

GRP

GUÍA DE RECOMENDACIONES PRÁCTICAS en Enfermería

**MIASTENIA
GRAVIS**

DE LA PRÁCTICA CENTRADA
EN LA ENFERMEDAD
A LA ATENCIÓN CENTRADA
EN EL PACIENTE



Consejo General de Colegios Oficiales
de Enfermería de España



INSTITUTO ESPAÑOL
DE INVESTIGACIÓN
ENFERMERA

GRP

GUÍA DE RECOMENDACIONES PRÁCTICAS en Enfermería

MIASTENIA GRAVIS

DE LA PRÁCTICA CENTRADA EN LA ENFERMEDAD A LA ATENCIÓN CENTRADA EN EL PACIENTE

DIRECCIÓN DEL PROYECTO

Dr. Diego Ayuso Murillo
Secretario General. Consejo General de Enfermería de España

COORDINACIÓN Y REVISIÓN INTERNA

Guadalupe Fontán Viagre
Coordinadora del Instituto de Investigación del Consejo General de Enfermería

COORDINACIÓN CIENTÍFICA

Mireia Larrosa Domínguez
Doctorada en Enfermería y Salud

REVISOR

Raúl Juntas Morales
Jefe de la Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.

.....
Fecha de edición: junio de 2024.

Cómo se debe referenciar esta publicación:

Amayra Caro I, Bargues Navarro G, García Sanchoyerto M, Larrosa Domínguez M, Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada Í. Guía de recomendaciones prácticas en Enfermería. Miastenia Gravis. Fontán Vinagre G, Larrosa Domínguez M. Coordinadoras. Madrid: IM&C; 2024.

AUTORES

Imanol Amayra Caro
Catedrático en Psicología. Investigador principal del Equipo Neuroemotion de Enfermedades Neuromusculares y del Neurodesarrollo

Guillermo Bargues Navarro
Doctorando en Enfermería, Dietista-Nutricionista. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE). Valencia

Maddalen García-Sanchoyerto
Equipo Neuroemotion de Enfermedades Neuromusculares y del Neurodesarrollo. Departamento de Psicología. Facultad de Ciencias de la Salud. U. de Deusto. Bilbao

Mireia Larrosa Domínguez
Doctorada en Enfermería y Salud

Íñigo Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada
Unidad de Enfermedades Neuromusculares. UGC Neurología y Neurofisiología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS). Sevilla

©



**Consejo General de Colegios Oficiales
de Enfermería de España**

Sierra de Pajarejo, 13
28023 Madrid
Tel.: 91 334 55 20. Fax: 91 334 55 03
www.consejogeneralenfermeria.org

Coordinación editorial:

IMC INTERNATIONAL
MARKETING &
COMMUNICATION, S. A.

Alberto Alcocer 13, 1.º D
28036 Madrid
Tel.: 91 353 33 70 • Fax: 91 353 33 73
www.imc-sa.es • imc@imc-sa.es

ISBN: 978-84-19458-88-9
Depósito Legal: M-17252-2024

Ni el propietario del copyright, ni el coordinador editorial, ni los patrocinadores, ni las entidades que avalan esta obra pueden ser considerados legalmente responsables de la aparición de información inexacta, errónea o difamatoria, siendo los autores los responsables de la misma.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

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

Sumario

3

Prólogo	5
Introducción	7
1 Aspectos clínicos	9
2 Rol de la enfermera	27
3 Abordaje de los cuidados enfermeros	33
4 Instrumentos de seguimiento y evaluación	79
5 Soportes de educación para profesionales y pacientes	83

Desde el Consejo General de Enfermería de España tenemos la satisfacción de presentaros esta *Guía de Recomendaciones Prácticas en Enfermería* relacionadas con la miastenia gravis.

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que afecta a la transmisión nerviosa, generando debilidad y/o fatigabilidad muscular. Es una enfermedad que padecen unas 15.000 personas en España y cuya incidencia anual es de unos 700 casos.

Esta enfermedad puede causar debilidad generalizada en las extremidades, provocando variedad de síntomas y niveles de gravedad de las personas afectadas. La fatigabilidad y debilidad de los músculos voluntarios empeora con la actividad y mejora con el descanso, pudiendo aparecer en uno o varios grupos musculares. A nivel ocular puede cursar con diplopía o ptosis palpebral, también pudiendo afectar a otras zonas, como la cara o la garganta, causando dificultad en el habla, la masticación o al tragar, o, incluso, respirar. Toda la sintomatología referida puede afectar de manera importante a la calidad de vida de estas personas.

Aunque no hay cura para la miastenia gravis, sí existen opciones de tratamiento disponibles para ayudar a controlar los síntomas y mejorar la calidad de vida en las personas que la padecen, siendo la adherencia al tratamiento una de las intervenciones a fomentar y desarrollar por las enfermeras que más ayudan al control de la enfermedad.

El proceso de atención de Enfermería es el método científico de la práctica asistencial para aplicar unos cuidados profesionales de una manera sistemática y organizada. En esta guía se abordan todos los elementos necesarios para realizar un plan de cuidados basado en las necesidades individuales que presente la persona con miastenia gravis.

