



MANUAL PRÁCTICO

DÍA A DÍA DE LA MIASTENIA

ASOCIACIÓN MIASTENIA DE ESPAÑA



AGRADECIMIENTOS

Esta publicación ha sido posible gracias a la colaboración de distintos **profesionales** que han redactado las partes que integran este manual práctico para que sirva como referencia a todas aquellas personas que tienen miastenia, a sus familiares, allegados y profesionales interesados.

Queremos reconocer el trabajo que los profesionales de diferentes **sociedades** como SEMERGEN (Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria), SEN (Sociedad Española de Neurología), SEDENE (Sociedad Española de Enfermería Neurológica), SVN (Sociedad Valenciana de Neurología), así como desde las áreas sociosanitarias de ginecología, odontología, trabajo social, psicología y fisioterapia.

A **nuestros socios y socias** que colaboraron respondiendo a cuestionarios anónimos que nos ayudaban a conocer cuáles eran vuestras inquietudes y necesidades a la hora de redactar esta guía.

Este proyecto forma parte de un programa ejecutado durante 2018 gracias a la subvención procedente del 0,7% del IRPF del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad gestionado por COCEMFE.

A todas las personas que han participado activamente en la elaboración de esta guía y a todas aquellas que la leerán, gracias.

AMES



ÍNDICE

1. Introducción.....	3
2. Información básica tras el diagnóstico	4
3. ¿Qué profesionales se ven implicados?	16
4. Fichas información básica.....	17
4.1. Manejo y seguimiento en Atención Primaria del paciente con miastenia.....	18
4.2. Odontología.....	23
4.3. Ginecología	24
4.4. Farmacología	26
4.5. Aspectos relacionados con la vacunación	31
4.6. Nutrición y alimentación	36
4.7. Fisioterapia	45
4.8. Aspectos psicológicos	51
4.9. El Trabajo Social en Miastenia	60
4.10. Urgencias.....	64
5. El papel de las Asociaciones (AMES).....	67

1. Introducción

Esta guía nace con la intención de aportar **información general y básica sobre miastenia**, aclarando dudas, y ofreciendo consejos que faciliten el día a día de las personas con miastenia y sus familias.

Tras el diagnóstico nos surgen miedos y dudas sobre cómo gestionar la enfermedad, cómo entenderla, como afrontar los diversos tratamientos y los cambios o necesidades que pueden aparecer.

Ante una enfermedad crónica como es la miastenia, hay que tener en cuenta muchos factores que nos ayudarán a convivir mejor con ella. La información, la formación, y el papel activo que tomemos en su evolución, ayudarán positivamente en nuestro día a día con la enfermedad.

El **objetivo** de esta guía es **resolver dudas que se nos presentan con frecuencia**, y ayudarnos a adquirir los conocimientos generales de autocuidado y estilo de vida saludable, así como el reconocimiento de síntomas y recursos disponibles para sobrellevar mejor la enfermedad.



2. Información básica tras el diagnóstico

Dra. Tania García-Sobrino – Dr. Julio Pardo Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Clínico. Santiago de Compostela.

a) ¿Qué es la Miastenia Gravis (MG)?

El término miastenia proviene de las palabras griegas “mios” = músculo y “astenia” = fatiga, cansancio, debilidad. La palabra “gravis” = grave es de origen latino. Por lo tanto, etimológicamente, miastenia gravis implica la existencia de una debilidad muscular grave. Sin embargo, con los tratamientos actuales, la mayoría de los casos de miastenia gravis ya no son tan “graves” como su nombre indica. De hecho, en un alto porcentaje de casos, la esperanza de vida no disminuye a causa de la enfermedad. Es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada por una debilidad fluctuante de los músculos voluntarios del cuerpo. Típicamente, la debilidad muscular aumenta al realizar una actividad y mejora con el reposo.

b) Causas

La miastenia es causada por una alteración en la transmisión de los impulsos nerviosos a los músculos. En esta enfermedad, la comunicación normal entre el nervio y el músculo se interrumpe en la unión

La miastenia es una **enfermedad crónica** no degenerativa



Provoca debilidad
fluctuante en los
músculos voluntarios

neuromuscular, el lugar en donde las células nerviosas se conectan con los músculos que controlan. Cuando el impulso nervioso llega a la terminación del nervio libera a la unión neuromuscular una sustancia (neurotransmisor) conocida como acetilcolina. La acetilcolina viaja por ese espacio hasta llegar a la superficie del músculo donde se une a sus receptores (receptores de acetilcolina). Una vez que varios receptores han sido activados por la acetilcolina, el músculo se contrae. Los anticuerpos son proteínas con un papel protector en el sistema inmunológico, dirigidos frente a moléculas extrañas que atacan el organismo, llamadas antígenos. En la miastenia gravis, el sistema inmunológico se equivoca y crea anticuerpos frente a los receptores de acetilcolina o bien frente a otros receptores (proteínas) que están presentes en la unión neuromuscular. Estos anticuerpos causan un bloqueo, internalizan o destruyen los receptores de acetilcolina, impidiendo así la activación del músculo. Por ello la miastenia se considera una enfermedad autoinmune. Como consecuencia, el paciente presenta una debilidad muscular que aumenta con el ejercicio y con el uso repetitivo del músculo, y que varía a lo largo del día o de unos días a otros.

No debemos confundir la miastenia gravis autoinmune con los denominados síndromes miasténicos congénitos, que constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de origen genético (hereditario) que afectan a la unión neuromuscular. Son mucho menos frecuentes

que la miastenia gravis autoinmune, con una prevalencia estimada de 1/500.000 habitantes y suelen afectar a niños o adolescentes, aunque hay casos de inicio en la edad adulta.

Otra forma rara de miastenia que no debemos confundir con los síndromes miasténicos congénitos es la miastenia neonatal, debida al paso de anticuerpos de una madre con miastenia gravis autoinmune a su hijo a través de la placenta. Generalmente, la miastenia neonatal es transitoria y los síntomas de debilidad en el niño desaparecen a las pocas semanas del nacimiento ya que los anticuerpos de la madre se van degradando y desaparecen de la sangre del niño.

c) ¿A quién afecta la Miastenia Gravis?

La miastenia gravis es una enfermedad relativamente poco frecuente, englobada en las denominadas enfermedades raras, con una incidencia de 8-10 nuevos casos/1.000.000 de habitantes/año y una prevalencia de 150 a 250 casos por millón de habitantes. Es una enfermedad que afecta tanto a hombres como a mujeres, a cualquier edad. En pacientes menores de 40 años es más frecuente en mujeres, mientras que en mayores de 60 es más frecuente en hombres. En la actualidad, la incidencia en pacientes mayores de 60 años es muy superior a la incidencia en jóvenes.

Las formas juveniles, de inicio antes de los 15 años de edad, son poco frecuentes afectando a un 10-15% de los casos en Europa.

La miastenia gravis es una **enfermedad autoinmune**, y no es hereditaria ni contagiosa.



d) Síntomas en la Miastenia Gravis

La debilidad muscular fluctuante, que empeora de día a día o a lo largo del día con la actividad muscular y mejora con el reposo, es el síntoma fundamental de la enfermedad. Esta debilidad puede afectar a cualquier músculo voluntario causando:

- ✓ Síntomas oculares (caída de los párpados asimétrica, visión doble)
- ✓ Síntomas bulbares (dificultad para articular el lenguaje, dificultad para masticar o tragar, hipofonía)
- ✓ Debilidad facial
- ✓ Debilidad proximal en brazos o piernas
- ✓ Debilidad de musculatura cervical
- ✓ Debilidad de musculatura respiratoria (insuficiencia respiratoria, tos ineficaz)



e) Clasificación de la Miastenia Gravis

La MG se puede clasificar según el síntoma inicial, la edad de inicio, perfil de anticuerpos y la presencia o no de alteración en el timo (tabla 1).

Subtipo	Edad inicio	Anti-cuerpos	Timo	Otros
Ocular	Adultos	50% AChR		Sólo síntomas oculares tras 2 años de evolución en el 15%
Inicio precoz	< 50 años	AChR	Hiperplasia	Mujeres
Inicio tardío	> 50 años	AChR, otros	Normal - Atrofia	Hombres
MUSK	Cualquier edad	MUSK	Normal	Mujeres – Clínica (Orofaríngea – Facial - Respiratoria)
LRP4	Cualquier edad	Anti-LRP4	Normal	Formas leves, de predominio ocular
Doblemente Seronegativa	Cualquier edad		Normal- Hiperplasia	Clínicamente heterogénea
Timoma	Cualquier edad	AChR+, anti-Titina, anti-Ryanodina	L o m a	10-15%. Formas más graves

Tabla 1. Clasificación y subtipos de MG

AchR: receptor de acetil-colina. LRP4: lipoproteína de baja densidad relacionada con el receptor de proteína 4.

En el 85-90% de las formas de MG generalizada y en el 50% de los casos de MG ocular vamos a detectar anticuerpos anti-AChR, sin embargo hay un 50% de formas oculares y un 15% de las formas generalizadas en las que no vamos a encontrar anticuerpos. Son las denominadas formas seronegativas. Si empleásemos técnicas de detección de mayor sensibilidad, probablemente encontraríamos anticuerpos anti-AChR, anti-MUSK o anti-LRP4 en estos casos. En pacientes con MG, en los últimos años se han detectado otros anticuerpos dirigidos frente a la unión neuromuscular, mucho menos frecuentes, como son agrin, ColQ o cortactina, que no son patogénicos, pero serían de utilidad como biomarcadores.

El timo, órgano principal del sistema inmune, desempeña un papel fundamental en la inmunopatogénesis de la MG, aunque su implicación *en los diferentes subtipos de miastenia puede ser variable. En el 65% de los pacientes con MG vamos a detectar una hiperplasia tímica y en un 10% de los casos podemos encontrar un tumor tímico o timoma.*

Según la gravedad de los síntomas, los pacientes con MG pueden clasificarse en cinco subgrupos (**tabla 2**)

Tabla 2. Clasificación de la miastenia según la Fundación Americana de Miastenia (MGFA)

CLASE I	CLASE II (Generalizada Leve)	CLASE III (Generalizada Moderada)	CLASE IV (Generalizada Grave)	CLASE V (Crisis miasténica)
Ocular	Extremidades o axiales	Extremidades o axiales	Extremidades o axiales	Intubación
	Orofaringe - Respiratorios	Orofaringe - respiratorios	Orofaringe - respiratorios	Sólo SNG (IVB)

SNG: sonda nasogástrica

f) Diagnóstico de Miastenia Gravis

El diagnóstico de la MG es **fundamentalmente clínico, basado en los síntomas que aporta el paciente durante la consulta y la exploración neurológica** donde podemos demostrar la presencia de fatigabilidad muscular. Existen diferentes pruebas diagnósticas que nos ayudan a realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades que pueden presentar síntomas similares y/o nos ayudan a confirmar el diagnóstico.

Durante la consulta neurológica, además de demostrar la fatigabilidad muscular, podemos realizar el **test del hielo** (consiste en aplicar frío en un músculo débil durante 2 minutos) o el **test de edrofronio** (fármaco anticolinesterásico de administración intravenosa que aumenta la disponibilidad de acetilcolina para unirse a sus receptores) y observar la mejoría clínica transitoria que presenta el paciente en caso de que la debilidad sea debida a la MG. En caso de realizarse un test de edrofronio, es necesario realizar simultáneamente una monitorización cardiaca por riesgo de bradicardia o síncope durante la prueba.

