por el contrario, los casos de pacientes que se encuentran estables durante años no suelen publicarse, y parece que lo que no se publica no existe. La asociación invita a ver la situación desde otra perspectiva. Y se brinda a colaborar con instituciones y sociedades médicas para promover y promocionar el registro de pacientes, unidades de referencia e investigación en nuestro país, de modo que haya una gestión adecuada y eficiente de los recursos.

Un ejemplo de esta colaboración es esta guía, redactada con la ilusión de que sea de utilidad a las pacientes y sus familias.

02 ¿Qué es la linfangioleiomiomatosis?

La Linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad minoritaria y progresiva que afecta a mujeres habitualmente en edad fértil, que sufren principalmente problemas pulmonares aunque también, con relativa frecuencia, en otros órganos.

Su nombre describe las características principales que la definen:

“linfa” lat. Lymph : parte del plasma sanguíneo, que atraviesa las paredes de los vasos capilares, se difunde por el intersticio de los tejidos y, después de cargarse de sustancias producidas por la actividad de las células, entra en los vasos linfáticos.

“angio” angei(o)- ‘vaso’, ‘vaso sanguíneo’, ‘conducto’. Aristóteles, s. IV a.C., usa esta palabra gr. para ‘conducto, vena, arteria’ y a partir de él es muy frecuente en médicos posteriores como Galeno. El uso en lat. de uâsum con el mismo significado es un calco.

“leiomioma” [lei(o)- gr. ‘liso, unido’ + my(o)- gr., ‘músculo’ + gr. ‘tumor’].

Tomado de <https://dicciomed.eusal.es>

Es decir, su nombre nos indica que se trata de una enfermedad que consiste en una proliferación anómala de células musculares lisas que ocupan el órgano afectado.

Aunque estas células no se consideran cancerosas, proliferan de modo incontrolado y pueden bloquear y dañar los vasos linfáticos, los vasos sanguíneos y el tejido pulmonar lo que dificulta su función principal que es el transporte de oxígeno del aire hacia la circulación sanguínea para su distribución al resto del organismo.

El crecimiento anormal de estas células de tejido muscular liso llega a romper el tejido, causando la formación de quistes aéreos o bullas en el pulmón y tumores benignos en otras localizaciones.

A finales de 2012 ha sido publicada una nueva descripción de la Linfangioleiomiomatosis: una neoplasia metastatizante, destructiva y de bajo grado¹.

Se entiende por neoplasia: masa anormal de tejido, cuyo crecimiento excede y está descoordinado con el de los tejidos normales, y que persiste en su anormalidad después de que haya cesado el estímulo que provocó el cambio.



Figura 1. Imagen de quistes en ambos pulmones.

1. McCormack FX, Travis WD, Colby TV, Henske EP, Moss J. “Lymphangioleiomyomatosis: calling it what it is: a low-grade, destructive, metastasizing neoplasm”. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012 Dec 15;186(12):1210-2.

Se entiende por metástasis, la migración de un foco de células a otro órgano distinto del que se originaron.

Se calcula que afecta a 1 caso por cada 400.000 mujeres adultas por lo que, forma parte de las llamadas enfermedades raras o minoritarias, que se definen como aquellas que afectan a menos de 5 casos/10.000 hab. Puede ser de dos tipos: esporádica o asociada a otra enfermedad llamada complejo esclerosis tuberosa (ET o TSC). Las pacientes con ET tienen entre un 30-40% de posibilidades de desarrollar LAM.

Se desconoce qué causa esta enfermedad. Tradicionalmente se ha asociado a las hormonas femeninas por el hecho de que, afecta casi exclusivamente a mujeres en edad fértil, aunque nunca se ha llegado a demostrar esta hipótesis de forma definitiva. También se ha relacionado con determinadas alteraciones genéticas, en especial, cuando aparece junto con la ET pero continúa sin conocerse su origen con certeza.

Dentro de las enfermedades respiratorias, la afectación pulmonar por LAM se clasifica dentro de las patologías “intersticiales” junto a otras como la fibrosis pulmonar, histiocitosis X, etc. la mayoría de las cuales son también minoritarias.

03

¿Cuáles son los síntomas de la enfermedad?

Afectación pulmonar

Como se ha mencionado anteriormente, la LAM provoca lesiones quísticas en los pulmones que interfieren con su correcto funcionamiento y con el tiempo, puede derivar en dificultad respiratoria (disnea) y, con frecuencia, tos crónica.

La disnea puede presentarse en momentos de actividad, esfuerzo e incluso en reposo.

La tos se describe como productiva o seca dependiendo de si se acompaña de expectoración o mucosidad o no. En la LAM, la más frecuente es la tos seca.

Además, estos quistes pueden provocar algunas complicaciones que pueden hacer sospechar el diagnóstico de LAM como las siguientes:

Neumotórax. Consiste en la acumulación de aire procedente del pulmón en el espacio pleural (entre el pulmón y las costillas), que en condiciones normales se considera un espacio virtual. Esta fuga de aire ocasiona el colapso parcial o total del pulmón por la diferencia de presión que se origina en la caja torácica. Dicha fuga se produce, en el caso de la LAM por la rotura de alguno de los quistes, es decir se considera un neumotórax “espontáneo”.

Los síntomas más frecuentes de un neumotórax son disnea, dolor torácico y tos seca y persistente. Cuando la fuga aérea es muy importante puede ocasionar el colapso completo del pulmón (llamado neumotórax a tensión) e incluso problemas en el mediastino

(ver anexo I) y se trata de una urgencia grave que requiere la evacuación urgente del aire.

Los neumotórax espontáneos, a veces de repetición, son la complicación más frecuente en mujeres con LAM, apareciendo en aproximadamente el 50% de los casos y especialmente durante el embarazo y parto.



Figura 2. Imagen de neumotórax izquierdo.

Quilotórax. Es el acúmulo de quilo en la cavidad pleural. Se trata de un fluido de aspecto lechoso formado por linfa y lípidos, que se produce por la lesión o rotura de los vasos linfáticos del tórax. Puede producir dolor torácico, tos con expectoración, fiebre, disnea y edema. Aunque es una complicación muy poco frecuente cuando se produce debe hacer sospechar el diagnóstico de LAM.

Hemoptisis. Es la expulsión de sangre al toser, procedente del aparato respiratorio y ocasionada por la lesión o rotura de algún vaso sanguíneo pulmonar o de las vías respiratorias. Ante este síntoma siempre se debe consultar con el médico. Ocurre en menos del 15% de las pacientes con LAM.

Hemotórax. Es el acúmulo de sangre en la cavidad pleural por la rotura de los vasos sanguíneos del tórax y provoca síntomas similares al quilotórax. Es una complicación muy infrecuente y, al igual que el quilotórax, se suelen tratar mediante la extracción de la linfa o la sangre.

Afectación extrapulmonar (abdominal)

La proliferación de células musculares anormales en órganos diferentes del pulmón produce tumores que se denominan angiomiolipomas y linfangioleiomiomas. Los primeros generalmente se producen en los riñones y los segundos pueden crecer en diferentes localizaciones del abdomen o incluso en los ovarios, el útero o fuera del abdomen.

Estos tumores abdominales aparecen en el 20 al 40% de las pacientes y aunque generalmente no producen síntomas, si se rompen o sangran pueden producir dolor abdominal, hemoperitoneo (acúmulo de sangre en la cavidad abdominal) o hematuria (expulsión de sangre con la orina).