Dentro de los diferentes niveles de actuación, en este caso, la prevención terciaria se articula como eje fundamental donde las enfermeras realizan una función prioritaria que, junto a una detección precoz y un tratamiento adecuado, pueden ayudar a evitar complicaciones. En el abordaje de la miastenia gravis se requiere trabajar en equipos multi-profesionales para alcanzar los resultados deseados, junto a la persona y su entorno, en la coordinación de equipos multidisciplinares y de los recursos asistenciales necesarios. Las enfermeras juegan un papel protagonista, realizando gestión de casos y gestión de la continuidad asistencial.

Es de especial relevancia señalar el abordaje de los cuidados enfermeros basados en la valoración enfermera que aparecen en la guía. Aparte de las consecuencias ya señaladas en la calidad de vida de las personas, es importante que la enfermera valore aspectos como la afectación en la vida laboral, social, y la afectación al rol del cuidador.

Esta guía de recomendaciones aportará un gran valor en la práctica asistencial de personas con miastenia gravis, reforzando elementos clave, como potenciar la autonomía de las personas, realizar unos cuidados de calidad adaptados a las necesidades y facilitar información, teniendo en cuenta a las familias y/o cuidadores en los casos que sea necesario, siendo el objetivo fomentar el autocuidado de la persona afectada de esta patología y empoderar al paciente en la gestión de su proceso de salud-enfermedad, teniendo como referente en los cuidados profesionales a las enfermeras.

Durante este proceso de apoyo, promoción del autocuidado y facilitación de información, la enfermera asumirá el rol principal como líder de los cuidados y experta en salud.

Dr. Diego Ayuso Murillo
Secretario General.
Consejo General de Enfermería de España

Guillermo Bargues Navarro*
y Mireia Larrosa Domínguez**

* *Doctorando en Enfermería, Dietista-Nutricionista. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE). Valencia*

** *Doctorada en Enfermería y Salud*

En la actualidad se han descrito un gran número de enfermedades neuromusculares, tanto hereditarias como adquiridas, que afectan a algún componente de la unidad motora. Esta está formada por la motoneurona, la unión neuromuscular y las fibras musculares a las que inervan. Entendemos por unión neuromuscular la región donde tiene lugar la sinapsis entre el axón de una motoneurona (presináptico) y las fibras musculares (postsináptico). Por todo ello, los trastornos de la unión neuromuscular pueden ser causados por una alteración a nivel presináptico (por ejemplo, el botulismo o el síndrome de Eaton-Lambert) o a nivel postsináptico (por ejemplo, la miastenia gravis –MG–).

La MG es un trastorno autoinmune debido a la presencia de autoanticuerpos contra los receptores neuromusculares y otras proteínas a nivel postsináptico, ocasionando debilidad y fatigabilidad de los músculos estriados. Se trata de una enfermedad poco prevalente y con carácter crónico que ocasiona un gran impacto físico, mental y social en la persona. De esta forma, es necesario un abordaje multidisciplinar, integral y continuado con el objetivo de mejorar el estado clínico de los pacientes, mejorar la satisfacción, reducir el impacto sobre la calidad de vida y minimizar la discapacidad de las personas con MG. Actualmente ocasiona un gran impacto económico tanto por costes directos (visitas médicas, tratamientos farmacológicos e ingresos hospitalarios por exacerbaciones o crisis miasténicas) como indirectos (pensiones, ayudas económicas o bajas laborales).

Los usuarios de esta *Guía de Recomendaciones Prácticas* son las enfermeras que atienden a las personas afectadas con MG. Esta guía está compuesta por cinco bloques y nace como respuesta a la iniciativa de recoger la evidencia científica actualizada sobre los cuidados basados en las necesidades reales o potenciales de las personas.

El capítulo 1 se centra en los aspectos clínicos de la MG, donde se describe la fisiopatología, la epidemiología, las características clínicas, la clasificación, el diagnóstico, el tratamiento, las complicaciones y el pronóstico. En el capítulo 2 encontramos el rol de la enfermera en el cuidado de la persona con esta enfermedad, garantizando la continuidad de los cuidados en diferentes niveles asistenciales (Atención Primaria, Atención Hospitalaria, Hospital de Día, Atención a Domicilio y Centro Sociosanitario). En el capítulo 3 se describe el abordaje de los cuidados enfermeros integrales en la persona con MG en base a los patrones funcionales de Marjory Gordon. En el capítulo 4 se proporciona una explicación de los instrumentos de seguimiento y evaluación específicos para ser administrados por los profesionales sanitarios. Por último, en el capítulo 5 se recopilan los recursos de información para los profesionales sanitarios y las personas afectadas con MG.

El objetivo de esta *Guía de Recomendaciones Prácticas* para las enfermeras es establecer estrategias y recomendaciones basadas en la evidencia científica en relación a los cuidados proporcionados para mejorar la calidad de vida de las personas diagnosticadas de MG. De esta manera, se pretende proveer a las personas diagnosticadas de una mejora en la continuidad asistencial, educándoles sobre la autogestión de la enfermedad, los estilos de vida saludables y el manejo del régimen terapéutico, obteniendo como resultado un aumento del grado de satisfacción, del control de la enfermedad y de la percepción de la salud de las personas diagnosticadas.