Tras realizar la primera consulta y exploración neurológica, se solicita un **análisis de sangre general, estudio de hormonas tiroideas y anticuerpos (AChR, MUSK, LRP4), una electromiografía con estimulación repetitiva** (resulta patológica en el 75% de MG Generalizada y < 50% de la MG Ocular) y/o una **electromiografía de fibra única** en caso de que la estimulación repetitiva resulte negativa. En todo paciente con MG, será obligado descartar patología tímica por lo que es imprescindible la realización de un **TAC de tórax** que permita descartar una hiperplasia del timo o un timoma. La determinación de anticuerpos anti-LRP4 sólo se

hace en laboratorios especializados y no están disponibles de forma rutinaria.

g) Tratamiento de la Miastenia Gravis

El tratamiento en la MG tiene como objetivo lograr que el paciente esté asintomático o con mínimos síntomas, que le permitan realizar una vida normal, con los menores efectos adversos posibles. Para lograr este objetivo, disponemos de diferentes líneas de tratamiento (sintomático, inmunológico, inmunomodulador en situaciones graves y la cirugía mediante timectomía en determinados casos).

✓ **Tratamiento sintomático - Fármacos anticolinesterásicos**

Los fármacos inhibidores de la colinesterasa, son la primera línea de tratamiento en la MG. Causan un incremento de acetilcolina disponible en la unión neuromuscular para unirse a sus receptores (la colinesterasa es una enzima que degrada la acetilcolina).

La piridostigmina oral (Mestinon®) es el anticolinesterásico más frecuentemente usado. La dosis inicial es de 30 mg/4-6 horas que se ajustará en función de los síntomas del paciente y efectos adversos (diarrea, cólico abdominal, sudoración, bradicardia, calambres).

✓ **Tratamiento inmunosupresor:**

Los corticoides (Prednisona, Prednisolona) son el fármaco inmunosupresor indicado de primera línea. Se utilizan en pacientes con síntomas de intensidad moderada en los que el tratamiento con Mestinon resulta ineficaz. La dosis inicial recomendada en MG generalizada es de 1 mg/kg/día con una dosis máxima de 90 mg/día, durante 4-8 semanas. Tras

Objetivo clínico:

Alcanzar la mayor estabilidad con la menor dosis de medicación posible.



lograr una mejoría clínica significativa, se recomienda realizar durante 4-6 semanas una pauta de tratamiento a días alternos, administrando 1 mg/kg cada 48 horas. Posteriormente se iniciará una reducción progresiva del tratamiento con corticoides, hasta alcanzar una dosis mínima eficaz.

En todo paciente a tratamiento con corticoides debemos vigilar la aparición de posibles efectos secundarios (hiperglucemia, retención de líquidos, hipertensión arterial, riesgo de glaucoma, cataratas, nerviosismo, insomnio, osteoporosis, hemorragia gastrointestinal).

En aquellos pacientes que requieren tratamiento crónico con corticoides, se recomienda iniciar un fármaco inmunosupresor "ahorrador de corticoides". El fármaco de primera línea en este caso es la azatioprina. La azatioprina es un fármaco inmunomodulador bien tolerado con escasos efectos adversos y el único permitido en caso de pacientes gestantes. El beneficio terapéutico se observa a los 6-12 meses de iniciado el tratamiento. En todo paciente a tratamiento con azatioprina se deberá realizar un análisis al mes de iniciar el tratamiento y posteriormente cada 6 meses para control hematológico y de función hepática.

Existen otros fármacos inmunosupresores de segunda línea, en aquellos casos donde la azatioprina está contraindicada o no es eficaz: Micofenolato mofetilo, Ciclosporina, Metotrexate, Tacrólimus, Ciclofosfamida, Rituximab (sobre todo en caso de MG anti-MUSK). Recientemente, se aprobó el tratamiento con Eculizumab (Soliris®), en pacientes con MG Generalizada refractaria con anti-AChR positivos. Se administra por vía intravenosa.

✓ **Tratamiento inmunomodulador a corto plazo - Plasmaféresis e Inmunoglobulinas**

En aquellos pacientes con MG que sufren un deterioro clínico agudo con afectación de musculatura respiratoria (crisis miasténica) o para estabilización previa a una cirugía (tímectomía) puede ser necesario la administración de un tratamiento inmunomodulador de acción rápida. En estos casos está indicado iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas o con plasmaféresis.

El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa permite neutralizar los anticuerpos circulantes implicados en la MG.

La plasmaféresis es una técnica que facilita la eliminación de los anticuerpos implicados en la MG, actuando a modo de "filtrado" de la sangre.

✓ **Tímectomía:**

El tratamiento quirúrgico en pacientes con MG está indicado cuando existe un timoma o en pacientes sin timoma con MG Generalizada con anti-AChR positivos. El beneficio esperable se puede retrasar hasta 3 años tras la cirugía.

La cirugía no está indicada en MG ocular pura ni en pacientes con miastenia anti-MuSK o LRP4 .

La tímectomía debe realizarse tan pronto como sea posible, pero no es una emergencia. Los pacientes deberán estar estables de su enfermedad para someterse a un tratamiento quirúrgico.

✓ **Tratamiento de soporte:**

La actividad física en pacientes con MG no está contraindicada e incluso resulta beneficiosa (ayuda a reducir la fatiga, aumenta la fuerza, mejora la movilidad y disminuye el riesgo cardiovascular).

Siempre que un paciente con MG inicie un entrenamiento debe encontrarse en una fase estable de la enfermedad, realizar una actividad física de baja o moderada intensidad durante los momentos del día con menos fatiga muscular y con periodos de descanso tras el ejercicio.

h) Pronóstico de la Miastenia Gravis

El curso clínico de la MG es variable. Algunos pacientes pueden presentar un deterioro clínico intermitente en relación con determinados factores como pueden ser infecciones, situaciones de estrés, cirugías o toma de algunos fármacos.

En la MG Ocular, si los síntomas permanecen estables después de dos años de evolución, existe un 90% de posibilidades de que la enfermedad no se generalice.

En general, con los tratamientos actuales, la debilidad muscular de la miastenia tiende a mejorar significativamente en la mayoría de los pacientes, con lo que pueden llevar una vida normal o prácticamente normal. Sin embargo, solo una minoría de pacientes tienen una remisión completa. En algunos casos, la miastenia todavía es refractaria a los tratamientos habituales. Además, en algunos pacientes, se puede producir una crisis miasténica, debido a la afectación de los músculos respiratorios. Es una emergencia médica que requiere ingreso en una

Es de vital
importancia
mantenerse activo

Unidad de Cuidados Intensivos y uso de un respirador. Afortunadamente, la frecuencia de crisis miasténica ha disminuido con la introducción de los inmunosupresores y en nuestro medio ocurre en un 10% de los pacientes. Puede ser causada por una infección intercurrente, una cirugía, estrés emocional, u otros factores, aunque en cerca de la mitad de los casos no se encuentra un desencadenante conocido.

Ante síntomas de crisis (dificultad al masticar, tragar y/o respirar) acudir siempre al servicio de urgencias

3. ¿Qué profesionales se ven implicados?

Para la correcta atención a la miastenia se debe hacer un trabajo multidisciplinar en el que varios profesionales socio-sanitarios se ven involucrados.

A través de esta guía intentaremos dar respuestas a las cuestiones que surgen tras el diagnóstico, desde la visión de los distintos profesionales que se vinculan al proceso de la enfermedad. A partir de aquí mostramos unas fichas resumen elaboradas por profesionales de los ámbitos de la atención primaria, enfermería, farmacología, fisioterapia, ginecología, medicina preventiva, neurología, odontología, psicología, trabajo social, urgencias...



4. Fichas información básica



4.1. Manejo y seguimiento en Atención Primaria del paciente con miastenia

Dr. Enrique Arrieta Antón – Médico de familia – Secretario del grupo de neurología de SEMERGEN

Dra. Raquel Ramírez Parrondo - Médico de familia – Miembro del grupo de neurología de SEMERGEN

Dra. M Carmen Martínez Altarriba – Médico de familia – Secretaria SEMERGEN Solidaria y miembro del grupo de neurología de SEMERGEN

ALIMENTACIÓN

Los enfermos con miastenia pueden tener dificultades para masticar y tragar y esto puede condicionar problemas.

Es importante comer a horas en que se conserva la fuerza, por ejemplo, una hora después de la toma de anticolinesterásicos, y para evitar cansarse comer despacio, y con frecuencia (5 ó 6 comidas en lugar de 3), comer sentado y no distraerse ni hablar durante la comida.

Es más fácil tragar alimentos blandos que alimentos sólidos y secos.

La tos o los atragantamientos pueden ser signos de alarma de mala deglución y de riesgo de aspiraciones.

EJERCICIO

Es importante adaptar el ejercicio a la capacidad de la persona, consultar con el médico, sobre todo si se padecen otros problemas de salud.

Hay que dosificar el tiempo de ejercicio y la intensidad para evitar la fatiga.

Hay que aprovechar el momento de mayor efecto de la medicación anticolinérgica.

Es importante evitar el calor porque provoca debilidad y puede desencadenar deshidratación y otros problemas.

SEXUALIDAD Y EMBARAZO

Los síntomas de miastenia pueden oscilar a lo largo del ciclo menstrual.

Las pacientes que reciben tratamiento inmunosupresor deben recibir consejo sobre anticoncepción y en su caso iniciar el tratamiento con anticonceptivos 4 semanas antes del inmunosupresor.

El Micofenolato disminuye los niveles de anticonceptivos, utilizar un método de barrera.

En caso de deseo de embarazo debe suprimirse primero el inmunosupresor y más tarde el anticonceptivo.

El embarazo no está contraindicado, pero debe planificarse y llevarse a término en un momento de estabilidad de la enfermedad. Es un embarazo de riesgo porque hay medicamentos contraindicados y existe la posibilidad de complicaciones respiratorias, infecciosas o eclampsia.

Hay mayor probabilidad de parto instrumental y no está contraindicada la anestesia epidural. Se recomienda la lactancia materna.

Existe riesgo de empeoramiento de la enfermedad durante el puerperio inmediato.

SEGURIDAD Y PREVENCIÓN

Los pacientes con Miastenia tienen debilidad y pueden tener visión doble, por lo que el riesgo de accidentes y caídas es grande. Algunos consejos son:

Guía Día a Día de la Miastenia

- ✓ Utilizar calzado cómodo con tacón bajo y suela antideslizante. Ayudarse de un bastón para caminar.
- ✓ Evitar los obstáculos en la casa: alfombras, muebles bajos, deterioro en el suelo o suelos resbaladizos.
- ✓ Tener una buena iluminación y los interruptores accesibles (por ejemplo, cerca de la cama).
- ✓ No correr para abrir la puerta o coger el teléfono.
- ✓ Utilizar elementos antideslizantes y un asiento en la bañera.
- ✓ Evitar el calor excesivo porque provoca debilidad.
- ✓ Pedir ayuda cuanto antes. Teléfonos accesibles, Teleasistencia o placas identificativas.