Por tanto, generalmente tras el diagnóstico de LAM pulmonar se recomienda realizar un estudio del abdomen para detectar estos tumores.

Tener LAM no significa que se sufrirán todos estos síntomas y complicaciones. Cada paciente con LAM es diferente dentro de la misma enfermedad.

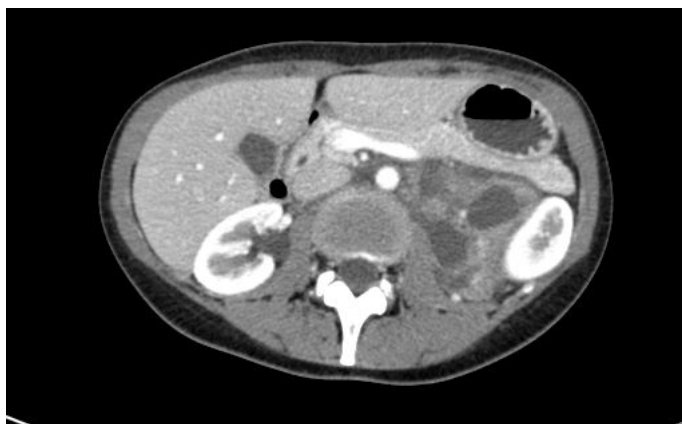


Figura 3. Imagen de linfangioleiomioma.

04 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de LAM no siempre es fácil, ya que los síntomas que a veces presenta son los habituales de cualquier enfermedad respiratoria por lo que, los médicos pueden tardar en sospechar que se deben a una enfermedad respiratoria tan poco frecuente.

Generalmente, el estudio se inicia con una radiografía de tórax. Es una prueba simple e indolora, que proporciona una imagen de los pulmones, es útil para hacer el diagnóstico del neumotórax o de la presencia de líquido en la cavidad pleural (quilotórax). Normalmente es inespecífica y puede ser normal en algunos casos aunque generalmente se observa lo que los médicos denominan “patrón intersticial” o quistes.

Sin embargo, las alteraciones típicas de LAM pueden ser difíciles de ver en la radiografía. Dado que existen multitud de enfermedades intersticiales, con una radiografía de tórax no se puede establecer el diagnóstico y es necesario realizar una TACAR (tomografía axial computerizada de alta resolución: ver glosario) que permite visualizar el pulmón con mucho más detalle.

La TACAR proporciona imágenes más nítidas y detalladas de los pulmones que un scanner convencional, o radiografía de tórax normal, generando imágenes tridimensionales que son vistas en un monitor y pueden mostrar las características estructurales de los quistes de LAM, y realizar un diagnóstico preciso. Es el test más útil de imagen para el diagnóstico de LAM. En algunos casos el técnico procederá a hacer el scanner con contraste para definir con más precisión cierto tipo de tejidos y los vasos sanguíneos, por lo que tendrás que firmar un consentimiento, e indicar si eres alérgica al contraste y si estás embarazada.

En muchos casos las imágenes son tan características que es suficiente, pero si no es así, el siguiente paso es la realización de una biopsia pulmonar ya sea mediante broncoscopia (aparato que consiste en un tubo flexible que se introduce por la nariz o la boca con el que se accede a las vías respiratorias y a través del cual se pueden introducir unas pequeñas pinzas que toman las muestras del pulmón) o mediante una operación en la que el cirujano torácico extrae una pequeña muestra del pulmón mediante una incisión en el tórax y reseca el fragmento por videotoracoscopia (ver glosario). Estas muestras son posteriormente estudiadas al microscopio por los patólogos.

En el caso de la afectación abdominal, los tumores se suelen detectar mediante ecografía, TAC o RNM (resonancia nuclear magnética: ver glosario). De hecho, se recomienda incluir la TAC abdominal para descartar la existencia de angiomiolipomas renales, linfadenopatías y también se recomienda realizar al menos en una ocasión una TAC cerebral a todos los pacientes con LAM esporádica para descartar fenómenos típicos de esclerosis tuberosa. Pero también el TAC se hace regularmente para ver la progresión de la enfermedad.

Los análisis de sangre rutinarios suelen ser normales y no existen alteraciones específicas en la sangre para hacer el diagnóstico de LAM.

En prácticamente todas las enfermedades respiratorias es necesario realizar pruebas de función pulmonar completas que permiten no sólo diagnosticar algunas de ellas sino además monitorizar el funcionamiento del aparato respiratorio (ver glosario).



Figura 4. Maniobra de realización de la espirometría forzada.

Además del diagnóstico inicial, durante el seguimiento de la paciente puede ser necesario realizar otras pruebas para diagnosticar posibles complicaciones. Por ejemplo, cuando se observa en la radiografía de tórax o en la TAC la existencia de líquido pleural es necesario realizar una toracocentesis que consiste en la evacuación del líquido acumulado en el espacio pleural mediante una punción que se realiza en la parte posterior del tórax entre las costillas para determinar de qué tipo de fluido se trata (líquido pleural, sangre o quilo).

Si hay sospecha de insuficiencia respiratoria es necesario realizar una gasometría (ver glosario), prueba que analiza los niveles de oxígeno en una muestra de sangre arterial.

Al tratarse de una enfermedad crónica y progresiva, tu médico evaluará periódicamente el estado de tus pulmones y las lesiones abdominales, en caso de que las hubiera, mediante la realización de pruebas de imagen, como las que se han comentado anteriormente. Además de las pruebas de función respiratoria completas, pueden ser también necesarias en algunas ocasiones pruebas de esfuerzo como el test de marcha o ergometría respiratoria (ver glosario).

La oximetría puede servir como una forma fácil de vigilar el curso de la enfermedad, al usarlo en el test de la marcha de los 6 minutos, esta es una prueba que determina si el nivel de oxígeno cae con el ejercicio, y si es así, cuánto. Se hace caminando durante 6 minutos y se registra la distancia que el paciente puede realizar y la saturación de oxígeno antes de iniciar el test y al finalizar y comprobar si existen cambios en la saturación de oxígeno, antes y después de la prueba, sirviendo para medir la función pulmonar de manera activa, poco molesta y fácil de realizar.

05 Tratamiento

Tratamiento para la afectación pulmonar

Aunque hasta la fecha no se dispone de ningún tratamiento que consiga curar la enfermedad sí que se puede intentar frenar su evolución con medicación y además, se pueden corregir muchas de las complicaciones asociadas.

El único tratamiento farmacológico que ha demostrado eficacia en la LAM se llama sirolimus (Rapamune®). Este fármaco, según los resultados del estudio MILES publicados en la revista *New England Journal of Medicine* en 2004, estabiliza la función pulmonar, y está asociado con una reducción de los síntomas y mejora de la calidad de vida, en algunas pacientes con LAM pero no en todas.

Se trata de un fármaco de la familia de los inmunosupresores, es decir, que su mecanismo de actuación es debilitar las defensas del paciente. Se toma por vía oral (comprimidos o jarabe) a dosis variables según la persona y que se deben ajustar en función de los niveles séricos del medicamento (es decir, de la cantidad de fármaco que hay en la sangre y que se determina mediante un análisis de sangre específico).

Este medicamento no debe usarse de modo preventivo, sólo por tener LAM, y puede no ser eficaz en todos los casos, algunas mujeres no notan mejoría ni en los síntomas ni en los resultados de las pruebas y a priori no se puede saber a quién le mejorará y a quién no.

Tu médico te indicará si en tu caso es conveniente tomar esta medicación, así como la dosis, periodicidad de los controles y la duración del tratamiento.