1 Aspectos clínicos

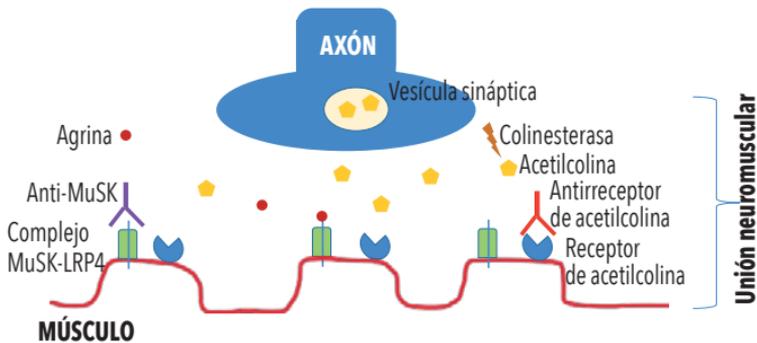
9

Íñigo Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada
Unidad de Enfermedades Neuromusculares. UGC Neurología
y Neurofisiología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío.
Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS). Sevilla

Fisiopatología

La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune heterogénea, mediada por inmunoglobulinas de tipo G, que afecta a los músculos estriados (cuya diana de acción es la unión neuromuscular). La base fisiopatológica común a los distintos tipos de MG es la presencia de autoanticuerpos (inmunoglobulinas tipo IgG) dirigidos contra antígenos localizados en la membrana postsináptica de la unión neuromuscular (figura 1).

FIGURA 1. FISIOPATOLOGÍA DE LA MIASTENIA GRAVIS



Los receptores de acetilcolina y MuSK se expresan en la superficie del músculo. La unión de agrina al complejo LRP4-MuSK activa la agregación de los receptores de acetilcolina. La unión de acetilcolina a su receptor provoca la despolarización de la membrana muscular, generando un potencial de acción y la contracción del músculo. La acetilcolina se almacena en vesículas en el terminal nervioso y se libera a la sinapsis por exocitosis. La colinesterasa degrada la acetilcolina eliminándola del espacio sináptico. Los autoanticuerpos antirreceptores de acetilcolina bloquean el receptor de acetilcolina. Los anti-MuSK o LRP4 bloquean el complejo LRP4-MuSK, impidiendo el funcionamiento correcto del receptor de acetilcolina.

Fuente: elaboración propia.

Más del 80 % de los pacientes con MG presentan anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (anti-RACH). Otros anticuerpos menos frecuentes son los dirigidos contra la tirosina quinasa muscular (anti-MuSK) y anti-LRP4. La etiología exacta se desconoce. Los mecanismos etiopatogénicos se relacionan con alteraciones del sistema inmune, una base genética predisponente, un contexto hormonal determinado y factores ambientales. Además, el timo participa en la patogenia de la MG asociada a anti-RACH, como lo demuestra el efecto favorable de la timectomía y la presencia de alteraciones histológicas del timo en estos pacientes¹⁻⁴.

Epidemiología

Es una enfermedad rara. Su prevalencia en España se estima entre 2,6 y 3,3 casos por 10.000 habitantes. Clásicamente se consideró una enfermedad que afecta preferentemente a mujeres jóvenes; sin embargo, desde hace varias décadas se constata el aumento de incidencia en la población senil. Entre las mujeres existe un doble pico de incidencia, entre los 20 y 40 años y entre los 60 y 80 años. En los varones aumenta la incidencia a partir de los 60 años. Estos datos se deben en parte a una mejor precisión diagnóstica y al aumento de la supervivencia de la población⁵⁻⁷.

Características clínicas

El síntoma principal es la debilidad muscular que aparece o se agrava tras la actividad muscular repetida o mantenida (fatigabilidad). Existen músculos que se afectan con más frecuencia y en algunos pacientes de forma exclusiva. La otra característica de la MG es la fluctuación a lo largo del día. El paciente está bien por la mañana, pero tras la actividad durante el día aparece debilidad. La MG también puede agravarse o mejorar en diferentes épocas de la vida sin que se identifique una causa^{1-4, 8}. Diversos factores, como fármacos (tabla 1), infecciones, estrés emocional, em-

barazo, menstruación, cambios en la terapia farmacológica (como la reducción rápida de los corticoides), intervenciones quirúrgicas o recidivas del timoma, pueden provocar empeoramiento de un paciente con miastenia o incluso desencadenar los primeros síntomas.

TABLA 1. LISTADO DE FÁRMACOS QUE PUEDEN AGRAVAR UNA MIASTENIA GRAVIS

Fármaco	Riesgo de agravar la miastenia gravis	Comentarios
Toxina botulínica	Alto	Evitar
Inhibidores del punto de control inmunitario	Alto	Usar con extremo cuidado si no hay alternativa
Magnesio intravenoso	Alto	Actúa sobre la unión neuromuscular. Evitar
Penicilamina	Alto	Evitar
Teletromicina	Alto	Evitar
Aminoglucósidos	Moderado	Usar con precaución si no hay alternativas
Quinolonas	Probablemente moderado	Usar con precaución
Macrólidos	Probablemente moderado	Usar con precaución
Beta-bloqueantes	Bajo	Usar con precaución, sobre todo en crisis miasténica o en poscirugía
Cloroquina, hidroxicloroquina	Bajo	Usar con precaución
Interferón alfa	Bajo	Usar con precaución
Contraste yodado	Bajo	Usar con precaución. Basado en descripciones antiguas
Quinina	Bajo	Usar con precaución
Estatinas	Bajo	Usar con precaución
Anti-factor de necrosis tumoral	No aclarado	Usar con precaución