CRISIS MIASTÉNICA

La crisis miasténica es una debilidad respiratoria aguda y severa en pacientes con miastenia gravis aguda causada por debilidad de los músculos respiratorios, de las vías aéreas. Es precipitada por el mal control de enfermedad, el uso de ciertos medicamentos, infecciones respiratorias o estrés.

Es la urgencia más importante en un paciente con miastenia.

Presentación de forma más o menos brusca de disnea progresiva con ortopnea, taquipnea y cianosis. Se acompaña de nerviosismo, sensación de pánico, sudoración, aumento de las secreciones respiratorias y dificultad para eliminarlas.

Diagnóstico diferencial con Crisis Colinérgica (por exceso de medicación anticolinesterásica o por un periodo refractario a la medicación).

Manejo en Atención Primaria ante una emergencia:

- Vía aérea (evitar obstrucciones)
 - Ventilación (puede ser preciso intubar)
 - Circulación (valorar repercusiones cardíacas)
- Derivación a hospital

EFFECTOS SECUNDARIOS DE LOS FÁRMACOS PARA TRATAR LA MG

✓ Tratamiento sintomático

Inhibidores de la colinesterasa (ICEs) (piridostigmina, neostigmina):

Muscarínicos (cólicos, diarrea, sialorrea, lagrimeo, diaforesis y, en casos severos, bradicardia). A dosis excesivas puede provocar debilidad músculo-esquelética colinérgica.

✓ Tratamiento a largo plazo: inmunosupresores

Corticosteroides: (dosis altas a largo plazo) fascies cushinoide, hipertensión arterial, osteoporosis, cataratas, necrosis séptica,...

Azatioprina: Náuseas, anorexia, distensión abdominal, fiebre.

Supresión de la médula ósea (25%) y toxicidad hepática (5-10%).

Su uso prolongado puede aumentar el riesgo de ciertos tumores.

Micofenolato: Intolerancia gastrointestinal y alteraciones hematológicas y hepáticas.

Ciclosporina: nefrotoxicidad e hipertensión arterial.

✓ Terapia a corto plazo:

Plasmaféresis: complicaciones del acceso vascular.

Inmunoglobulinas (IG): fiebre, escalofríos y cefalea. Meningitis aséptica, insuficiencia renal, síndrome nefrótico y evento vascular cerebral.

MEDICAMENTOS Y CONTROL DEL TRATAMIENTO

Es importante conocer y controlar los efectos secundarios (ES) de los tratamientos.

Anticolinesterásicos	Predecibles en función de la dosis. Dependen de la actividad muscarínica: bradicardia, aumento de secreciones bronquiales, cólico abdominal, diarrea, etc.
----------------------	--

Guía Día a Día de la Miastenia

	En dosis altas pueden producir fasciculaciones e incluso una crisis colinérgica (debilidad generalizada, difícil de distinguir de la reagudización de la enfermedad)
Corticoides	Utilizar la dosis mínima eficaz para evitar ES
Inmunosupresores	Dependiendo del fármaco

Así mismo es importante saber que medicamentos están contraindicados porque pueden desencadenar una crisis miasténica. En lugar de una lista de medicamentos contraindicados se propone una estratificación.

Contraindicados	D-Penicilamina
Solo si es imprescindible	TELITROMICINA
Empeoran la debilidad en la mayoría de las miastenias	<ul style="list-style-type: none"> • Curare y fármacos relacionados • Toxina botulinica • Aminoglucosidos <ul style="list-style-type: none"> ▪ Macrolidos ▪ FLUOROQUINOLONAS • Quinina, quinidina, procainamida • Interferon alfa • Mg intravenoso
Empeoran la debilidad en algunos pacientes	<ul style="list-style-type: none"> • Calcio antagonistas • Betabloqueantes • Litio • Contrastes iodados • Depresores de potasio (diuréticos)

FÁRMACOS A EVITAR

- ✓ Antibióticos aminoglucósidos: gentamicina, estreptomina,...
- ✓ Eritromicina.
- ✓ Sedantes: benzodiazepinas, opiáceos, neurolépticos.
- ✓ Relajantes musculares.
- ✓ Betabloqueantes.
- ✓ Depresores de potasio: diuréticos.





CONSEJOS

- *El paciente con miastenia debe mantener excelentes cuidados dentales, buena técnica de cepillado y visitas periódicas al dentista (quien debe conocer su clínica).*
- *Recomendable usar cepillos eléctricos*
- *Informe a su médico del tratamiento que está tomando.*

4.2. Odontología

¿CÓMO ACTUAR ANTE UN PACIENTE CON MIASTENIA?

D. AUGUSTO SÁNCHEZ CHIA N° COLEGIADO 46001.30

- ✓ Siempre que el paciente presente una miastenia leve o moderada, se podrá tratar en consulta, si está incontrolada o grave, se deberá tratar en un entorno hospitalario.
- ✓ Se realizará una historia clínica de la enfermedad y preguntas acerca de su debilidad. Se deberá ser consciente de las posibles complicaciones y emergencias.
- ✓ Siempre se citará al paciente por la mañana, ya que los músculos tienen más fuerza. Las citas serán de corta duración.
- ✓ La cita será entre 1 y 2 horas después de tomar la medicación.
- ✓ Se deberá ir poco a poco, haciendo paradas mientras se trabaja para disminuir la fatiga muscular.
- ✓ Cuidado con las prótesis. Las sobreextendidas interfieren con la musculatura y da lugar a fatiga muscular y alteraciones de la salivación; pudiendo ocasionar disfagia, mala fonación, problemas masticatorios, fatiga lingual, sequedad bucal y aumento de la sintomatología de la miastenia y dificultad para cerrar la boca.

ATENCIÓN

La piridostigmina y neostigmina aumentan la salivación.

4.3. Ginecología

RECOMENDACIONES GINECOLÓGICAS Y OBSTÉTRICAS PARA MUJERES CON MIASTENIA GRAVIS

Dra. Ana Marin Viadel. Ginecóloga del Hospital de Requena.

RELACIONES SEXUALES

Las relaciones sexuales pueden ser problemáticas, pero pueden y deben mantenerse mejorando la autoestima, la comunicación con la pareja y la técnica que evite el agotamiento de la mujer.

ANTICONCEPCIÓN

- ✓ Anticoncepción sin restricciones (salvo que tomen inmunosupresores).
- ✓ Planificar el embarazo con sus especialistas y valorar la timectomía.

EMBARAZO

- ✓ Embarazo de evolución muy variable e impredecible.
- ✓ Es necesario modificar la medicación en la gestación.
- ✓ Tratamiento precoz de las infecciones.

PARTO

- ✓ Parto más seguro en hospitales con UCI neonatal.
- ✓ Lactancia aconsejada si no toma inmunosupresores.



Los embarazos requieren comunicación directa entre profesionales



- ✓ Problemas de suelo pélvico no más frecuentes pero evitar la cirugía y los anticolinérgicos.

SUELO PÉLVICO

- ✓ Puede aparecer prolapsos genitales o incontinencia urinaria del esfuerzo.
- ✓ Si es leve, el tratamiento serán ejercicios pélvicos o incluso cirugía menor.
- ✓ Si son más intensas, valorando los riesgos y beneficios se llevara a cabo una cirugía o como alternativa un aro de silicona vaginal para elevar el útero.

4.4. Farmacología

FÁRMACOS Y MIASTENIA GRAVIS

Dra. Ana Such Díaz. Farmacéutica hospitalaria. Hospital Infanta Leonor de Madrid

Dra. Carmina Díaz Marín. Neuróloga. Hospital General Universitario de Alicante

Durante la Miastenia pueden aparecer agravamientos de los síntomas debido a algún factor como por ejemplo infecciones, estrés, alteraciones de las hormonas tiroideas o de las electrolíticas, embarazo, ciclo menstrual, temperatura ambiental y algunos fármacos, etc.

Habitualmente se asocia estos agravamientos al gran número de fármacos que supone la enfermedad. Los síntomas se manifiestan al principio del fármaco (horas y días). Sin embargo, la relación de que el empeoramiento de la enfermedad es debido a los fármacos es de baja calidad, pero aun así no se sabe si al ser evitados, la enfermedad queda inadecuadamente tratada.

Se elaboran listas de fármacos a evitar y para extremar precauciones en pacientes de Miastenia. No obstante, no significa que todos estos medicamentos estén igualmente asociados con episodios de exacerbación. Los cuadros que producen algunos fármacos pueden no ser de igual gravedad y además, pueden ser necesarios en determinados casos donde no exista otra alternativa más adecuada.

Es necesario analizar los riesgos y beneficios a la hora de prescindir de dichos fármacos, y considerar los pros y contra de posibles alternativas al



Determinados medicamentos requieren la extrema vigilancia del paciente

tratamiento. Es importante que el paciente notifique a su médico si los síntomas de la enfermedad empeoran tras el inicio de una nueva medicación.

FÁRMACOS QUE PUEDEN EMPEORAR O DESENCADENAR MIASTENIA:

1. FÁRMACOS CONTRAINDICADOS:

Fármacos de los que existen múltiples casos en la literatura asociados a exacerbaciones en Miastenia, con contraindicación en ficha técnica e inclusión en los listados de la MGFA. Recomendado no utilizar en pacientes con Miastenia.

Cloroquina

Magnesio*

Telitromicina

*Relacionado a altas dosis, muchos complejos vitamínicos contienen pequeñas cantidades de magnesio que no parecen estar asociadas con exacerbaciones de la Miastenia.

2. FÁRMACOS DE NIVEL ALTO DE PRECAUCIÓN:

Preferible utilizar otra alternativa terapéutica. Utilizar sólo en caso de que los beneficios superen un posible riesgo de agravamiento y no existencia de alternativas adecuadas. Se recomienda vigilar estrechamente al paciente.

Aminoglucósidos

Carnitina

Penicilamina

Betabloqueantes (propranolol, oxprenolol, practolol, atenolol, labetalol, metoprolol, nadolol)	Ciprofloxacino	Timolol (oftálmico)
	Contrastes iodados	Toxina botulinica
	Levofloxacino	Verapamilo

3. FÁRMACOS DE NIVEL MEDIO DE PRECAUCIÓN:

Existe menos evidencia en la literatura y/o en las ficha técnicas de su relación con agravamientos de síntomas, pero no están exentos de riesgos. Valorar el balance beneficio/riesgo en cada paciente. Posible uso monitorizando al paciente.

Atracurio	Interferon alfa (indicación oncológica)	
Azitromicina	Interleukina-2	Procainamida
Benzodiazepinas	Ipilimumab	Propafenona
Colistina	Litio carbonato	Metocarbamol
Corticoides*	Metocarbamol	Moxifloxacino
Diatrizoato de meglumina	Moxifloxacino	Nivolumab
Eritromicina	Nivolumab	Peginterferon (indicación hepatitis crónica por VHC)
Estatinas	Peginterferon (indicación hepatitis crónica por VHC)	Prednisona/metilprednisolona
Estreptomina		
Fenitoína	Prednisona/metilprednisolona	Procainamida
Gabapentina		Propafenona



*Los corticoides se utilizan habitualmente en el tratamiento de la Miastenia, sin embargo, han sido relacionados con empeoramiento transitorio de los síntomas de Miastenia durante las primeras dos semanas de uso antes de la mejora, sobre todo con inicios rápidos de dosis altas. Los pacientes deben monitorizar estrechamente esta posibilidad.