Además de mejorar la capacidad respiratoria, en algunos casos se ha observado una disminución de tamaño de los tumores abdominales al tomar el tratamiento.

¿Por qué se eligió el sirolimus o rapamicina para tratar a los pacientes con LAM?

La LAM está causada por una mutación en los genes de la esclerosis tuberosa (TSC1 y TSC2), que codifican unas proteínas que se denominan Hamartina y Tuberina. Las mutaciones de estos genes conllevan una alteración o un déficit en la producción de estas proteínas, produciéndose un crecimiento descontrolado de las células de LAM.

El papel del complejo Hamartina-Tuberina es mantener desactivada a la Kinasa mTOR, reguladora del crecimiento celular. La vía mTOR está activada en la LAM por el déficit de producción del complejo hamartina-tuberina.

La rapamicina es un fármaco inmunosupresor con efecto inhibitorio de la activación de linfocitos y que se emplea para prevenir el rechazo en pacientes trasplantados. Su efecto se produce mediante la inhibición de mTOR. En este sentido, la rapamicina imita las funciones de la hamartina y de la tuberina y puede restaurar el crecimiento normal de las células LAM.

Antes de la aparición del sirolimus, se habían empleado diferentes tratamientos hormonales como la esterilización quirúrgica (ooforectomía), la administración de Tamoxifeno, Progesterona o Decapeptyl, aunque ninguna se ha revelado como auténticamente efectiva a largo plazo por lo que cada vez se utiliza con menos frecuencia. Actualmente, no se recomienda la ooforectomía, dado que los beneficios reales se desconocen e incrementa el riesgo de osteoporosis y alteraciones cardiovasculares al eliminar la producción hormonal.

La guía de la European Respiratory Society sobre el diagnóstico y tratamiento de la LAM, publicada en el año 2010, no recomienda el uso de progesterona de manera habitual, y podría emplearse en las pacientes que experimentan un deterioro rápidamente progresivo de la función pulmonar.

Tratamiento de las complicaciones respiratorias asociadas a LAM

La actuación habitual ante un neumotórax es la punción y colocación de un drenaje pleural o tubo de tórax que evacua el aire fugado. Si el neumotórax es leve con reposo y analgesia suele desaparecer solo.

Cuando los neumotórax se repiten varias veces se suele realizar una técnica denominada pleurodesis que consiste en una operación en la que se adhieren las dos

capas pleurales entre sí por abrasión o por instilación de un producto irritante que impide que se produzcan nuevas fugas. Esta técnica se realiza en el quirófano con anestesia general, tras la intervención también hay que llevar un drenaje temporal, por tanto implica una hospitalización de varios días. Existen diferentes técnicas quirúrgicas para realizarla (videotoracoscopia o toracotomía) y diferentes productos para provocar la adherencia pleural.

Hoy en día la pleurodesis ya no imposibilita el trasplante, muchas mujeres con LAM han sido sometidas a trasplante de pulmón después de pleurodesis con éxito. No obstante, la cirugía de trasplante es más complicada después de la pleurodesis, ya que el pulmón está adherido a la pared torácica y su extracción es más lenta y dificultosa. Por este motivo, es aconsejable que los cirujanos que vayan a realizar la pleurodesis tengan experiencia en pacientes con LAM.

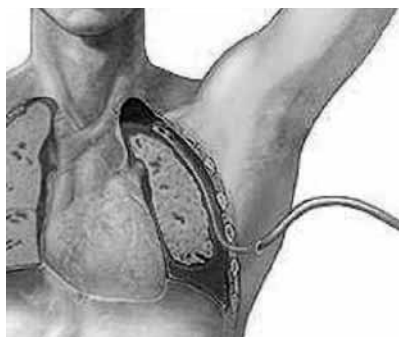


Figura 5. Tubo de drenaje pleural.



Figura 6. Recipiente de evacuación del drenaje.

El tratamiento del quilotórax es también la evacuación del fluido mediante la punción (toracocentesis, no es necesaria estancia hospitalaria) y colocación de un drenaje torácico. Los drenajes se deben mantener los días que sean necesarios para eliminar el aire o fluidos del espacio pleural y requieren unas curas y controles que casi siempre se hacen con la paciente ingresada en el hospital.

Cuando existe insuficiencia respiratoria grave puede ser necesario usar oxigenoterapia en casa.

En algunos casos, cuando la enfermedad ha avanzado tanto que existe insuficien-

Imágenes extraídas del *Manual de Procedimientos* 26. *Dispositivos de drenaje pleural: procedimientos y cuidados de enfermería*. Editorial Respira-SEPAR (2012).

cia respiratoria grave se puede realizar un trasplante de pulmón que consiste en sustituir, mediante una compleja operación quirúrgica los pulmones dañados por los del donante.

Tu neumólogo te indicará cuándo ha llegado el momento para plantear estos tratamientos y cuáles son las pruebas necesarias para ello.

El trasplante es una operación de gran complejidad y además, al recibir el órgano de otra persona el pulmón trasplantado tiene un material genético diferente al del receptor y por tanto, existe el riesgo de que se produzca un rechazo por lo que tras la cirugía, es necesario tomar medicación permanente para prevenir esta complicación (tratamiento inmunosupresor). El primer trasplante de LAM fue realizado en 1983 y desde entonces más de 100 pacientes con LAM se han sometido a trasplante. Si tu enfermedad ha progresado como para estar incluida en una lista de trasplante pulmonar, es necesario que estés sana y en buena forma por lo que como parte de la preparación para la cirugía, la mayoría de los equipos de trasplante requieren la asistencia a un programa de rehabilitación pulmonar.

Se ha descrito recurrencia de la LAM en el pulmón trasplantado en varias pacientes pero no dejan de ser casos excepcionales y que no necesariamente afectan gravemente al órgano.

La administración de fármacos por vía inhalada es la más utilizada en las enfermedades respiratorias. Aunque no hay un tratamiento específico para la LAM que se administre mediante inhaladores, es aconsejable que conozcas su existencia por si en algún momento, tu médico lo considera adecuado para tu caso.

Para que el medicamento llegue en cantidad suficiente a los bronquios es necesario emplear el inhalador de forma correcta, y para conseguirlo hay que aprender la forma de uso. Cada inhalador tiene una técnica diferente. Existen inhaladores presurizados, de polvo seco (Turbuhaler, Accuhaler, Aerolizer, Handihaler, etc.) y diferentes tipos de compresores para nebulizar fármacos.

Existen múltiples materiales educativos sobre inhaladores que podrás obtener con la ayuda de tu enfermera y en la web de la SEPAR (www.separ.es).

Tratamiento para la afectación extrapulmonar

Cuando los tumores abdominales, ya sean angiomiolipomas renales como linfangioleiomiomas, no dan molestias ni complicaciones simplemente se hacen contro-

les periódicos, pero si surgen complicaciones o comprometen el funcionamiento de los órganos próximos puede ser necesaria su extracción mediante una intervención quirúrgica o la embolización en el caso de los angiomiolipomas. La embolización consiste en acceder a los vasos sanguíneos con la ayuda de rayos-x, entran por una arteria en las ingles, e introducen un catéter hasta el riñón y después en el vaso sanguíneo que riega el tumor y conseguir cortar el flujo de sangre al tumor inyectando pequeñas partículas de polivinilo en la arteria.