(Continúa)

(Continuación)

TABLA 1. LISTADO DE FÁRMACOS QUE PUEDEN AGRAVAR UNA MIASTENIA GRAVIS

Fármaco	Riesgo de agravar la miastenia gravis	Comentarios
Vacunas con virus vivos/atenuados		No afecta a la miastenia, sí contraindicadas en pacientes inmunodeprimidos

Actualmente no existe una lista completa con todos los fármacos que pueden agravar la miastenia gravis. Aquí aparecen algunos, pero no todos. Muchos fármacos se han relacionado con empeoramiento de la miastenia gravis. En la mayoría no hay contraindicación absoluta y la precaución se basa en descripción de casos aislados. Muchos de estos fármacos deben usarse, si están indicados, con una vigilancia adecuada y advertencia al paciente. Siempre se debe valorar el riesgo-beneficio de forma individual.

Fuente: elaboración propia, adaptada de las referencias 4 y 8.

La musculatura ocular se afecta en la mayoría de los pacientes con MG. El 60 % presenta ptosis palpebral y/o diplopía. Cuando ocurre de forma exclusiva, los pacientes se diagnostican de miastenia ocular (MO) y cuando se extiende a otros músculos (musculatura bulbar, musculatura axial o de extremidades, diafragma) hablamos de MG generalizada (MGG).

La ptosis palpebral suele ser asimétrica y empeora a lo largo del día en la mayoría de los casos, llegando en ocasiones a ocluir el ojo. La diplopía binocular es más frecuente por la tarde-noche y con frecuencia no se aprecia paresia oculomotora. La voz nasal y la fatigabilidad en la masticación son propias de la MG. Hay pacientes que presentan debilidad cervical marcada, con cabeza caída (*drop head*). La debilidad en miembros superiores es proximal, en hombros, con más frecuencia que en manos. La debilidad en miembros superiores es más frecuente que en miembros inferiores.

La gravedad de la MG viene determinada por la afectación de la musculatura respiratoria (diafragma, músculos intercostales). En estos casos, el paciente puede desarrollar una crisis miasténica y precisar ventilación mecánica. El fallo respiratorio suele acompañarse de disfagia de predo-

minio a líquidos que, a su vez, favorece broncoaspiraciones y agrava la situación respiratoria. De forma característica, los pacientes con MG, por la fatigabilidad de la musculatura respiratoria que usamos de forma continua, pasan de una situación respiratoria aparentemente estable a una insuficiencia respiratoria grave que se establece sin previo aviso.

Entre el 50-80 % de los pacientes con MG refieren falta de energía, cansancio y agotamiento, incluso con una exploración dirigida para signos miasténicos normal o mínimamente alterada. Esta fatiga es multifactorial y, en ausencia de síntomas y/o signos miasténicos, no mejorará aumentando el tratamiento inmunosupresor o inmunomodulador.

Los pacientes con anti-MuSK tienen un perfil clínico característico. Un 30 % tiene ptosis y diplopía. El inicio de los síntomas es bulbar en más del 40 % de los pacientes, con debilidad facial, faríngea y lingual y riesgo de afectación respiratoria y debilidad cervical. La fluctuación a lo largo del día no es característica en este subgrupo de pacientes. Pueden desarrollar atrofia muscular.

Clasificación

La MG es una enfermedad heterogénea, por lo que la clasificación en subgrupos nos permite no solo agrupar de forma sistemática a los pacientes según sus características, sino también establecer un pronóstico y elegir el tratamiento más adecuado en cada caso^{2,4}.

La clasificación de los subgrupos de MG se basa en las características clínicas e inmunológicas (presencia de anticuerpos específicos), la histología del timo (normal, hiperplásico o timoma) y la edad de inicio (tabla 2). Además, existe una clasificación clínica de la Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) que categoriza la situación clínica del paciente en un momento determinado de su enfermedad (ver capítulo 4).

TABLA 2. CLASIFICACIÓN DE LOS SUBGRUPOS DE LA MIASTENIA GRAVIS

Según la edad de inicio	De inicio precoz o <i>early-onset myasthenia gravis</i> (EOMG)
	De inicio tardío o <i>late-onset myasthenia gravis</i> (LOMG)
Según el perfil de anticuerpos	Anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (anti-RACH)
	Anticuerpos contra el receptor de tirosina quinasa específico del músculo (MuSK)
	Anticuerpos anti-LRP4
	Seronegativa
Según la histología del timo	Timoma
	Hiperplasia del timo
	Normal
Según la localización de la enfermedad	Ocular (MGO)
	Generalizada (MGG)

Fuente: elaboración propia.

MIASTENIA GRAVIS CON ANTI-RACH

De inicio precoz

En este subgrupo, los primeros síntomas aparecen antes de los 50 años. Pueden presentar hiperplasia folicular del timo, aunque este dato no es constante. Es más frecuente en mujeres, en una proporción 3:1. Se asocia a factores genéticos que predisponen a enfermedades autoinmunes y a haplotipos determinados. Entre los antecedentes familiares hay una elevada incidencia de enfermedades autoinmunes. Tienen una respuesta favorable a la timectomía.