4. FÁRMACOS CON NIVEL BAJO DE PRECAUCIÓN

La evidencia en este caso es aún menor, pero siguen sin estar exentos de riesgos. Posible uso monitorizando al paciente.

Acetazolamida	Imipenem + cilastatina	Norfloxacino
Ácido iotalámico	Interferon beta EM	Ofloxacino
Cisplatino	lobitridol	Piridostigmina
Claritromicina	Iodaxinol	Quinina
Disopiramida	Iohexol	Riluzol
Fludarabina	Iopamidol	Succinilcolina
Gadolinio	Iopromida	Tobramicina
Glatirámico acetato	Levonorgestrel	Trihexifenidilo

5. FÁRMACOS NO EXENTOS DE RIESGO

En este caso la evidencia existente de una posible relación con agravamiento de síntomas en Miastenia es muy baja. Monitorizar al paciente en caso de utilización.

Alendronato	Ezetimiba	Pirantel pamoato
Amitriptilina	Fenotiazinas	Polimixina
Ampicilina	Haloperidol	Quinidina
Anfetaminas	Imipramina	Risedronato
Antibióticos aminoácidos (clindamicina)	Imiquimod	Risperidona
Barbitúricos	Iomeprol	Ritonavir
Betaxolol (oftálmico)	Ioversol	Sulfonamidas

Carbamazepina	Ipratropio bromuro	Tetraciclinas
Cetirizina	Metimazol	Trimetadiona
Ecotiofato	Neomicina	Tropicamida
Etanercet	Nicotina	Voriconazol
Etosuximida	Nitrofurantoína	

6. FÁRMACOS SIN EVIDENCIA DE RELACIÓN:

Fármacos de los que a pesar de haber sido mencionados en algún artículo como posiblemente relacionados con agravamiento de síntomas no existen evidencia en la literatura de dicha relación.

Amoxicilina	Bacitracina	Bretilio
Propracaína		Trimetofano

En general, se recomienda que, el balance beneficio/riesgo se vigile estrechamente la sintomatología de la Miastenia siempre que se inicie un nuevo tratamiento, y en caso de empeoramiento de los síntomas contacten con su médico y sigan sus instrucciones.

4.5. Aspectos relacionados con la vacunación

¿QUÉ ES LA VACUNACIÓN Y TIPOS DE VACUNAS?

Dr. RAFAEL SÁNCHEZ ROY - Sección de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

Dra. EMPAR CARBONELL - Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

La vacunación debe producir una respuesta de nuestro sistema inmune que sea protectora, similar a la infección natural pero sin que se adquiera la enfermedad. Vacunarse protege tanto a la persona que se vacuna, como a las personas de su entorno no vacunadas, ya que se reduce la posibilidad de entrar en contacto con la enfermedad.

Una persona será susceptible si no ha pasado la enfermedad ni está protegido al no haberse vacunado, porque tendrá riesgo de adquirir una enfermedad infecciosa.

Para la vacunación hay que tener en cuenta las diferentes circunstancias especiales de la persona. Tanto a nivel fisiológico, como el embarazo, como la presencia de enfermedades crónicas y, especialmente a las situaciones de inmunodeficiencia de diversos tipos, congénitas o adquiridas, por enfermedad o derivadas de tratamientos o intervenciones terapéuticas. Para la Miastenia, que es de tipo autoinmune y, a menudo, tiene tratamientos que afectan a la inmunidad, este aspecto es de importante consideración.



La vacunación representa un hito fundamental en la prevención de enfermedades infectocontagiosas que ha tenido un gran efecto en la reducción de la mortalidad.

Las vacunas pueden dividirse en dos grandes grupos:

A) VACUNAS DE MICROORGANISMOS VIVOS ATENUADOS

Provoca una infección inaparente provocando una respuesta inmune similar aunque algo inferior a la provocada por la infección natural, eliminando la capacidad de inducir una enfermedad, pero su gran inmunogenicidad provoca generalmente protección a largo plazo y con un mínimo de dosis.

Este tipo de vacunas son más inestables y con mayor posibilidad de reacciones de tipo alérgico y que, en determinadas circunstancias, pueden provocar la enfermedad en el huésped o incluso propagarse a otro sujeto.

B) VACUNAS DE MICROORGANISMOS MUERTOS O INACTIVADOS

Son elementos incapaces de reproducirse, y por ello no puede producir la enfermedad. Son microorganismos inactivos menos inmunógenas que las vacunas vivas y por ello no pueden producirla.

Estas vacunas son bien toleradas, muy seguras y de más fácil fabricación.

¿PUEDEN LAS VACUNAS CAUSAR O EMPEORAR LA MIASTENIA GRAVIS?

Tanto para la Miastenia Gravis como para otras enfermedades de la transmisión neuromuscular, no existe evidencia de que las vacunas puedan causar la enfermedad. Estudios realizados sobre una de las

RECOMENDACIÓN:

- ✓ Las vacunas inactivadas administradas un mínimo de 2 semanas antes de iniciar el tratamiento y 3 meses tras finalizarlo. Pueden administrarse con tratamiento inmunomodulador pero la capacidad inmunógena del paciente o el efecto protector podría ser menor de lo esperado.
- ✓ Las vacunas de microorganismos vivos están contraindicadas en los pacientes en tratamiento con fármacos que originen una inmunosupresión significativa. Se pueden administrar al menos 1 mes antes de iniciar la terapia inmunosupresora, para asegurar que el período de replicación viral ha concluido antes de comprometer la inmunidad del paciente.

vacunas más usadas, la de la gripe, han demostrado que no inducen empeoramiento en una Miastenia.

La vacunación parece la solución más simple y eficaz para proteger a los pacientes con miastenia de infecciones prevenibles por vacunación.

DOS SITUACIONES:

1. PACIENTES CON MG E INMUNIDAD NORMAL

Las personas con Miastenia que no reciben tratamiento inmunosupresor pueden vacunarse de acuerdo con los programas de vacunación aprobados por las autoridades sanitarias nacionales para personas sanas. La principal contraindicación absoluta para la vacunación es el antecedente de reacción anafiláctica frente a algún componente vacunal o tras una dosis previa de la vacuna.

2. PACIENTES CON MG Y TRATAMIENTOS INMUNOSUPRESORES

En muchos de los pacientes el grado de inmunodeficiencia varía en el tiempo, y la recomendación de administrar o no una determinada vacuna dependerá de un análisis detallado y para cada caso de los riesgos y beneficios.

En tratamiento inmunosupresor que suele recibirse en el tratamiento de la Miastenia, supone una situación que hay que particularizar. No todas las situaciones de inmunodepresión deben ser consideradas de manera similar ni comportan los mismos riesgos a la hora de recibir vacunas.

Tabla 2. Grado de inmunosupresión (en negrilla los puntos con interés en la miastenia).

IMPORTANTE:
¿Paciente tratado con inmunosupresores?

Inmunosupresión de alto nivel

- Inmunodeficiencia primaria combinada de linfocitos B y T (pe. Inmunodeficiencia combinada grave).
- Quimioterapia oncológica.
- Infección por VIH y un recuento de linfocitos T CD4+ <200 células céls/mm³ para personas de igual o más de 5 años o un % de linfocitos T CD4 + <15% para <de 5 años.
- Prednisona (o equivalente) dosis 20 mg (o >2 mg/kg /día, si <10 kg) durante 14 días o más.
- Terapia con determinados inmunomoduladores biológicos, pe. antagonistas de TNF (pe. adalimumab, certolizumab, infliximab, etanercept y Golimumab) o anticuerpos monoclonales antilinfocitos B (pe. rituximab).
- Trasplante de órgano sólido hace menos de 2 meses.
- Trasplante de progenitores hematopoyéticos ≤2 meses previos. Frecuentemente la inmunosupresión es mucho más prolongada.

Inmunosupresión de bajo nivel

- Infección por VIH, sin síntomas y linfocitos T CD4+ de 200-499 células/mm³ para personas de igual o más de 5 años o un % de linfocitos T CD4 + de 15-24%.
- Dosis diarias más bajas de corticosteroides sistémicos (respecto a la Inmunosupresión de alto nivel).
- Dosis de metotrexato a dosis ≤ 0,4 mg/kg/semana, o azatioprina a dosis de ≤ 3 mg/kg/ día, o 6-mercaptopurina a dosis de ≤1,5 mg/kg/día.

*Adaptado de: Red Book® 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases; American Academy of Pediatrics

PRINCIPIOS GENERALES PARA LA VACUNACIÓN

- ✓ Debe buscarse el máximo beneficio con el menor daño posible. No hay que olvidar que la vacuna es un medicamento y, como tal, su administración tiene un riesgo.
- ✓ Vacunación previa no es sinónimo de protección. No se debe asumir la protección, ya que la situación de inmunosupresión puede modificarlas.

- ✓ Hay que inmunizar en el momento en el que la respuesta inmune vaya a ser máxima: Buscar el momento adecuado es fundamental para conseguir tasas adecuadas de respuesta inmunes. Es recomendable vacunar en fases iniciales de la enfermedad, cuando la inmunodepresión aún no está del todo instaurada. También parece prudente retrasar el proceso de vacunación en aquellos casos en los que se prevea una inmunodepresión transitoria o retrasar el inicio de medicación inmunosupresora en los casos en que sea posible, hasta haber completado un protocolo de vacunación.

RECOMENDACIONES GENERALES

- ✓ Durante el tratamiento no se recomienda administrar vacunas de microorganismos vivos. Una vez interrumpido, se pueden administrar respetando ciertos intervalos de tiempo en función del fármaco utilizado. Se pueden administrar con la siguiente cronología:
 - Al menos 1 mes antes de iniciar tratamiento.
 - 1-3 meses tras la administración de corticoides a dosis altas.
 - 3 meses tras finalizar metrotexato.
 - 12 meses tras finalizar tratamiento con antagonistas del factor de necrosis tumoral (etarnecept) y anticuerpos monoclonales (adalimumab, rituximab).
- ✓ Hay que tener en cuenta la vacunación en los convivientes.
- ✓ Monitorización postvacunal.
- ✓ Un tratamiento habitual en la MG son las Inmunoglobulinas.



Si te vas a de viaje a un lugar que precisa vacunaciones previas recuerda planificarlo con tu neurólogo con la suficiente antelación.

4.6. Nutrición y alimentación

Dña. Macarena Rus Hidalgo. Hospital Virgen de la Macarena (Sevilla).

La miastenia no tiene una dieta específica. Sin embargo, es recomendable seguir una serie de consejos dependiendo del estadio y de la situación de cada paciente.

Seguir una dieta saludable y equilibrada es recomendable, en general, para toda la población, pero adquiere un carácter esencial en personas afectadas de cualquier enfermedad crónica.