La alteración de la densidad mineral ósea es una complicación observada en algunas mujeres con LAM, aquella puede aparecer como consecuencia de la propia enfermedad o de los tratamientos que reciben. Realizando una densitometría se observa el estado de los huesos y si hay necesidad de administrar suplementos de Calcio y vitamina D que ayuden a prevenir la pérdida de densidad ósea o a reconstruir la estructura ósea.

Uso de oxígeno

El oxígeno (O₂) es un elemento, un gas que el cuerpo necesita para vivir y para llevar a cabo cualquiera de las funciones del cuerpo, por pequeña que sea.

Cuando respiramos nosotros tomamos el oxígeno del aire, este pasa a los pulmones y de ahí a la sangre para repartirlo por todo nuestro cuerpo. Existen unos niveles óptimos de oxígeno en sangre, por debajo de los cuales los órganos no trabajan adecuadamente. Esta carencia de oxígeno se denomina insuficiencia respiratoria y cuando esta es grave precisaremos de oxígeno suplementario.

El uso de oxígeno puede mejorar tu calidad de vida, si no puedes respirar bien ya sea durante el día, por la noche duermes mal o te encuentras sin energía seguro que al usarlo te sentirás mucho mejor pero no es un tratamiento sintomático, es decir, para aliviar la sensación de ahogo sino un tratamiento de la insuficiencia respiratoria, que por supuesto también ayuda a controlar los síntomas, por lo que es necesario medir la cantidad de oxígeno en la sangre para determinar la necesidad del mismo y regular la dosificación.

¿Por qué debes usar oxígeno?

¡Vale, enfrentémonos a ello! No quieres llevar oxígeno. Te quedas sin respiración, pero te recuperas rápido, así que crees que no te hace falta. Pero la falta de oxígeno está dañando tu cuerpo, 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 tu cerebro tienen bastante.

Hay algunos mitos sobre el uso de oxígeno. Uno de los más comunes es que te puedes hacer dependiente o adicta a él. Eso no es cierto. La oxigenoterapia no es peligrosa ni crea adicción. 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, son válidas.

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.

A los 15-30 minutos de interrumpir la administración de oxígeno, el gas ha desaparecido de la sangre.

Otro mito es que las bombonas de oxígeno pueden explotar. La bombona está presurizada, en caso de rotura no estallará. Además, actualmente las bombonas de oxígeno se usan casi exclusivamente de reserva y son más comunes los concentradores de oxígeno.

Los concentradores son compresores eléctricos que hacen pasar el aire por un filtro que retiene el nitrógeno y da como resultado un gas con más del 99% de oxígeno. Requieren una toma de corriente o baterías recargables, en el caso de los concentradores portátiles.

Pero esto no es un mito: la bombona no debe estar cerca de una llama o de fumadores. 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.

¿Cómo saber si necesitas oxígeno?

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.

Recuerda que el cuerpo no guarda el oxígeno para cuando pueda necesitarlo, de manera que si lo necesitas, úsalo.

Tu médico te lo dirá basándose en tus niveles de saturación. 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, sólo necesitarás oxígeno en esos momentos pero muchas mujeres necesitan oxígeno constantemente.



Figura 7. Pulsioxímetro y su forma de utilización.

¿Cómo elegir la fuente de oxígeno más adecuada para ti?

Hay varios sistemas dispensadores de oxígeno, el médico te indicará cual es el que debes usar según tus necesidades. Ya que hay que tener en cuenta el flujo de oxígeno que necesitas, tu movilidad y tu capacidad para llevar peso. El oxígeno se administra a través de las llamadas cánulas o gafas nasales que son dos tubos de plástico flexible que se adaptan a las fosas nasales y se sostienen sobre las orejas. Permite hablar, comer, dormir y expectorar sin interrumpir el aporte de oxígeno. El otro dispositivo para administrar el oxígeno es la mascarilla de plástico que cubre la boca y la nariz. Es más incómodo para comer y expectorar. Tu médico escogerá el dispositivo más adecuado para tu situación.

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. Otras personas tienen otras enfermedades y necesitan ayuda de otras herramientas: silla de ruedas, bastón, gafas...

Tus conocidos se acostumbrarán tan rápidamente a tu oxígeno que enseguida dejarán de notarlo.

Puede que la gente se quede mirando, pero... ¿a quién le importa? Todos sentimos esa inseguridad en algún momento pero hay que seguir adelante. 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 acostumbrarse. 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 tan buen aspecto, lleva oxígeno, puedes aprovechar la pregunta para informar sobre LAM. Ten folletos a mano, y ayudarás a concienciar a la gente sobre la existencia de las enfermedades respiratorias y especialmente la nuestra.

06

Recomendaciones tras el diagnóstico

Adaptación a la vida diaria

1. ACEPTAR TU DIAGNÓSTICO

Lo primero que debemos hacer para poder organizar nuestra vida diaria es aceptar que tenemos una enfermedad crónica y rara de la que casi nadie ha oído nunca hablar e incluso en el mundo científico se saben pocas cosas en comparación con otras enfermedades.

La sensaciones y sentimientos al ser diagnosticada o en las diferentes etapas de la enfermedad pueden ir desde el miedo, la desesperación, la tristeza, la negación al enfado, la rabia o la ira. La mayoría de nosotras nos hemos sentido así en algún momento pero son respuestas normales a lo que estamos viviendo, ya que nos enfrentamos a un cambio importante en nuestra vida y en nuestros planes de futuro.

También ocurre que hay mujeres que sienten un gran alivio al ser diagnosticadas, ya que después de un tiempo de visitas a hospitales y pruebas al fin saben lo que tienen y pueden ponerle nombre a sus dolencias, y lo que es igual de importante, dar los pasos necesarios para recuperarse y seguir con su vida.

Aceptar un diagnóstico de este tipo requiere tiempo y paciencia, y no sólo para las que sufrimos la enfermedad sino también para los que nos rodean. Al principio no es fácil, surgen muchas dudas y a veces la falta de información hace que nos desesperemos y pensemos cosas erróneas de nuestra enfermedad y su evolución.

Es importante aclarar tus dudas y tus miedos con respecto a tu enfermedad y plantear la organización de tu vida futura con ella ya que con el tiempo, la información y apoyo adecuados se aprende a convivir con ella.

Es necesario aprender a manejar la tensión, la ansiedad y la depresión en cualquier momento de la vida, y si no te encuentras bien anímicamente, no dudes en buscar ayuda, bien de amigos, grupo de pacientes como tú o bien de un profesional, psicólogo o psiquiatra.

2. CONTINUAR CON TU VIDA

Cada mujer con LAM es distinta y por eso lo mejor que podemos hacer es conocernos a nosotras mismas para saber llevar una vida acorde con nuestro estado y servirnos de pequeños trucos en los que podemos apoyarnos en caso de necesitarlos.

Lo más importante para poder realizar las tareas domésticas es saber organizarnos y distribuir bien nuestro tiempo y energía. Es importante saber delegar tareas y compartir preocupaciones.

Aprender a conservar nuestra energía para las tareas que “tenemos que hacer” nos permitirá tener más energía para las cosas que “queremos hacer”.

Planifica las tareas diarias:

- Considera el mejor momento del día y la mejor manera de realizar las tareas. Si te sientes mejor por la mañana cuando te acabas de levantar, aprovecha ese momento, y si por el contrario es hacia la tarde cuando estás mejor prográmalo de ese modo. No te agobies porque no has podido hacerlo antes, lo importante es hacerlo, no en qué momento lo haces.
- Evita pasos innecesarios, reuniendo el material que necesitas antes de empezar la tarea. Intenta organizarte teniéndolo todo preparado (consigue un carrito con ruedas para transportar utensilios de limpieza, ropa, comida, evita hacer esfuerzos innecesarios y cargar con demasiado peso).
- No realices tareas de un tirón, que requieran una gran cantidad de energía, haz pausas entre ellas. Debemos recordar que tenemos una enfermedad respiratoria crónica y que necesitamos más tiempo para realizar las tareas que los demás.