De inicio tardío

Los síntomas aparecen después de los 50 años de edad. Es rara la presencia de hiperplasia del timo. Hay un leve predominio en varones. No responden a timectomía por regla general.

MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A TIMOMA

Un 10-15 % de los pacientes con MG tienen timoma. Estos pacientes con timoma tienen una MGG con anticuerpos anti-

RACH. Hasta un 30 % de todos los pacientes con timoma desarrollan MG y un porcentaje mayor tienen anti-RACH sin manifestaciones clínicas. La timectomía está indicada en todos los pacientes con timoma.

MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A ANTI-MUSK

El 1-4 % de los pacientes con MG tienen anticuerpos anti-MuSK. Es raro que coexistan con anti-RACH. No se presenta en niños ni en edad avanzada. Tiene unas características clínicas específicas comentadas anteriormente. No se asocia a alteraciones del timo y no responden a la timectomía.

MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A ANTI-LRP4

No está comercializada su determinación y no se usa de forma rutinaria en práctica clínica. Se ha descrito su presencia en un 2-27 % de los pacientes. El 20 % solo tiene manifestaciones oculares. Predomina en mujeres. No asocia alteraciones del timo y la afectación respiratoria es rara.

MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA SERONEGATIVA

Es un grupo heterogéneo. Entre el 20-50 % de estos pacientes deberían clasificarse en subgrupos de MG seropositiva porque tienen anticuerpos con potencial patogénico que, por tener baja afinidad o baja concentración plasmática, no se detectan con las técnicas habituales. Se pueden detectar otros anticuerpos no patogénicos.

MIASTENIA OCULAR

Supone un 15 % de los pacientes con MG. Solo tienen síntomas oculares (diplopía, ptosis palpebral). La mitad de los pacientes tienen anti-RACH. Un porcentaje de estos pacientes pueden desarrollar MGG, sobre todo en los primeros 2-3 años.

MIASTENIA ASOCIADA A INHIBIDORES DEL PUNTO DE CONTROL INMUNITARIO

Los inhibidores del punto de control inmunitario (*checkpoint inhibitors*) en pacientes con cáncer, al mismo tiempo que es-

timulan la inmunidad contra las células neoplásicas, pueden favorecer la autoinmunidad indeseable contra antígenos del organismo. Un 3 % de pacientes presentará una alteración neurológica, siendo más frecuente la afectación del sistema nervioso periférico. Estos fármacos pueden desencadenar una miastenia *de novo* o desenmascarar una miastenia latente. Se puede solapar con miositis y/o miocarditis. La miastenia ocular aislada es rara. Un porcentaje elevado tiene anti-RACH. Hasta un 50 % puede desarrollar crisis miasténica. El tratamiento consiste en la interrupción del fármaco y el inicio de corticoides, inmunoglobulinas o recambios plasmáticos e inmunosupresores.

Diagnóstico

La anamnesis y la exploración física son la base del diagnóstico de MG¹⁻⁴. El resultado de las pruebas complementarias debe interpretarse en un contexto clínico congruente con el diagnóstico de MG.

El diagnóstico es fácil en presencia de autoanticuerpos específicos. En casos seronegativos, la anamnesis, la exploración clínica y neurofisiológica y la respuesta a anticolinérgicos pueden dar el diagnóstico con certeza.

ANAMNESIS

Indagaremos sobre los síntomas más frecuentes en MG: visión doble, caída de párpados, voz nasal, claudicación de la masticación, disfagia a líquidos, debilidad proximal en miembros superiores. Preguntaremos por la fluctuación de los síntomas a lo largo del día y de un día a otro y su relación con la actividad física repetida o mantenida. Hay pacientes que no siguen la “lógica” de la fatigabilidad y los síntomas predominan en las primeras horas del día.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración intentaremos poner de relieve la fatigabilidad de la musculatura afectada mediante la repetición de

movimientos o el mantenimiento de una posición (tabla 3). También se puede realizar el test del hielo, que tiene una alta sensibilidad y especificidad; consiste en colocar un cubo de hielo (dentro de un guante quirúrgico) sobre el párpado afecto durante 2 minutos y observar si mejora o revierte la ptosis palpebral.

TABLA 3. EXPLORACIÓN FÍSICA EN PACIENTES CON SOSPECHA DE MIASTENIA GRAVIS

Maniobras de fatigabilidad muscular	Manifestación
Mantener la mirada lateral en un ángulo de 45° o bien en la supravisión (normalmente se le pide que mantenga la mirada en esa posición durante 1 minuto)	Diplopía por la debilidad de la musculatura extraocular
Mantener la mirada en supravisión	Ptosis palpebral frecuentemente asimétrica
Contar en voz alta (por ejemplo, hasta 50 o 100)	Voz nasal, disartria o disfonía
Mediante palmadas repetidas por encima de la cabeza	Fatigabilidad proximal en miembros superiores. El paciente con MG no podrá lograr el número de repeticiones pedidas (por ejemplo, 20) o bien presentará paresia tras la repetición
Sostener los brazos extendidos durante 4 minutos	Fatigabilidad proximal en miembros superiores
Flexiones cervicales repetidas o mantenimiento de la flexión cervical contra gravedad	Debilidad y fatigabilidad de la musculatura cervical, voz nasal, disartria, disfonía o disfagia
Mediante sentadillas o manteniendo una elevación de 45° desde el decúbito	Debilidad y fatigabilidad de los miembros inferiores a nivel proximal

Fuente: elaboración propia.