Las personas con miastenia deben tener **buenos hábitos alimenticios y nutricionales**, ya que constituyen un instrumento imprescindible para mejorar la calidad de vida, mantener el organismo alerta de infecciones y evitar patologías crónicas asociadas a la dieta como diabetes, obesidad, hipertensión, etc. (Figura 1)

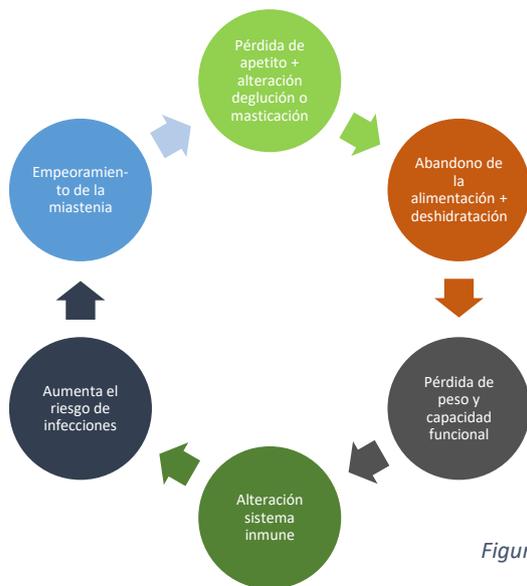


Figura 1

La dieta más adecuada es la mediterránea, que ha demostrado ser la más saludable en numerosos estudios. Pero debemos tener en cuenta que el hecho de haber nacido cerca del Mediterráneo no implica que de por sí sigamos la dieta correctamente. A continuación, se expone la pirámide alimenticia clásica para la dieta mediterránea, indicando en la base de la pirámide, los alimentos que deben ser consumidos en mayor medida, disminuyendo en frecuencia y cantidad en la medida que ascendemos en la pirámide (Figura 2).



Figura 2

El consumo de agua en condiciones generales debe alcanzar los 2 litros al día, siempre y cuando no se tengan otras enfermedades (cardíacas, renales, etc.) en las que el consumo de líquido debería estar limitado; teniendo en cuenta que muchos alimentos contienen agua en gran parte de su composición (por ejemplo, frutas, verduras, zumos, sopas, cremas, etc.), podemos establecer que consumir 1,5 L de agua al día sería suficiente si se sigue una dieta normal.

Recomendaciones generales para personas con Miastenia

- Realizar 5-6 comidas diarias de poca cantidad, procurando hacerlas coincidir con las horas de máxima energía o tras el reposo muscular.
- Comer despacio, pequeños bocados y masticar bien.
- No hay alimentos prohibidos, sin embargo, si alguien piensa que algo en concreto no le sienta bien, abstenerse de tomarlo.
- Alimentación tradicional, variada, equilibrada, confortable, en compañía, sin prisas.

Recomendaciones generales para mejorar la energía y manejar la inapetencia

A veces el cansancio al masticar produce fatiga, inapetencia y en consecuencia pérdida de peso, que puede llegar a debilitar en exceso el organismo, haciéndolo más susceptible para contraer infecciones.

Para mejorar la inapetencia y mantener un buen estado nutricional con el aporte calórico adecuado se pueden seguir las siguientes recomendaciones:

- Descansar un rato antes de las comidas.
- Realizar ingestas de poca cantidad, más frecuentemente: 5 o 6 comidas al día, repartidas en desayuno, media mañana, almuerzo, merienda, cena y colación.
- Tomar la medicación de forma que el efecto máximo se alcance a la hora de comer.
- Masticar despacio, en pequeños bocados y descansar entre platos en caso de aparición de fatiga muscular.

- Tener horarios regulares de comida, variar los sabores, prepara las comidas de forma atractiva para que los platos sean más apetecibles.
- Adaptar la vajilla y cubiertos para que sean de manejo más fácil en caso de que fuera necesario, para promover siempre la autoalimentación.
- Si hay dificultades para masticar o tragar, adaptar la textura de los alimentos como se explica más adelante.

Recomendaciones para aumentar las calorías de los platos sin aumentar la cantidad

En caso de que por inapetencia se esté disminuyendo de peso de forma importante, es recomendable seguir las siguientes instrucciones para tratar de mantener un peso adecuado:

- Añadir mantequilla, aceite, queso, nata, huevo, harinas, etc. a sopas, purés y otras elaboraciones.
- Del mismo modo añadir azúcar o miel a otros productos dulces, siempre en el caso que el paciente no presente otras alteraciones o enfermedades, y con el único fin de mejorar el peso en pacientes excesivamente delgados. Teniendo en cuenta que, según la Organización Mundial de la Salud, el consumo de azúcar no debe sobrepasar los 25 gramos al día en dietas saludables.

Los suplementos alimenticios se pueden tomar pero siempre bajo consejo o prescripción de personal especialista.

Recomendaciones para mejorar las dificultades en la masticación

Alimentos incluidos en la dieta de fácil masticación:

Guía Día a Día de la Miastenia

- Lácteos y derivados: leche, yogur, quesos, flanes, etc.
- Cereales y legumbres: arroz, pasta, patata, pan blando, cereales de desayuno, lentejas, judías, garbanzos, soja, guisantes, habas.
- Frutas: exprimidas, en conserva, cocidas o muy maduras.
- Verduras: todas cocidas, blandas sin cáscara, sin piel gruesa.
- Carnes: picada, albóndigas, pastel de carne.
- Pescado: todo tipo.
- Aves: muslo de pollo, pechuga de pollo en salsa, hervido, en guisos.
- Huevos: en todas sus formas culinarias.
- Grasas: aceite de oliva, margarina, mantequilla.
- Bebidas: agua, café, infusiones, zumos, batidos.
- Otros: hamburguesas, croquetas, lasaña, canelones, pudding, pasteles.
- Técnicas culinarias: están indicados todos los tipos de cocciones, pero son preferibles aquéllas que mejoren la hidratación de los alimentos como la cocción, escaldado, guisado, vapor, estofado; y no utilizar aquéllas que resequen demasiado los alimentos como la plancha, fritura o brasa.

Evitar:

- ✓ Snacks, alimentos crujientes o que exijan mucha masticación.

Recomendaciones para cuando existen alteraciones en la deglución

La disfagia o alteración para tragar los alimentos es un síntoma que se da en diferentes enfermedades neurológicas y que puede afectar a la calidad de vida, además de ser un riesgo importante para la salud por el peligro de atragantamiento.

La disfagia puede ser a alimentos sólidos, líquidos o a ambos.

Algunas de las manifestaciones de la disfagia son:

Babeo, restos de comida en la boca después de tragar, aparición de tos después de tragar, cambios en la voz después de tragar, sensación de que parte de la comida se va “por otro lado”, necesidad de tragar un mismo bocado en varias veces, infecciones respiratorias frecuentes. (Figura 3).



Ante la aparición de estos síntomas hay que consultar al médico. En estos casos siempre hay que adaptar la textura de los alimentos y seguir una serie de recomendaciones descritas abajo, para evitar el atragantamiento o aspiración de los alimentos.

Características de los alimentos que se deben evitar cuando existen problemas para tragar

- Dobles texturas o texturas mixtas: sopas con fideos o legumbres, frutas que al masticarlas suelten mucho jugo, cereales con leche, leche con galletas. Todos los alimentos anteriores se pueden tomar pero por separado, es decir, el líquido por un lado, y el sólido por otro, o bien todo triturado, con una sola consistencia, sin trocitos.
- Alimentos pegajosos: bollería, miel, leche condensada, etc. porque se quedan “atascados” en la boca y se retrasan al ser tragados.
- Alimentos resbaladizos o que se dispersan en la boca: legumbres, pasta, almejas, etc.
- Alimentos que pueden fundirse en la boca y convertirse en líquidos: helados.
- Alimentos que tienen cartílago, hebras, semillas, tendones, grumos, huesos, etc.: pescados y carnes sin limpiar, frutas y verduras con piel, etc.
- Alimentos que se desmenuzan en trozos en la boca: galletas, patatas chips, cereales, hojaldres, tostadas secas, etc.

Recomendaciones culinarias en la disfagia

- Preparar los alimentos y pasarlos luego por la picadora o pasapurés, procurando que no queden trocitos, pieles o grumos.
- Procurar que los alimentos tengan una presentación agradable y variada.
- Técnicas culinarias recomendadas: estofado, cocido, asado y escalfado.

Si existen problemas de deglución evitar **dobles texturas**

(Ej: fideos con caldo)

- Las carnes y pescado deben estar tiernos y jugosos y se pueden acompañar de salsas espesas.
- A veces es necesario utilizar espesantes alimentarios para conseguir la correcta textura de los alimentos líquidos. En ese caso, añadir las cucharadas de espesante necesarias hasta conseguir el espesor deseado.
- Hay que tener especial precaución con que no se disminuya el aporte de líquidos con la consiguiente deshidratación del paciente, por el miedo a no poder tragarlos bien. Es muy importante mantener un adecuado aporte de líquidos y para ello utilizar los productos disponibles en el mercado (espesantes si es necesario o agua gelificada, etc.)

Recomendaciones nutricionales para evitar los efectos secundarios de los corticoides

El consumo prolongado de corticoides puede conllevar efectos adversos como hiperglucemia, aumento de peso, hipertensión u osteoporosis.

Consejos dietéticos para evitar/tratar la Hipertensión arterial, aumento de peso e hiperglucemia

- Disminuir la sal en las comidas. Para añadir sabor utilizar otros medios como aliñar con limón, especias, etc.
- Cocinar evitando el exceso de grasas y azúcar. Utilizar edulcorantes naturales mejor que azúcar.
- Reducir la ingesta de carnes rojas, lácteos enteros y grasa. Sustituirlos por carnes magras (pollo, pavo, conejo, jamón cocido). Usar aceite de oliva virgen extra y frutos secos sin sal.

Guía Día a Día de la Miastenia

- Retirar la piel visible de carnes y pescados.
- Beber 1-1,5 litro de agua al día.
- Aumentar el consumo de frutas y verduras.
- Realizar 5 o 6 comidas al día, siendo las comidas intermedias (media mañana, merienda y antes de dormir) hipocalóricas con infusiones, frutas o lácteos desnatados.

Consejos culinarios para evitar o tratar la osteoporosis

- Aumentar el consumo de calcio y vitamina D.
- Tomar huevo y productos lácteos: leche de vaca, yogures, quesos.
- Legumbres: soja, garbanzos, lentejas, guisantes, etc.
- Verduras de hoja verde: espinacas, acelgas, brócoli.
- Pescados azules, mariscos y moluscos de concha.
- Frutos secos.
- Cereales y pastas integrales.
- Exponerse al sol a diario, protegidos de los rayos UV, para promover la activación de la vitamina D.
- Realizar ejercicio físico regularmente.



4.7. Fisioterapia

PROGRAMA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN MIASTENIA GRAVIS

Dña. Cristina Piedras Jorge. Fisioterapeuta

Bloque A: Aprendizaje movimientos respiratorios (10 repeticiones cada ejercicio)

Posición: sentado, espalda recta, rodillas flexionadas y pies en el suelo.

A.1. Toma de conciencia

Sitúe una mano en el tórax y otra en el abdomen. Inspire lentamente por la nariz, expulse el aire por la boca.

A.2. Respiración fragmentada abdominal

Sitúe una mano en el tórax y otra en el abdomen. Inspire suavemente por la nariz levantando suavemente la pared abdominal, pero sin dilatar lo alto del pecho. Expulse el aire por la boca.