Establece prioridades:

- Programa tú día a día para realizar las tareas más importantes antes de que estés más cansada. No todas tenemos las mismas prioridades así que tú decides lo que es más importante para ti.
- Si no tienes un buen día, olvídate de las tareas, descansa y cuídate. Tú eres la máxima prioridad. No debemos olvidarlo nunca, todo lo demás puede esperar.

Utiliza técnicas de respiración:

- La técnica de respiración de labios fruncidos permite que tus pulmones trabajen de un modo más eficiente y te ayudará a minimizar la disnea al realizar algún tipo de actividad. Se trata de tomar aire y después soltarlo despacio como si estuvieras soplando una vela.
- Cuando te encuentres sin aliento, deja lo que estés haciendo y concéntrate en la respiración con los labios fruncidos.
- Toma aire cuando estés en reposo durante una actividad y suelta el aire en la fase de ejercicio.
- Fatigarse es normal, pero hay que saber moderar los esfuerzos y no agotarse para que la recuperación sea más fácil. Toma descansos entre tarea y tarea.
- Si tienes oxígeno suplementario, utilízalo con el flujo prescrito por tu neumólogo mientras llevas a cabo la tarea.

Busca las posturas más ergonómicas:

- Elige la posición más cómoda para realizar las tareas.
- Siéntate siempre que sea posible.
- Evita agacharte y auparte, cuando tengas que hacerlo, no te olvides de soltar el aire antes de empezar.
- Trata de empujar o arrastrar pesos en lugar de levantarlos o cargarlos.

Adapta tus rutinas de aseo personal y vestirse:

- Mantén todos los artículos de aseo personal en un área de fácil acceso para ti, sin tener que agacharte o auparte, puedes guardarlos en una cesta para tenerlos a mano.
- Utiliza una silla de baño en la ducha o bañera. Estaremos más cómodas, no nos cansaremos tanto, lo cual hará que nos tomemos nuestro tiempo de un modo más relajado para la ducha al no fatigarnos.
- Asegúrate de tener barras o asideras en la ducha o bañera para evitar una posible caída.
- Si el vapor o la humedad es un problema para ti, además de bajar la temperatura del agua puedes usar un extractor, abrir un poco la ventana o la puerta del baño.
- Utiliza un cepillo de baño o esponja con mango para llegar fácilmente a la espalda, piernas y pies sin tener que agacharte.
- Ten una toalla grande o un albornoz con capucha en un gancho junto a la ducha, envuélvete con ellos y deja que te sequen sola, siéntate, posando los pies sobre una alfombra de baño suave. Respira con los labios fruncidos y descansa mientras te vas secando.
- Si usas oxígeno, mantenlo a flujo de ejercicio, mientras dure el baño o ducha.
- Siéntate siempre que sea posible, al ducharte, peinarte, maquillarte, etc.
- Usa cosméticos hipoalergénicos y no utilices productos en aerosoles para el cabello o desodorantes.
- Cuida tus dientes. Una boca en mal estado pueden acarrear una mala nutrición y una gingivitis puede derivar en una infección pulmonar. Puedes usar un cepillo eléctrico si te cansas con el manual.
- Encuentra un 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.
- Tu ropa no debe apretarte alrededor del pecho o la cintura.

- Es mejor que te sientes cuando te pongas el calzado, si es posible. Coloca el pie sobre el regazo o sobre una silla y cuando te agaches, suelta el aire con los labios fruncidos asegúrate de mover la pierna hacia un lado, de modo que sigas teniendo una buena expansión torácica. Puede facilitarte las cosas el utilizar un calzador de mango largo y usar cordones elásticos en el calzado.

Comparte las tareas del hogar:

- Delega siempre que sea posible.
- Trata de evitar acumulación de polvo.
- Ten un limpiador multiusos y mantén los utensilios de limpieza juntos en una cesta o en un carrito en cada lavabo.
- Mientras limpias puedes usar una mascarilla. Cuando pases la aspiradora, suelta el aire con los labios fruncidos, para y toma aire por la nariz, de nuevo suelta el aire cuando reanudas la pasada.
- Ten siempre a mano toallas de papel en los baños y la cocina. Son útiles para limpiezas rápidas, y para mantener las áreas limpias por más tiempo.
- Pueden ser de gran utilidad: mopas con mango, aspiradora de mano para trabajos pequeños, o aspiradora inteligente.

Y en la cocina:

- Mantén un mínimo número de ollas, sartenes y utensilios. Haz un repaso en tu cocina y quédate con aquello que realmente utilizas.
- Usa aparatos eléctricos para evitar esforzarte como exprimidor eléctrico, batidora, licuadora, abrelatas eléctrico, ollas rápidas a presión, mantenlos accesibles y a tu alcance en los armarios.
- No utilizar el oxígeno cerca del gas.
- Si es posible, prepara sopas, guisos, pasta y arroz en grandes cantidades cuando tengas un buen día, y luego congélalos en recipiente individuales, que podrás poner en el microondas para los días que estés más floja o quieras librarte de cocinar
- Para la preparación de una comida, piensa en:

- ¿Cómo puedes minimizar los pasos, el esfuerzo en la preparación y limpieza?
- ¿Cómo puedes minimizar el levantarte, batir, amasar, triturar, cortar, etc.?

Ejercicio físico y fisioterapia respiratoria

Realizar ejercicio físico tiene beneficios para tu salud: baja la presión sanguínea en reposo; baja el colesterol total; disminuye 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.

En el caso de los programas de rehabilitación pulmonar se añaden otros beneficios: control o alivio de los síntomas y complicaciones respiratorias; aumentar la tolerancia al ejercicio; aprender la manera de llevar a cabo las actividades diarias; reducir los ingresos hospitalarios; asegurar el bienestar cardiaco con niveles adecuados de O₂.

Es decir, mantenerse activa mejora la calidad de vida, mejora la independencia y la confianza en una misma y promueve la interacción social y recreativa.

No todas las mujeres van a rehabilitación pulmonar tras ser diagnosticadas con LAM. Algunas practican ejercicio caminando a diario, ya sea en la calle o en una cinta continua, otras montan en bicicleta o juegan al tenis. Pero si no vas a un gimnasio, aquí tienes algunos consejos que te ayudarán a seguir un programa de ejercicios.

- Prográmate un calendario con una rutina de ejercicios. Dedícale al menos 30 minutos al día tres veces a la semana
- Comienza con cinco minutos si crees que 30 minutos son demasiados, y vete aumentando de 5 en cinco hasta que te habitúes, una vez que empieces es fácil que continúes.
- Si durante unos días has dejado los ejercicios de lado, empieza otra vez, no te sientas culpable por no encontrarte bien y no hacerlos.
- Si has intentado hacer ejercicio sola y lo has dejado, búscate un compañero de ejercicio o apúntate a unas clases.

Recuerda: ¡TRANQUILA Y CON CONSTANCIA!

Y como siempre:
HABLA CON TU MÉDICO ANTES DE EMPEZAR CUALQUIER PROGRAMA DE EJERCICIOS

Cuando entras en un programa de rehabilitación o fisioterapia 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 de las ganas 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.