Observaremos si existe ortopnea al colocar al paciente en decúbito, así como el uso de la musculatura respiratoria accesoria. Se puede realizar el test de respiración única (ver apartado siguiente, "Complicaciones").

AUTOANTICUERPOS

La determinación de anticuerpos específicos (anti-RACH, anti-MuSk, anti-LRP4) en sangre es diagnóstica de MG en presencia de clínica congruente.

PRUEBAS NEUROFISIOLÓGICAS

La estimulación repetitiva muestra un decremento de la amplitud de los potenciales motores. La alteración en la electromiografía de fibra única es más sensible, pero menos específica que la estimulación repetitiva.

TIMOMA

En todo paciente con MG se debe descartar timoma mediante resonancia o tomografía axial computarizada (TAC) de tórax. También en pacientes con MO, ya que no podemos descartar que algunos de estos desarrollen una MGG.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial incluye miopatías, fundamentalmente aquellas que afectan a la musculatura oculomotora (miopatía mitocondrial, distrofia oculofaríngea, distrofia miotónica, miopatía orbitaria). Si hay afectación ocular simétrica, anticuerpos negativos y resistencia al tratamiento, podemos pensar en síndromes miasténicos congénitos. Una ptosis palpebral aislada puede deberse a una dehiscencia o desinserción de la aponeurosis del elevador, que es más frecuente en la edad avanzada.

Cuando la presentación es subaguda, algunos pacientes se han diagnosticado erróneamente de ictus o síndrome de Miller-Fisher. La presencia de atrofia muscular y fasciculaciones (incluyendo la lengua) en pacientes con anti-MuSK puede confundirnos con una enfermedad de neurona motora. Aspectos clínicos (disautonomía, debilidad proximal en miembros inferiores, arreflexia) y el estudio neurofisiológico permiten distinguir al síndrome miasteniforme de Eaton-Lambert.

Complicaciones

La situación de mayor gravedad en el paciente con MG es el fracaso de la musculatura respiratoria (el diafragma es el principal músculo inspiratorio)^{9, 10}. Cuando esto implica la indicación de ventilación mecánica, hablamos de **crisis miasténica**, y ocurre en el 15-20 % de los pacientes. Al contrario que los pacientes con patología cardiorrespiratoria, los pacientes con MG pueden dar una impresión clínica aceptable aun cuando su función respiratoria esté ya gravemente comprometida. El síntoma principal es la dificultad respiratoria en decúbito u ortopnea. En la exploración podemos observar el uso de musculatura accesoria y respiración abdominal paradójica (hundimiento de la pared abdominal durante la inspiración). El paciente puede mostrar inquietud, sudoración, somnolencia y confusión.

En el **test de respiración única** se le pide al paciente que cuente en voz alta de forma consecutiva tras una única inspiración profunda, sin volver a tomar aire. El resultado es patológico si el paciente no llega a contar 20; contar menos de 15 sugiere afectación grave de la capacidad vital. En estos pacientes, la gasometría arterial o la pulsioximetría, aunque deban realizarse, no se alteran hasta fases avanzadas y, por tanto, su normalidad no excluye debilidad diafragmática ni refleja la gravedad del paciente. La medición de la capacidad vital pulmonar basal y en decúbito es la prueba de elección. La caída de un 20 % en decúbito indica debilidad del diafragma.

Otra situación clínica es el agravamiento o exacerbación de la clínica miasténica, que puede ser grave, incluyendo clínica bulbar, pero que no requiere ventilación mecánica. Estos pacientes presentan una exacerbación de la MG, pero no una crisis miasténica.

Tratamiento farmacológico^{1-4, 11, 12}

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

Los inhibidores de la colinesterasa evitan la eliminación de acetilcolina de la sinapsis. Se usa la piridostigmina 60 mg

en una dosis variable según la respuesta y los efectos secundarios. En la mayoría de los pacientes se necesita un tratamiento inmunosupresor a largo plazo.

Sus efectos secundarios más frecuentes son: calambres musculares, aumento de secreciones respiratorias, diarrea, dolor abdominal.

CORTICOIDES

La prednisona vía oral es el tratamiento de primera línea en los pacientes con MG que no se controlan con piridostigmina. Es posible un empeoramiento en la primera semana del tratamiento si se inicia a dosis elevadas, por lo que, si el paciente es ambulatorio, se iniciará con dosis crecientes, según respuesta, hasta 20-60 mg/día. La mayoría de los pacientes necesitarán un tratamiento a medio o largo plazo, por lo que la aparición de efectos secundarios por corticoides y la existencia de comorbilidades limitan su uso.

Los efectos secundarios son conocidos: aumento de peso, miopatía esteroidea, hiperglucemia, osteoporosis, hipertensión arterial, insomnio, úlcera gástrica, trastorno del ánimo, opacidad corneal.