A.3. Respiración en dos tiempos

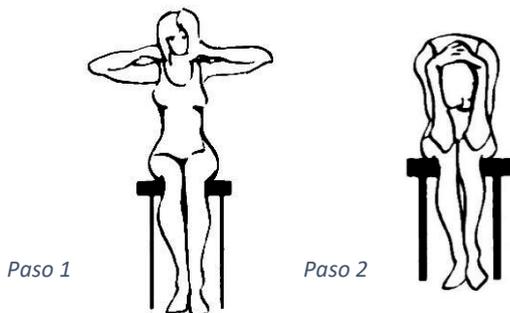
Sitúe una mano en el tórax y otra en el abdomen. Inspire suavemente por la nariz levantando lentamente el pecho pero entrando el vientre. Cuando el pecho esté hinchado, realice otro esfuerzo de inspiración para hacer subir el aire hasta las cumbres pulmonares. Expulse el aire por la boca.



Bloque B: Ejercicios respiratorios

B.1.

1. Sentado en un taburete, rodillas juntas y manos detrás de la nuca. Inspirar profundamente por la nariz, con la boca cerrada hasta llenar al máximo la caja torácica, dirigiendo los codos hacia atrás.
2. Seguidamente, flexionar el cuerpo hacia adelante aproximando los codos hasta lograr contactar con las rodillas, espirando profundamente al mismo tiempo. El tiempo de espiración ha de ser el doble del tiempo utilizado en la inspiración.



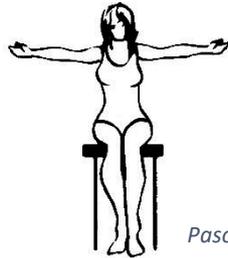
B.2.

1. Colocar una mano detrás de la nuca y la otra en la cintura. Inspirar profundamente.
2. Seguidamente efectuar un movimiento de flexión y torsión del cuerpo hacia adelante, hasta lograr contactar con el codo la rodilla del lado opuesto, espirando al mismo tiempo. Este ejercicio se realizará intercambiando la posición de la mano en la nuca, y de la otra en la cintura.



B.3.

1. Con los brazos en cruz inspirar profundamente.
2. Doblar una rodilla que se coge con ambas manos; flexión del tronco, hasta hacer contactar la rodilla con la frente, al mismo tiempo que se espira profundamente.



Paso 1



Paso 2

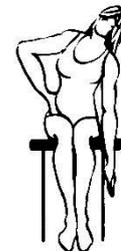
B.4.

1. Paciente sentado en un taburete: colocar una mano en la cintura y la otra elevada por encima de la cabeza. En esta posición inspirar profundamente.
2. Flexionar lateralmente el cuerpo hasta que con la mano levantada se logre tocar el suelo, espirando lenta y profundamente. Este ejercicio se repetirá intercambiando la posición de la mano elevada, por encima de la cabeza.

Paso 1



Paso 2



B.5. Ventilación labios fruncidos

Respire de la forma que se explica a continuación durante 5 minutos.

1. Coja aire a través de la nariz durante dos segundos solamente, mientras se mantiene la boca cerrada.
2. Tire el aire por la boca durante unos cuatro segundos con los labios fruncidos, mientras aplica una resistencia muy ligera, como si fuera a silbar. Tenga en cuenta que su exhalación debe ser siempre el doble de tiempo que su inhalación.

Bloque C: Musculatura cervical

C.1. Potenciación (5 repeticiones/ejercicio)

C.1.1. Colocar la mano en la parte lateral de la cabeza. Ejercer una pequeña presión de la cabeza contra la mano sin llegar a producir movimiento de la cabeza (mantener presión durante 5 segundos y relajar). Repetir con la otra mano.

C.1.2. Realizar el ejercicio anterior colocando la mano en la frente y en la parte posterior de la cabeza.

Para la realización de estos ejercicios podemos ayudarnos de la pared. Podemos apoyar nuestros codos en la pared en el momento de la contracción muscular.

C.2. Movilidad cervical (10 repeticiones/ejercicio).

C.2.1. Sacar papada (doble mentón).

C.2.2. Flexión-extensión cabeza (mirar al techo y al suelo).

C.2.3. Rotación cabeza (mirar a un lado y al otro).

C.2.4. Círculos con los hombros.

C.3. Estiramientos

C.3.1. Llevar la cabeza a un hombro, empujando con nuestra mano favoreciendo el estiramiento. Mantener la postura 5 segundos.

C.3.2. Repetir el ejercicio llevando la cabeza hacia adelante y atrás. Mantener la posición 5 segundos

C.3.3. Repetir el ejercicio mirándonos una cadera y otra. El movimiento de la cabeza debe ser de flexión+rotación. Mantener la posición 5 segundos.

Bloque D: Movilidad general

Realizar los siguientes ejercicios controlando la respiración. Si es posible, con pesas en manos y de pie.

D.1. Flexión- extensión de hombros.

D.2. Palmada arriba de la cabeza.

D.3. “Flexiones”, manos apoyadas en pared.

- D.4.** Flexión codos - extensión brazos en cruz.
- D.5.** Intentar tocar el suelo con ambas manos lateralmente.
- D.6.** Manos en nuca, rotaciones de tronco.
- D.7.** Hacer puntillas.
- D.8.** Flexión-extensión de rodillas.
- D.9.** Elevación rodillas (flex. Cadera).
- D.10.** Hacer sentadillas (espalda recta, flexión rodillas).
- D.11.** Ejercicios de distintas marchas (de puntillas, de talones, alternando elevación de brazos, lateral, etc.).

RECOMENDACIONES GENERALES

- Intente realizar la anterior tabla de ejercicios 2-3 veces/semana.
- Intente realizar la anterior tabla de ejercicios siempre en la misma franja horaria (mañana o tarde), intentando coincidir con aquellos momentos del día en el que usted se encuentre mejor.
- Ante cualquier signo de debilidad o fatiga, interrumpa los ejercicios y descanse hasta recuperarse.
- Otros ejercicios recomendados son: bicicleta estática, caminar, nadar (siempre acompañado de otra persona), etc.
- En la página web podrá encontrar un video en el que se explican los ejercicios anteriores, si tiene alguna duda, consúltelo.
- Puede consultar nuestros vídeos de YouTube para seguir los pasos.

4.7 Aspectos psicológicos

Dña. Laura Pacheco Roca. Psicóloga

¿Qué me está pasando?

Preocupación: Al principio, las personas con miastenia empiezan a sentirse preocupadas por los síntomas a los que no pueden dar respuesta (cansancio, dificultad para subir escaleras, visión doble, etc.).

Cambios en la rutina: Pequeños cambios en su rutina que no pueden explicar, puesto que las comparan con actividades que antes realizaban sin dificultad y ahora cuestan un gran esfuerzo.

Tiempo de espera: Estos cambios, unidos a la espera de un diagnóstico y un tratamiento efectivo, pueden producir en las personas con miastenia tristeza y desánimo ante el futuro, y que probablemente se agravará si no se tiene una respuesta más inmediata del posible tratamiento. En ocasiones, se minimizan los síntomas o incluso, se etiquetan como ansiedad o depresión, retrasando el diagnóstico y dificultando la mejora de la persona afectada al pautarle un tratamiento farmacológico con antidepresivos y ansiolíticos.

Me comunican el diagnóstico

Sentimientos ambivalentes: Tras conocer el diagnóstico, algunas personas sentirán alivio al poner nombre a lo que les está ocurriendo después de pasar por diferentes consultas médicas, pruebas y especialistas. Otras sentirán miedo, incertidumbre, confusión y preocupación al conocer la noticia y no tener la certeza de cuál es la mejor forma de afrontar la situación ¿Qué va a pasar ahora? ¿Cómo va a afectar a mi vida?

Resistencia al cambio: Habitualmente, cuando la persona recibe el diagnóstico, se niega a comprender que ha de vivir a otro ritmo, que seguramente hay cosas que antes hacía y hoy le va a costar más tiempo

hacerlas. Como resultado, se esforzará en hacer mucho más y por consiguiente, aparecerá el agotamiento y la frustración.

Conviviendo con la ira y la tristeza: Pasarán por diferentes etapas del duelo, éste es un proceso madurativo que permite a la persona una adecuada adaptación de la realidad: en la negación y el enfado la persona no cree justo lo que pasa y que además tenga que sucederle a ella; en la negociación la persona está dispuesta a admitir de forma parcial lo que le sucede y aparece la tristeza por las cosas que no puede hacer y a las que tendrá que renunciar.

Conciencia Plena: cuando la persona acepta plenamente lo que le sucede “Tengo Miastenia” buscará la forma más adaptativa para convivir con la enfermedad en todos los aspectos: a nivel físico, psicológico y social.

No todas las personas que se enfrentan al diagnóstico de Miastenia experimentan estas fases en su totalidad o en el orden indicado, algunas viven en repetidas ocasiones varias etapas o no experimentan alguna de ellas.

“Lo que es fundamental en este caso es permitir sentirnos mal, no huir de la tristeza o del enfado sino aceptar las emociones y comprenderlas. Todas las emociones (agradables o desagradables) son necesarias para adaptar nuestra vida a la realidad y así, permitimos vivir plenamente con nuestros seres queridos y con nuestro entorno”.

Mi día a día

Lidiar con la incertidumbre

El correcto manejo de la incertidumbre es fundamental. La miastenia es una enfermedad poco predecible ya que es difícil saber cómo evolucionará ese mismo día. ¿Me van a fallar las piernas? ¿Voy a poder irme de viaje el día planeado? ¿Cuándo podría ser la siguiente crisis? ¿Cuánto va a durar? Por lo que es normal que encontremos la incertidumbre diariamente en nuestra vida. Y con ello, el miedo, los temores, la frustración, la impotencia al no saber cómo lidiar con situaciones futuras que no podemos controlar.

El futuro es impredecible, no tenemos certeza de qué va a ocurrir mañana. ¿Y si no controlamos qué va a ocurrir? El no saber qué va a pasar nos crea inseguridad, ansiedad e incluso temor, preocupándonos en exceso por lo que sucederá a continuación.

¿Podemos manejar la incertidumbre?

- ✓ Acepta que la incertidumbre es parte de la vida: No intentes controlar todo lo que va a suceder, el futuro no se puede predecir, acéptalo y trata de dejarlo ir.
- ✓ Puedes vivir el momento presente: centra tu atención en lo que estás haciendo en este momento. Atender a lo que ocurre en el momento presente, desarrolla la habilidad de apartarse de los pensamientos y sentimientos durante las situaciones de estrés en lugar de engancharse a preocupaciones o pensamientos negativos o catastróficos.

Exigencias y asertividad

La sintomatología de la miastenia no siempre es perceptible, en muchas ocasiones los síntomas no son externos y por lo tanto no se observan desde fuera, por lo que se considera una enfermedad “invisible”. Los síntomas pueden limitar las actividades diarias haciendo que en muchas ocasiones haya que vivir momento a momento y esto puede generar sentimientos de incompreensión en la gente que nos rodea. La sensación de exigencia del entorno a la que no puedes responder puede crear una fuente de estrés o emociones como enfado, culpa, impotencia y frustración. Por ejemplo, si has planeado ir a una cena familiar pero ese día no te sientes bien y la tienes que cancelar.