Saturación de oxígeno y ejercicio

Si tienes problemas de saturación durante la actividad física o estás usando oxígeno suplementario, la saturación de oxígeno puede monitorizarse con un pulsioxímetro, éste tiene un beneficio añadido y es que también muestra tu frecuencia cardíaca.

La saturación de oxígeno debería mantenerse sobre el 95% durante la práctica de cualquier tipo de ejercicio físico, a menos que tu médico te haya dado otras indicaciones.

Respirar correctamente es la base de un buen entrenamiento

Te puede sorprender el saber que la mayoría de las personas, incluso aquellos que no tienen una enfermedad respiratoria, realizan una respiración poco eficiente.

Tú como paciente con LAM, quizás hayas tenido alguna experiencia con los tubos de drenaje torácicos, cirugías, o tienes zonas dolorosas que han desembocado en un desequilibrio de la musculatura torácica y el cuello. Estos problemas musculares y disfunciones posturales pueden persistir en el tiempo aún cuando la causa inicial del dolor haya desaparecido, dando lugar a una respiración menos eficiente.

Como mujer con LAM, es importante que ejercites tus pulmones para que respiren del mejor modo posible, el beneficio de hacerlo será el aumento del flujo de oxígeno en los pulmones y la mejora de la movilidad torácica.

Instrucciones para una respiración diafragmática o abdominal

La respiración diafragmática es una habilidad que poseemos desde nuestro nacimiento. Si observas la respiración de un bebé te darás cuenta de que su vientre sube y baja con cada respiración. Erróneamente se cree que respirar metiendo la barriga hacia dentro es respiración abdominal o diafragmática.

La respiración está en gran parte destinada a ser un proceso pasivo por lo tanto los músculos del cuello y los hombros deben estar relajados durante la misma.

INSTRUCCIONES PARA UNA RESPIRACIÓN DIAFRAGMÁTICA

- Inicialmente, debes tomar una posición cómoda, acostada en tu espalda sobre el suelo. Otra opción sería el sentarte en una silla con respaldo. Para determinar que se está respirando correctamente es más sencillo si se apoya la espalda
- Coloca las manos sobre tu abdomen.
- Relaja tu vientre lo máximo posible.
- Inhala. Respira tomando aire por la nariz. Siente tu abdomen, y observa que durante el primer tercio de tu inhalación debería ampliarse ligera y voluntariamente hacia afuera. Esto ocurre porque el diafragma empuja hacia abajo el contenido del abdomen.
- A continuación, el aire debe pasar a la parte media de los pulmones, y hará que el área media e inferior de las costillas se expanda. Deberías ser capaz de sentir el ligero movimiento de tu caja torácica hacia arriba y a los lados. Una inhalación completa hace que los pulmones se llenen realizando estos tres movimientos: hacia delante, hacia atrás, y a los lados. Con un patrón respiratorio disfuncional suele descuidarse el movimiento lateral y sólo se siente el movimiento hacia delante y hacia atrás de la caja torácica.
- Exhala. Expulsa el aire a través de la boca. Los músculos del pecho y el diafragma se relajan, las costillas descienden y los pulmones se contraen según se va expulsando el aire.

Cuando se realiza un mal patrón respiratorio, es común que utilicen la musculatura del cuello para impulsar la respiración o que encojan su vientre mientras respiran.

Una mala postura es también un factor que contribuye a un patrón de respiración menos eficiente ya que la cavidad torácica parte con una desventaja mecánica.

Respiración con los labios fruncidos

La respiración con los labios fruncidos no es más que una variación de la respiración diafragmática o abdominal, que además te ayuda a vaciar los pulmones en la espiración o exhalación, a fin de mejorar la inhalación.

Es comúnmente usado en enfermedades pulmonares restrictivas para ayudar a mejorar el volumen de inhalación y, por tanto, de intercambio de oxígeno.

Para realizar la respiración hay que tomar el aire por la nariz y seguir las instrucciones para la respiración diafragmática. Luego a la exhalación, frunce tus labios como si fueras a silbar o soplar una vela, hazlo así hasta que el aire haya salido completamente.

Un modo de hacerlo, es tomarse el doble de tiempo para exhalar que para inhalar.

Estilo de vida

El objetivo tanto de los profesionales sanitarios como del paciente que se enfrenta a una enfermedad crónica es mantener una buena calidad de vida que permita a la persona realizar una vida plena y satisfactoria. En general, se deben seguir las mismas recomendaciones que cualquier otra persona:

1. Abandonar el consumo de tabaco y evitar los espacios con humo sea del origen que sea.
2. Llevar una dieta equilibrada para mantener un peso adecuado.
3. Evitar el consumo de bebidas alcohólicas.
4. Realizar ejercicio físico regularmente adaptado a las condiciones físicas de la persona.

Algunas peculiaridades a tener en cuenta, en el caso de las mujeres con LAM son las siguientes: tradicionalmente se ha contraindicado la utilización de anticonceptivos hormonales y el embarazo por el riesgo complicaciones respiratorias, sobre todo el neumotórax. Es importante que hables tanto con tu neumólogo como con tu ginecólogo sobre el método anticonceptivo más adecuado en tu caso particular, y sobre la posibilidad o contraindicación de un embarazo, para poder hacer una planificación correcta y evitar riesgos innecesarios tanto para ti como para

TIPO	COMPOSICIÓN/ DISPOSITIVO	VIA DE ADMINISTRACIÓN	MECANISMO DE ACCIÓN
Hormonal combinada	Estrógeno + progestágeno	Oral Parenteral (anillos vaginales y parches transdérmicos)	Supresión de la ovulación
Hormonal unitaria (AOPS – anticonceptivo oral progestágeno solo)	Gestágeno	Oral Parenteral (implantes subdérmicos, inyección IM)	Supresión de la ovulación Inhibición de la proliferación endometrial
De emergencia	Levonorgestrel Acetato de ulipristal	Oral	Alt. endometrial
Dispositivos intrauterinos	Cobre (DIU-Cu)	Intrauterino	Presencia del sistema espesamiento del moco cervicouterino e inhibición de la proliferación del endometrio.
	Levonorgestrel (DIU-Ing) MIRENA®		Efecto espermicida por inflamación local estéril Inhibición de la ovulación
Métodos barrera	Preservativo masculino Preservativo femenino Diafragma Capuchón cervical		Impedimento del acceso de los espermatozoides al cuello uterino
Esterilización definitiva quirúrgica femenina	Salpinguectomía quirúrgica	Vía abdominal Vía transcervical	Impedimento del acceso del óvulo a la cavidad endometrial
Esterilización no quirúrgica	Dispositivo de níquel- titanio y polietileno teretralato (Essure®) Matriz de silicona (Adiana®)	Vía transcervical	Interrupción de las trompas de Falopio mediante la provocación de una reacción inflamatoria y fibrótica

Métodos anticonceptivos disponibles y principales características. Adaptado de: Lara B et al. Anticoncepción, embarazo y enfermedades respiratorias minoritarias. *Arch Bronconeumol* 2012; 48 (10): 372-378.

el bebé en caso de un embarazo inesperado. En la tabla dispones de información adicional al respecto.

Debido al elevado riesgo de neumotórax se desaconsejan los deportes de alto esfuerzo o que impliquen variaciones bruscas de la presión como el buceo o el paracaidismo.

Existen ciertas limitaciones para viajar en avión para los pacientes con enfermedades respiratorias graves, antes de realizar un viaje de este tipo coméntalo con tu neumólogo.