INMUNOSUPRESORES NO ESTEROIDEOS

El uso de inmunosupresores no esteroideos (ISNE) nos permite reducir o incluso suspender la dosis de corticoides (ahorradores de corticoides). Se utilizan azatioprina, micofenolato, ciclosporina, tacrolimus y ciclofosfamida (su uso está restringido a pacientes farmacorresistentes). Azatioprina y ciclosporina han demostrado su eficacia como tratamiento adyuvante a corticoides en ensayos aleatorizados. La eficacia de micofenolato se basa en estudios retrospectivos. El uso del resto de fármacos se sustenta en estudios no controlados con placebo.

Uno de los problemas de los ISNE es que no son eficaces hasta unos meses después de iniciar el tratamiento (1-6 meses con tacrolimus, 6-18 meses con azatioprina), por lo que en pa-

cientes con afectación moderada o grave el tratamiento debe complementarse con terapias de acción más rápida.

Por su toxicidad hematológica, hepática o renal requieren controles analíticos periódicos. A largo plazo incrementan el riesgo de neoplasias de piel, hematológicas y de tumores sólidos.

INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS Y RECAMBIOS PLASMÁTICOS

Ambos tratamientos pueden usarse como tratamiento a corto plazo en pacientes con MG moderada o grave y crisis miasténica. Por su rapidez de acción, sirven como terapia puente hasta que otros fármacos con acción más lenta logren su efecto. La dosis de inmunoglobulinas intravenosas es 2 g/kg en 5 días. Se administran 5-6 sesiones de recambios plasmáticos, una sesión cada 48 horas. Su uso como tratamiento de mantenimiento es infrecuente y se reserva a pacientes farmacorresistentes al resto de terapias.

RITUXIMAB

Es un anticuerpo monoclonal anti-CD20. Ha demostrado ser muy eficaz en pacientes con anti-MuSK. Aunque no se ha demostrado la misma eficacia en MG con anti-RACH, se utiliza en casos farmacorresistentes.

INHIBIDORES DE FcRn

▼Efgartigimod es el primer inhibidor de FcRn (receptor neonatal para el Fc) autorizado como complemento de la terapia estándar de la MGG con anticuerpos anti-RACH. Se administra en ciclos que, dependiendo de su formulación, consisten en una dosis semanal de 10 mg/kg, durante 4 semanas, en su formulación IV; o en una dosis semanal de 1.000 mg, durante 4 semanas, en su formulación SC. Los ciclos de tratamiento siguientes se deben administrar según dicte la evaluación clí-

▼Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.

nica. En el programa de desarrollo clínico, el momento más temprano para iniciar un ciclo de tratamiento siguiente fue 7 semanas a partir de la perfusión inicial del ciclo anterior. No se ha establecido la seguridad en caso de iniciar los ciclos siguientes antes de 7 semanas a partir del inicio del ciclo de tratamiento anterior^{13, 14}. Ha demostrado eficacia y seguridad en el ensayo aleatorizado fase III ADAPT, con mejoras frente a placebo en las escalas MG-ADL (*Myasthenia Gravis Activities of Daily Living*) y QMG (*Quantitative Myasthenia Gravis*) en una magnitud considerada clínicamente relevante, y un perfil de seguridad favorable. Se encuentra financiado por el Sistema Nacional de Salud^{11, 15}.

INHIBIDORES DEL COMPLEMENTO

▼Ravulizumab es una versión mejorada de eculizumab, con una vida media más larga, que permite infusiones intravenosas cada 8 semanas. Está autorizado como tratamiento complementario en pacientes con MGG en la que otros tratamientos disponibles no sean adecuados. Su eficacia y seguridad se probaron en un ensayo aleatorizado de fase III. Se encuentra financiado por el Sistema Nacional de Salud.

Los pacientes que se traten con fármacos anticomplemento deben vacunarse contra meningococo al menos 15 días antes. También es recomendable administrar la vacuna contra el *Haemophilus influenzae* tipo B en todos los pacientes que reciban el fármaco independientemente de la vacunación anterior¹⁶.

TRATAMIENTO DE LA CRISIS MIASTÉNICA

Por definición, los pacientes con crisis miasténica requieren ventilación mecánica no invasiva o invasiva (intubación oro-traqueal) e ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos. El tratamiento consiste en inmunoglobulinas intravenosas o sesiones de recambios plasmáticos. Su efecto terapéuti-

▼Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.

co aparece tras varios días. Normalmente se intensificará el tratamiento inmunosupresor basal para que el paciente esté protegido una vez que el efecto de inmunoglobulinas o recambios plasmáticos se diluya. La tos ineficaz, la dificultad en el aclaramiento de secreciones y la debilidad cervical son predictores de fracaso en la extubación.

FUTUROS TRATAMIENTOS

Existen nuevos tratamientos aún no aprobados y otros en fase de investigación, con diferentes dianas y diferentes vías de administración¹⁷:

- **Fármacos pendientes de aprobación***:
 - ▼Rozanolixizumab: es un anti-FcRn, vía subcutánea.
 - ▼Zilucoplan: es un inhibidor de complemento (C5 y C5b), vía subcutánea.
- **Fármacos en fase de investigación**:
 - Antimonoclonales contra células B: inebilizumab (anti- CD19), vía intravenosa.
 - Inhibidores de complemento: pozelimab (+ cemdisiran) (anti-C5).
 - Inhibidores de FcRn: nipocalimab, vía intravenosa; batoclimab, vía subcutánea.