Podrías sentir miedo a la reacción del entorno, y en consecuencia podrías preferir no explicar lo que está ocurriendo, pero con la esperanza de que tu familia y amistades lo comprendan y empaticen con la situación. Otras personas desconocen la sintomatología y las consecuencias de la miastenia y si las conocen, en ocasiones tampoco saben cómo actuar ante ciertas circunstancias. Es importante para tu familia y personas de tu entorno, escuchar lo que sientes, qué te molesta y cómo poder ayudarte.

¿Cuál es la mejor forma para comunicar algo que nos molesta?

Si frases como “que bien te veo”, “¡Tienes muy buen aspecto!”, “puedes hacerlo”, te incomodan, comunícalo de forma asertiva. Es importante no omitir las actitudes o los comentarios que nos molestan. Ni recriminar o atacar al otro. Exprésales cómo te sientes tú cuando hace o no hace alguna cosa que te disgusta. Esto permitirá que la otra persona no se sienta ofendida, escuche y comprenda la situación.

Por ejemplo: “cuando no puedo ir a alguna cena y me dices que me ves bien y tengo buen aspecto, me siento culpable e incomprendido/a... ¿Podrías preguntarme qué es lo que necesito?, te lo agradecería”.

Cuidarme

Las exigencias propias y del entorno, los cambios en la vida cotidiana, la incertidumbre y la incompreensión pueden deteriorar el bienestar y el cuidado hacia ti mismo/a, respondiendo con mayor crítica y dureza. Por ejemplo, no descansar lo suficiente o hablarte de forma despectiva (“no sirvo para nada”, “seré idiota”) influirá en tu vida diaria impidiéndote disfrutar de las relaciones y de las actividades placenteras.

El cómo te tratas afecta a tus emociones y por tanto, al cómo te sientes. Si empiezas a cuidarte disminuirás los niveles de ansiedad y depresión, el sufrimiento, las preocupaciones y manejarás mejor los conflictos.

¿Cómo puedo CUIDARME?

- ✓ Recarga pilas: Si tienes tareas planeadas para ese día, escucha a tu cuerpo. Descansa si es lo que necesitas. Si sientes que tu cuerpo no

responde date permiso para posponer tus actividades y retomarlas más tarde.

- ✓ Pide ayuda cuando lo necesites: No esperes que los demás adivinen qué es lo que necesitas. Pedir ayuda es una forma de disminuir el estrés, la frustración, el malestar y la tensión.
- ✓ La comunicación es vital: En el día a día podrán aparecer situaciones de tensión con tus seres queridos. Pudiendo sentir que no proporcionan la ayuda necesaria, son demasiado sobreprotectores o no te comprenden. Puedes responder con una comunicación abierta y franca, esto ayudará a mejorar las relaciones, permitiéndote ser una persona clara y sincera.
- ✓ Realiza actividades placenteras: Haz actividades que te agraden (pintar, leer, salir al campo o escuchar música). Las experiencias agradables reducirán las preocupaciones.
- ✓ Sé amable contigo mismo/a: En situaciones difíciles, en lugar de criticarte y juzgarte (“no sirvo para nada”, “soy un/a inútil”), date una respuesta amable y cálida como harías con una persona que aprecias (“esto es un momento difícil”, “¿qué necesito en este momento?”...).
- ✓ Grupos de apoyo: El estrés que causa la miastenia puede resultar más llevadero cuando las personas pueden apoyarse en grupos donde compartir experiencias y problemas similares.
- ✓ Asociaciones: Éstas permiten conectar con personas que viven situaciones similares, ayudar a hacer visible la miastenia, defender los derechos y buscar soluciones a los problemas. Organizan encuentros y jornadas, dan información a familiares, etc. Por todo

ello, el movimiento asociativo permite a la persona sentirse integrada y comprendida, reduciendo el estrés y aumentando su seguridad y autoestima.

La familia en la miastenia

El apoyo de la familia y amigos/as es importante para la persona con miastenia en el acompañamiento del duelo, la aceptación y los cambios que se producen en la vida cotidiana.

El entorno social y familiar, se ve también afectado, ya que el contexto interpersonal puede ser una fuente de apoyo y disfrute, pero también puede ser una causa de estrés. Es importante que la familia reaccione de forma constructiva, es decir, acompañando, pero sin invadir el espacio de la persona y sin exigir nada que no pueda hacer.

¿Cómo puedo ayudar?

- ✓ Conoce la enfermedad: Pide información sobre la miastenia. Acude a encuentros, reuniones o congresos sobre la enfermedad. Si tu familiar está de acuerdo, acompáñale a la consulta médica para que puedas informarte y hacer preguntas.
- ✓ Habla sobre la miastenia: Fingir que no está pasando no ayuda a aceptar el problema. Al contrario, si se ignora es probable que haya mayor dificultad para manejarlo. Es importante dialogar sobre los efectos y los cambios que causa la miastenia.
- ✓ La comunicación es vital: Muchas tensiones emocionales son producto de una falta de comunicación. No des por hecho lo que tu familiar siente o quiere. No tengas miedo a preguntar o decir algo

Nuestro estado de ánimo influye directamente en el proceso de la enfermedad



inadecuado. Permitíos hablar abiertamente de vuestras preocupaciones, dudas y temores.

- ✓ Evita algunos comentarios: Tus familiares escuchan repetidas veces frases como: “¡Qué buen aspecto tienes!”. Aunque sean frases de ánimo, a tu familiar puede molestarle al interpretar que pones en duda que están enfermos/as. Aunque tengan buen aspecto, ten en cuenta que los síntomas no siempre son externos y por lo tanto no se ven a simple vista.
- ✓ Ten en cuenta sus altibajos: La miastenia tiene subidas y bajadas y es probable que la persona un día pueda hacer muchas actividades y otro tenga que cancelar un plan porque no se encuentra bien. No es algo que hagan intencionadamente.
- ✓ Ayuda en tareas: A veces, cuesta pedir ayuda. Por lo tanto, para tu familiar significará mucho que le ayudes con tareas cotidianas (hacer la cama, ir a comprar, recoger a los niños/as o acompañarles a algún lugar específico).
- ✓ Escucha activamente: Hazle saber que estás ahí para ayudarle, escucharle y comprenderle cuando necesite hablar. En ocasiones no hace falta buscar soluciones, ni dar consejos. A veces, lo que necesitan es una persona que los escuche y esté a su lado.

La importancia del apoyo psicológico

La persona con miastenia tiene que aprender a convivir con una enfermedad crónica y de baja prevalencia, lo que conlleva que estén vinculadas constantemente al sistema sanitario: consultas médicas frecuentes, especialistas, cambios de medicación, falta de información,

incertidumbre diaria, estados de hipervigilancia (por ejemplo, estar pendiente de fármacos que no pueden tomar). Todo ello produce un estado de inseguridad, ansiedad y estrés, por lo que resulta de gran importancia que las personas con miastenia reciban orientación, asesoramiento y seguimiento psicológico.

Así mismo, es importante abordar la depresión y la ansiedad, puesto que éstos pueden llegar a influir, en gran medida, en la vida de las personas y como consecuencia, dificultar la convivencia familiar, reducir las actividades agradables y las relaciones interpersonales.

La psicología: ¿en qué nos puede ayudar?

- ✓ Aceptar la miastenia y adaptarse a los cambios.
- ✓ Regular las emociones (tristeza, ansiedad, enfado...).
- ✓ Afrontar las preocupaciones de la vida cotidiana.
- ✓ Manejar la incertidumbre.
- ✓ Mejorar la comunicación familiar y social.
- ✓ Mejorar la autoestima.

El apoyo psicológico pretende acompañar a las personas con miastenia en su proceso con la enfermedad, mejorar el estado de ánimo y las situaciones problemáticas a nivel personal, familiar y social, permitiendo que la persona disfrute de una mayor calidad de vida y de sus capacidades.

Técnica para momentos de dificultad: Respiración calmante

Aprender a calmar la mente es fundamental ante momentos de ansiedad, estrés o dificultad. Una técnica que podemos utilizar es la respiración calmante. Ésta puede ayudarnos cuando nos sintamos desbordados/as

por las tareas y responsabilidades, las exigencias propias y del entorno, el insomnio, la fatiga y la incertidumbre diaria.

Encuentra un espacio donde puedas practicar esta técnica en el momento en que experimentes preocupación, estrés o dificultad.

- Primer paso: PARA por un momento lo que estás haciendo y OBSERVA “¿qué pensamientos pasan por mi mente en este momento?”. Quizás te ayude etiquetarlo con palabras “en este momento estoy pensando...”.

A continuación ¿qué emociones estás sintiendo? “estoy sintiendo enfado... tristeza...alegría”. Observa que emociones sientes.

Chequea que sensaciones corporales experimentas. Observa si tienes sensaciones desagradables de tensión, dolor, rigidez en alguna parte de tu cuerpo y que estés percibiendo en este momento.

- Segundo paso: Céntrate en la respiración. La respiración nos ayuda a calmarnos y a reducir la agitación mental. Centra tu atención en la respiración “¿en qué parte del cuerpo sientes la respiración?” (el pecho, el abdomen, fosas nasales...). Inspira normal y alarga la espiración. Podría ayudarte contar lentamente al inspirar (1, 2, 3, 4) y al espirar (1, 2, 3, 4, 5, 6).
- Tercer paso: Expande la atención a todo tu cuerpo, especialmente allí donde sientas malestar y envía a esa zona donde lo sientas, tu respiración. Inspira llevando el aire a esa zona y espira, soltando y suavizando (calmando) esa sensación desagradable.

4.9 El Trabajo Social en Miastenia

Dña. Laura Juliá Calvo. Trabajadora Social

Desde el Servicio de Información y Orientación de la asociación, la trabajadora social realiza diferentes **funciones** que pueden considerarse básicas si atendemos a los fines que AMES recoge en sus estatutos.

Función de atención directa

- Función básica del Servicio de Información y Orientación. A través de la atención directa se responden a las necesidades de todas aquellas personas que demandan información sobre la miastenia (afectados y afectadas, familiares, profesionales relacionados, instituciones públicas y privadas...). Se atienden primeras solicitudes de información, consulta sobre cuestiones concretas, posibles derivaciones a otros profesionales o servicios...

Función preventiva

- Desde el Trabajo Social también se realizan actividades encaminadas al diseño, planificación y participación en campañas de prevención, visibilidad, sensibilización sobre la miastenia, ya sea en cuestiones relativas a la defensa de derechos sanitarios y/o sociales, difusión, colaboración en las jornadas de formación a profesionales...

Función formativa

- Participación en jornadas, charlas, ponencias y congresos.

Función de mediación entre agentes

- Representación junto a la asociación ante organismos públicos y privados.
- Mediación entre el afectado/a y otros agentes.

Función de promoción- visibilidad

- Colaboración en las actividades de visibilidad a través de la elaboración de proyectos, gestión de los mismos, creación de campañas para el 2 de junio y otras efemérides.
- Promoción a través de RRSS y medios de comunicación.
- Trabajo con otras instituciones a través de convenios de colaboración que promuevan la realización de actividades para tal fin.