En cualquier caso, quién debe aconsejarte sobre la posibilidad de “hacer o no hacer” es tu neumólogo que es quién mejor conoce tu situación.

Aunque el conocimiento que tu médico de familia pueda tener sobre la LAM sea limitado es conveniente que conozca el diagnóstico para que pueda ayudarte en el día a día de tu enfermedad y establecer contacto con tu neumólogo ante posibles eventualidades.

07 Consejos básicos

- **No fumar** y mantenerse alejado de ambientes con fumadores debe ser una prioridad en cualquier paciente respiratorio. Si fumas, pide ayuda, en tu ambulatorio o en el hospital, habrá profesionales especializados que podrán ayudarte. Al tratarse de una adicción muchas personas tienen dificultades para dejarlo.
- **Vigilar la dieta.** Si tienes problemas para respirar después de las comidas, intenta hacer cinco o seis comidas menos copiosas 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. 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.
- **Ejercicio.** 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.
- **Descansa adecuadamente,** duerme mucho y evita el estrés.
- **Programa visitas regulares al médico.** Al tener LAM, los problemas más pequeños se pueden convertir en grandes muy rápidamente. Recuerda anotar las dudas que surjan o los síntomas que vayas teniendo para no olvidar comentárselas al especialista el día de la cita.
- **Toma los medicamentos tal y como te los receten.** Consulta con tu médico las dudas que puedan surgir con la medicación.

- **Vacúnate contra la gripe** y la neumonía.
- **Sé positiva.** Intenta aceptar tu vida ahora. Aprovecha cada día y vive el momento.

08

¿Cómo comunicarse con otras pacientes y dónde obtener información adecuada fuera de la consulta médica?

Asociación Española de Linfangioleiomiomatosis (AELAM)

www.aelam.org
aelam@aelam.org
+34 693 639 362

Fundación LAM México

www.fundacionlamexico.com
CarmenSanchez@FundacionLAMexico.com

Fundación Colombiana para pacientes con Linfangioleiomiomatosis y Esclerosis Tuberosa (FUNCOLAMEST)

www.funcolamest.org
respiramosesperanza@funcolamest.org
+57 314 3441730

Europe LAM Federation

www.europelamfederation.org
info@europelamfederation.org
+1 937 5137776889

The LAM Foundation

www.thelamfoundation.org
info@thelamfoundation.org
4015 Executive Park Dr.
Suite 320
Cincinnati, OH 45241 USA
+1 937 5137776889

LAM Treatment Alliance

www.lamtreatmentalliance.org
info@lamtreatmentalliance.org
50 Church Street, 5th floor
Cambridge, MA 02138; USA
+1 617 4607339

Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)

Tiene como misión luchar por los derechos e intereses de los afectados con el fin de mejorar su esperanza y calidad de vida.

www.enfermedades-raras.org
feder@enfermedades-raras.org
Avda. San Francisco Javier, 9 Planta 10, módulo 24, Edificio Sevilla II
41018 Sevilla
954 98 98 92

EURORDIS

Es una alianza no-gubernamental dirigida por organizaciones de pacientes y personas individuales activas en el campo de las enfermedades raras, dedicada a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con enfermedades raras en Europa.

www.eurordis.org
eurordis@eurordis.org
96, rue Didot
75014 Paris
France
+33 1 56535210

ORPHANET

Está formado por un consorcio europeo de alrededor de 40 países, coordinado por el equipo francés. Los equipos nacionales se encargan de recopilar la información relacionada con las consultas especializadas, laboratorios médicos, investigación en curso y asociaciones de pacientes en su país. Es el portal de información de referencia en enfermedades raras y medicamentos huérfanos, dirigido a todos los públicos. El objetivo de Orphanet es contribuir a la mejora del diagnóstico, cuidado y tratamiento de los pacientes con enfermedades raras.

www.orpha.net
Orphanet / INSERM US14
Rare Disease Platform
96, rue Didot
75014 Paris, France
+33 0 156538137

FCMPF Federació Catalana de Malalties Poc Freqüents

Hotel d'Entitats Can Guardiola. C. Cuba, 2

08030 - Barcelona

93.311 06 15

fcmpf.g@gmail.com

SEPAR (Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica)

La Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) es la Sociedad Científica que reúne a los más de 3.600 profesionales de la salud respiratoria en España. Su objetivo es trabajar en proyectos científicos que hagan avanzar la neumología y la cirugía torácica y llevar a cabo iniciativas sobre la salud respiratoria que repercutan positivamente en la sociedad.

www.separ.es

www.separ2012erm.com

C. Provença 118 bajos 2^a

08029 Barcelona

93 487 85 65

ssepar@separ.es

09

Registro de pacientes con LAM

Debido al escaso número de afectadas por LAM es difícil para los científicos y médicos acumular experiencia con esta enfermedad y ampliar los conocimientos sobre ella. Para poder aprender y avanzar más rápido en esta y otras enfermedades se intenta recoger y compartir la mayor cantidad posible de información en los registros de pacientes. En el caso de LAM, durante este año, la Sociedad Española de Neumología (SEPAR) y el Instituto de Investigación en Enfermedades Raras, están creando un registro que estará integrado en el Registro Nacional de Enfermedades Raras (<https://registroraras.isciii.es>). Este tipo de registros, que recogen datos muy específicos suelen ser completados por médicos especializados en cada enfermedad, pero se requiere el consentimiento de la paciente para poder incluir la información por lo que a través de la asociación o de tu médico se te puede solicitar que firmes el documento (consentimiento informado) en que autorizas la incorporación de los resultados de tus pruebas en su base de datos. También puedes ofrecerte tú misma a colaborar en el registro directamente en la web del registro nacional.

10 Anexo: nociones básicas de anatomía del aparato respiratorio

El aparato respiratorio está compuesto por los siguientes elementos:

- Vías respiratorias: se inician en la nariz y se continúan con la laringe, la tráquea y los bronquios que se van subdividiendo y estrechando hasta llegar a ser de 1-2mm de diámetro en el interior del pulmón.
- Tejido o parénquima pulmonar: está compuesto por un tejido muy fino en el que hay fibras, pequeños vasos sanguíneos y diversas sustancias y células diferentes cuya misión es filtrar el oxígeno que hay en el aire hasta la sangre.
- Las pleuras son unas membranas que recubren ambos pulmones, la pleura parietal se encuentra en la parte externa en contacto con la caja torácica y la pleura visceral se encuentra en la parte interna en contacto con los pulmones.
- Musculatura respiratoria: la componen la mayoría de los músculos de la caja torácica y algunos del cuello y hombros. Son los que consiguen que los pulmones se expandan y entre el aire desde el exterior.

Además en el tórax hablamos de mediastino, el mediastino es el espacio que existe entre los dos pulmones y que está ocupado por el corazón, las grandes arterias y venas que entran y salen del corazón y otros órganos como el esófago y diversos nervios y ganglios linfáticos.

11

Glosario. Algunos términos médicos que conviene conocer

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

Broncoscopia. Un procedimiento que se usa para examinar la vía aérea mediante la ayuda de un broncoscopio que es un pequeño tubo flexible con una fibra óptica y una pequeña cámara en el extremo que pasa a través de la boca o de la nariz y es guiada hasta los pulmones a través de la vía aérea. Esta técnica puede que se tenga que realizar si el resultado del escáner no es concluyente. Sin embargo, en este procedimiento las muestras de tejido que el médico obtiene son muy pequeñas y pueden resultar insuficientes para hacer el diagnóstico definitivo de LAM.