Función de planificación, coordinación y supervisión y/o control

- Planificar y coordinar el plan de actividades anual de la asociación junto las delegaciones.
- Organizar y gestionar las actividades a nivel nacional que AMES realiza.
- Supervisar las acciones llevadas a cabo desde las delegaciones.
- Garantizar el cumplimiento de la misión y visión de la asociación.
- Evaluar los resultados obtenidos en los proyectos anuales de la asociación para determinar de forma conjunta con AMES las futuras acciones.
- Supervisar las diferentes ayudas (públicas y privadas) tanto en la presentación a las convocatorias como en la gestión posterior en caso de concesión.

¿Conoces
nuestro
SIO?



Todas estas funciones responden a diferentes situaciones y ámbitos, ya que, por ejemplo, no será igual la función de atención directa a un recién diagnosticado que a una persona que lleva varios años diagnosticada y demanda orientación hacia algo más específico.

De igual manera, distinguimos entre funciones dirigidas directamente al individuo (atención directa, planificación, mediación entre agentes...) y funciones dirigidas al público en general (preventiva, formativa, promoción-visibilidad...).

En la práctica, el día a día es algo más complejo, las funciones se entrelazan y el profesional debe orientar su actividad a las necesidades que el colectivo demanda.

A través de sus respuestas se ha comprobado que donde mayor hincapié debemos hacer es en la atención directa, ya que desde la asociación podemos dar respuesta a preguntas que surgen diariamente y que no pueden ser resueltas de forma inmediata de otra forma. Suelen ser cuestiones relacionadas con la variabilidad de la enfermedad, la incertidumbre, la necesidad de apoyo, qué actitud mostrar frente a la curva diaria que supone el convivir con esta enfermedad...

Algunas de las **necesidades** más frecuentes que desde el Trabajo Social se **atienden** son:

- ✓ Información sobre prestaciones y/o ayudas.
 - Dentro de las ayudas sociales públicas que una persona puede solicitar se encuentra el **reconocimiento del grado de discapacidad**. Este recurso puede ser solicitado por las personas que tienen una discapacidad específica, que limita, en algún aspecto, el desarrollo de algunas de las tareas cotidianas de su vida. Esta solicitud depende de las diferentes consejerías autonómicas, por lo que los beneficios que de ella se puedan obtener también dependerán de las mismas. De forma general se puede indicar que para solicitar dicho certificado del grado de discapacidad es necesario contar con el diagnóstico con una anterioridad superior a los 6 meses. Además, es necesario cumplimentar la solicitud que se entrega por parte de cada consejería y aportar un informe médico completo junto con un informe psicológico y psiquiátrico y social (en su caso). Por ello, es muy importante solicitar que el informe médico elaborado por el neurólogo sea lo más completo posible.
 - Si la persona se encuentra en un periodo de **incapacidad laboral**, es decir, situación por la cual la persona, en ese momento, no es capaz de realizar las tareas que tiene o tenía en su puesto de trabajo puede que la situación vaya a derivar de una incapacidad laboral temporal (IT) a una incapacidad laboral permanente (IP). En todo momento lo que se valorará es la capacidad de la persona para seguir trabajando. Existen diferentes tipos de incapacidad permanente, su reconocimiento dependerá de diferentes aspectos recogidos en la normativa vigente.
- ✓ Apoyo psico-social individual y/o grupal (ver apartado de la guía sobre la atención a los aspectos psicológicos).
- ✓ Aumentar su conocimiento sobre algún aspecto de la enfermedad.

- ✓ Proceso para cambiar de especialista y/u hospital.
- ✓ Apoyo a familias (por ejemplo grupos de ayuda mutua).

Por otro lado, algunas de las **acciones** que realizamos al margen de las solicitudes son:

- ✓ Comunicaciones
- ✓ Visibilidad
- ✓ Participación activa
- ✓ Organización interna
- ✓ Gestión de subvenciones, premios y ayudas

4.10 Urgencias

Dra. Yolanda Pamblanco. Hospital Francesc de Borja. Gandía (Valencia)

1. INTRODUCCIÓN:

En la miastenia gravis (MG) las manifestaciones típicas son en el 50% de los casos inicialmente oculares, en forma de caída palpebral o ptosis, visión doble o diplopia, oftalmoplejia (denominamos así a las alteraciones de la motilidad conjugada de ambos ojos). Cuando la enfermedad se generaliza aparece debilidad a nivel proximal en las extremidades. También puede existir debilidad de la musculatura del cuello y de la musculatura facial o bulbar; debido a ello, los pacientes pueden desarrollar cabeza caída, dificultad para articular el habla así como para la masticación y deglución de los alimentos. En los casos más graves puede verse afectada la musculatura respiratoria.

2. CRISIS MIASTÉNICA:

Existe una serie de situaciones que pueden conducir a un agravamiento de la debilidad muscular en los pacientes con MG. Cuando la debilidad afecta a la musculatura respiratoria puede producirse insuficiencia respiratoria aguda, situación conocida como crisis miasténica (CM). Durante la CM también se suele alterar la capacidad para la deglución de alimentos por lo que aumenta el riesgo de aspiraciones que facilitan la aparición de sobreinfecciones respiratorias. Esta situación puede suponer un riesgo vital para el paciente por lo que es fundamental la asistencia médica inmediata.

Los pacientes en crisis aguda deben ingresar en una unidad de cuidados intensivos para aspirar secreciones, y en los casos necesarios, intubarlos



Ante un
empeoramiento de
la sintomatología
aguda siempre a
URGENCIAS

y utilizar ventilación artificial. También se aplican tratamientos como las inmunoglobulinas y el recambio plasmático o plasmaféresis. Asimismo, es fundamental el tratamiento precoz de la causa que ha desencadenado la crisis.

Actualmente, debido a un mayor conocimiento de la enfermedad, a la precocidad en su diagnóstico y tratamiento, junto a la aplicación de las medidas de soporte necesarias en los casos de fracaso respiratorio agudo, se ha reducido la mortalidad por CM. No obstante, los pacientes deben conocer los factores de riesgo que pueden facilitar esta situación.

La CM se produce aproximadamente en el 15-20% de los pacientes afectos de MG. Puede ocurrir en cualquier momento durante el transcurso de la enfermedad pero es más frecuente su aparición de forma temprana, habitualmente en los 2-3 primeros años tras el diagnóstico, sobre todo durante el primer año. En algunos casos puede ser la forma de presentación de la enfermedad.

3. FACTORES DESENCADENANTES DE LA CRISIS MIASTÉNICA:

Las infecciones constituyen el principal desencadenante (30%), siendo las respiratorias las más comunes. La segunda causa más habitual son las neumonías aspirativas. Otros posibles precipitantes son la toma de determinados fármacos (ver apartado de miastenia y fármacos), un mal control de la enfermedad de base o cambios en la medicación y situaciones de estrés, como el embarazo, una intervención quirúrgica o un traumatismo. También pueden actuar como inductores de una CM una elevación brusca de la temperatura corporal o un trastorno emocional de



magnitud. Algunos pacientes pueden desarrollar una crisis sin existir un desencadenante.

4. PREVENCIÓN Y MANEJO:

Es fundamental que los pacientes con miastenia conozcan los potenciales desencadenantes de CM para poder prevenir su aparición. Aquellos pacientes que presenten síntomas de infección deben consultar con precocidad a su médico para iniciar las medidas sintomáticas más adecuadas. En los casos en los que el tratamiento de la infección precise de la utilización de un antibiótico, debemos tener en cuenta que algunos antibióticos pueden agravar la debilidad muscular. Asimismo, son importantes las medidas antitérmicas para evitar ascensos bruscos de la temperatura corporal. Los pacientes con MG tratados con corticoides y otros fármacos inmunosupresores se encuentran “inmunosuprimidos” debido a que los fármacos utilizados para el control de la enfermedad frenan el sistema inmunológico; por ello, se debe prestar especial atención a los síntomas que indiquen una posible infección.

Los pacientes con MG que experimenten un aumento de debilidad de forma aguda y/o dificultad respiratoria o problemas para la deglución, deben consultar con precocidad en un servicio de urgencias hospitalarias para poder comenzar el tratamiento más adecuado con la mayor brevedad y en los casos en los que sea necesario, iniciar las medidas de soporte y vigilancia más adecuadas.

TENER EN CUENTA:

Toda cirugía urgente en un paciente miasténico es considerada de alto riesgo. Siempre que sea posible es preferible la anestesia local o regional.

5 El papel de las Asociaciones (AMES)

Una asociación es una unión de personas con un fin determinado. En el caso de AMES, su misión es *“dar respuesta a las necesidades de las personas con Miastenia y familiares, ayudando, informando y asesorando a convivir con la enfermedad. Además luchamos por fomentar la investigación y el reconocimiento y valoración de la Miastenia trabajando de forma concreta para conseguir la inclusión social del colectivo”*.

Como ya hemos visto en los diferentes apartados de esta guía, la salud, el bienestar y la gestión correcta de las emociones son conceptos hacia donde todos los individuos nos dirigimos para sentir que tenemos buena calidad de vida, somos felices...

Pero estas concepciones son, en cierto modo, subjetivas. Según la OMS, *“la salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social y no la ausencia de malestar o enfermedad”*; la felicidad depende de las circunstancias que nos rodean y de la interpretación que nosotros/as le damos; comprender las emociones que estamos experimentando y permitirnos disfrutar de las positivas y ser conscientes de que las displacenteras son básicas y necesarias y nos dirigen a ese bienestar.

Las asociaciones tienen un papel muy importante en el proceso de las enfermedades, ya que en la mayoría de casos ayudan al paciente a comprender y aceptar mejor su enfermedad. El médico tiene un tiempo limitado de consulta y aunque normalmente ofrece información sobre la patología y sus tratamientos, luego en el día a día el paciente se enfrenta a situaciones que no siempre sabe resolver.

Poder hablar con alguien que ha pasado y pasa por las mismas situaciones, encontrar respuestas a cuestiones que nos preocupan es muy tranquilizador y las asociaciones cumplen esa función.

¿Cómo puede ayudar AMES en esa búsqueda de bienestar?

Todos estaremos de acuerdo en que la familia, la salud, el trabajo, la situación socioeconómica, el humor, el ocio... conforman o afectan a nuestro bienestar propio.

AMES, en su posición de asociación que lucha por los derechos de las personas con miastenia y sus familiares también participa en esa consecución de bienestar realizando:

- ✓ Acogida de personas con miastenia y familiares que lleva a la persona a un sentimiento de pertenencia, integración, igualdad...
- ✓ Búsqueda de recursos y ayudas tanto propios de la asociación como ajenos (hemos visto algunos ejemplos en puntos anteriores).
- ✓ Interlocutora con organismos públicos y privados que conlleven reconocimiento, visibilidad y difusión.
- ✓ Defensa de la diversidad.
- ✓ Actúa como medio para conseguir la normalización de la situación.
- ✓ Colaboración entre asociados (entre ellos y con la asociación).

¿Quieres conocer más sobre AMES o sobre la miastenia?

Síguenos en nuestras redes sociales y página web:

[@AMESMIASTENIA](#)

Asociación Miastenia de
España AMES



[@asociacionmiasteniaesp](#)

[@amesmiastenia](#)



www.miastenia.org

Diseño de imágenes Miquel Ponce