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

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

Ecografía o ultrasonido es un procedimiento que ayuda a los médicos a ver los órganos internos, mediante un aparato que se lleva en la mano y es un transductor que lanza ondas de sonido de alta frecuencia hacia el órgano que se va a estudiar. Las ondas que el eco devuelve son recogidas por el transductor que manda una señal a un ordenador, y este traduce los impulsos a imágenes en un monitor. Esta prueba se puede usar para buscar angioliomas en los riñones o en otros órganos internos.

Esclerosis tuberosa. Un desorden genético que se caracteriza por tumores en el cerebro, corazón, riñones, pulmones y piel, epilepsia y discapacidad intelectual. No todos los individuos que la padecen tienen todos los síntomas.

Gasometría. Este análisis de sangre determina si los pulmones proporcionan un aporte adecuado de oxígeno a la sangre. Esta prueba consiste en realizar una punción con aguja fina de la arteria radial para medir el oxígeno en la sangre y se correlaciona con la función pulmonar, en la fase inicial de la enfermedad suele ser normal. Esta prueba puede ser sustituida por otra muy sencilla como es la oximetría (ver pulsioximetría).

Hipoxia. Condición en la cual falta oxígeno en los tejidos, es sinónimo de hipoxemia.

Nebulizador. Un aparato que permite la administración de medicamentos en forma inhalada ya que mediante un compresor convierte el líquido que contiene el fármaco en un vapor que el paciente respira mediante una mascarilla. Se usan a menudo en los hospitales o cuando no se pueden usar inhaladores.

Osteoporosis. Muchas mujeres con LAM también la tienen. 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 y en consecuencia más frágiles y con mayor posibilidad de rotura.

Oxigenoterapia. Es una medida terapéutica que consiste en la administración de oxígeno a concentraciones mayores que las que se encuentran en el aire del ambiente, con la intención de tratar o prevenir los síntomas y las manifestaciones de la hipoxia. El oxígeno utilizado en esta terapia, es considerado un fármaco en forma gaseosa.

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. Es 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 pulmonares.

Pruebas de función pulmonar. Este término se refiere a las diferentes exploraciones que permiten evaluar objetivamente la capacidad respiratoria del paciente. Existen diferentes tipos que se describen a continuación. La *espirometría* mide el flujo aéreo (lo rápido que puede mover el aire dentro y fuera de los pulmones), la *pruebas de función pulmonar que miden el volumen pulmonar* y las *pruebas que miden la capacidad de difusión* (el movimiento del oxígeno desde los pulmones a

la sangre). Estos tres tipos de pruebas pueden repetirse en cada revisión cada 3- 6 meses, o únicamente la espirometría.

La *espirometría*. Esta prueba mide el flujo de aire, y se realiza con un espirómetro, detectando este test la cantidad de aire que puedes inspirar y expirar, y el grado de obstrucción bronquial (al medir la rapidez con la que puedes expulsar el aire).

Con este test podemos determinar el valor del FEV1 (volumen espiratorio forzado en un segundo): es la cantidad máxima de aire que se puede expulsar en un segundo después de una gran inhalación, es uno de los valores más importantes en la evaluación de las enfermedades respiratorias en general. Este test mide la obstrucción de las vías aéreas. En condiciones normales y en gente sana se pierde entre 10-25 ml/año de FEV1, en los fumadores aproximadamente se pierde 70 ml/año y unos 100 ml/año en los pacientes con LAM.

Para definir la severidad viene dado por el porcentaje del FEV1, al comparar el valor del paciente con el valor predeterminado de la población de referencia.

La espirometría también se usa para ver la respuesta a los broncodilatadores, tras hacer la espirometría, te darán un broncodilatador para inhalar, y repetirás la maniobra de la espirometría, si existen diferencias aumentando el valor del FEV1 después de usarlo es que hay respuesta de las vías aéreas. Por lo que se te aconsejara el uso de un broncodilatador.

Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares. Dentro de las pruebas de volúmenes pulmonares de calculan diferentes parámetros: capacidad pulmonar total, volumen residual, etc...dando al médico una información más completa que la espirometría simple.

Pruebas que miden la capacidad de difusión. La capacidad de difusión del dióxido de carbono (TLCO), hace referencia al intercambio de gases, la facilidad con la que el oxígeno pasa de los pulmones (alvéolos) al sistema sanguíneo y a la inversa, la facilidad con la que el dióxido pasa de los capilares a los pulmones. La mayoría de los pacientes con LAM tienen una TLCO reducida.

El FEV1 y la TLCO son principales indicadores de la severidad de la enfermedad.

La prueba de esfuerzo respiratoria (ergometría). Mide la tolerancia al ejercicio que es menor en las pacientes con LAM conforme avanza la enfermedad. Nos va a servir para determinar la severidad de la enfermedad, y se puede realizar en una bicicleta estática o en una cinta continua.

Pulsioximetría. Utiliza un pequeño dispositivo (**pulsi-oxímetro**) que se coloca en el dedo para medir la saturación de oxígeno en la sangre (que se correlaciona con el oxígeno que hay en sangre). Se considera anormal una saturación inferior al 90% en reposo. No se pueden llevar las uñas pintadas porque el esmalte puede interferir con el detector y dar un resultado incorrecto.

Radiografía de tórax. Consiste en la obtención de una imagen de la zona anatómica que se radiografía, y de los órganos internos de la misma, por la impresión en una placa fotográfica de una mínima cantidad de radiación, que se hace pasar por esa zona del cuerpo. La prueba es simple e indolora. Se usa para detectar problemas (Ej. neumotórax o quilotórax) y anomalías en los pulmones, corazón y huesos.

Resonancia magnética (RNM). Esta técnica de imagen usa ondas de radio y magnéticas (no utilizando los rayos-x) y obtiene imágenes muy claras y detalladas. No contiene radiación. En el caso de pacientes con LAM se puede hacer para detectar lesiones cerebrales relacionadas con esclerosis tuberosa y para detectar lesiones abdominales.

Tomografía axial computerizada (TAC). 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. Un TAC tiene mucha más radiación que una radiografía.



Figura 8. Durante la Tomografía Computerizada (TC) un fino haz de Rayos X rota alrededor de un área del cuerpo y genera una imagen tridimensional de las estructuras internas.

Toracocentesis. Consiste en insertar un tubo o una aguja hueca en la cavidad torácica para drenar líquidos. Se realiza una punción entre las costillas con anestesia local para acceder al espacio pleural donde se encuentra el líquido a evacuar.

Toracotomía. Término que se usa en cirugía para indicar el procedimiento mediante el que se abre el tórax.

Videotoracoscopia. Este procedimiento cuando las pruebas clínicas y de imagen son insuficientes, es hoy en día el más común para obtener tejido pulmonar suficiente (biopsia pulmonar abierta) para hacer un diagnóstico preciso de la enfermedad. Una pequeña cámara e instrumentos quirúrgicos se inserta a través de dos o tres pequeñas incisiones en la pared de tórax entre las costillas, permitiéndole al cirujano ver los pulmones en un monitor de video y al mismo tiempo poder obtener biopsias de pulmón. Esta técnica se realiza con anestesia general.



año **separ**
**enfermedades
respiratorias
minoritarias**



Editorial**Respira**



Sociedad Española
de **Neumología**
y **Cirugía Torácica**
SEPAR



Respira
Fundación Española
del Pulmón · SEPAR ·