Pronóstico

Los pacientes con MG tienen, en general, un buen pronóstico y en la actualidad no ven reducida su esperanza de vida^{3, 18-20}. Sin embargo, la mayoría necesitará un tratamiento farmacológico a largo plazo. Solo un 10-15 % logrará una remisión completa, pudiendo interrumpir el tratamiento.

*Indicados por la EMA pero actualmente no financiados por el Sistema Nacional de Salud.

▼Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.

La clínica fluctúa a lo largo del tiempo con remisiones y exacerbaciones. No es habitual una progresión mantenida hacia el empeoramiento. Alrededor de un 20 % de los pacientes sufren una crisis miasténica, normalmente en los primeros años de enfermedad. Entre un 8 y 15 % (según diferentes estudios) de los pacientes no se controlan con el tratamiento y se consideran farmacorresistentes. En base a un consenso de expertos¹⁹ se definen como pacientes farmacorresistentes aquellos con síntomas incapacitantes cuyo estatus en la escala MGFA-PIS (*Myasthenia Gravis Foundation of America-Post-Intervention Status*) no se modifica o empeora tras el tratamiento con corticoides y al menos otros dos inmunosupresores, usados en dosis y durante un tiempo adecuados, o presentan efectos secundarios graves e inaceptables.

Los pacientes con MO pueden desarrollar una MGG. Los estudios al respecto son muy heterogéneos, por lo que es difícil obtener conclusiones. El porcentaje de pacientes con MO que desarrollan una MGG varía del 11 al 84 % entre los diferentes estudios. De los pacientes con MO que desarrollan una MGG, solo un 3-10 % lo hará más de 3 años después del inicio de los síntomas oculares.

Puntos clave

- La MG es una enfermedad poco frecuente mediada por inmunoglobulinas de tipo G dirigidas contra antígenos localizados en la membrana postsináptica de la unión neuromuscular. Se caracteriza por causar fatigabilidad y debilidad muscular en los músculos estriados, pudiendo ocasionar signos y síntomas como ptosis, diplopía, disfagia, voz nasal, disnea, entre otros.
- El diagnóstico de la MG se realiza fundamentalmente con la anamnesis y la exploración física, determinando la presencia de fatigabilidad y debilidad muscular, además de presentar uno o varios: anticuerpos patogénicos positivos, alteración de la transmisión neuromuscular o mejoría clínica tras la administración de inhibidores de la acetilcolinesterasa.

- La MG es una enfermedad heterogénea y de carácter crónico. Aunque el pronóstico es en general bueno, la mayoría de los pacientes precisarán tratamiento a largo plazo y sobre un 15 % no se controlará de forma adecuada con el tratamiento.
- La mayoría de los tratamientos y la forma de administrarlos no están respaldados por un alto nivel de evidencia y se basan en estudios retrospectivos, no controlados u opinión de expertos.
- La complicación más grave y potencial causa de mortalidad es la crisis miasténica. Es fundamental identificar los signos y síntomas que predicen esta situación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gilhus NE. Myasthenia gravis and congenital myasthenic syndromes. En: Younger DS (ed.). *Motor System Disorders, Part I: Normal Physiology and Function and Neuromuscular Disorders. Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 195 (3rd series). 2023:635-52.
2. Gilhus NE, Verschuuren JJ. Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies. *Lancet Neurol.* 2015;14(10):1023-36.
3. Kaminski HJ, Kusner LL (eds.). *Myasthenia Gravis and Related Disorders*. 3rd ed. En: Tarsy D (series ed.). *Current Clinical Neurology*. Humana Press. 2018.
4. Hehir MK 2nd, Li Y. Diagnosis and management of myasthenia gravis. *Continuum (Minneapolis)*. 2022;28(6):1615-42.
5. Aragonès JM, Altimiras J, Roura P, Alonso F, Bufill E, Munmany A, et al. Prevalencia de la miastenia gravis en la comarca de Osona (Barcelona, Cataluña). *Neurología.* 2017;32(1):1-5.
6. García Estévez DA, López Díaz, Pardo Parrado G, Pérez Lorenzo G, Sabbagh Casado NA, Ozaita Arteché G, et al. Epidemiología de la miastenia gravis en la provincia de Ourense (Galicia, noroeste de España). *Neurología.* 2023;38(2):75-81.
7. García Estévez DA, Fraga Bau A, García Sobrino T, Mederer-Hengstl S, Pado-Fernández J. Epidemiología de la miastenia grave en la península ibérica y Latinoamérica. *Rev Neurol.* 2023;76(2):59-68.
8. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, Benatar M, Cea G, Evoli A, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology.* 2021;96(3):114-22.

9. Claytor B, Cho SM, Li Y. Myasthenic crisis. *Muscle Nerve*. 2023;68(1):8-19.
10. Dishnica N, Vuog A, Xiong L, Tan S, Kovoor J, Gupta A, et al. Single count breath test for the evaluation of respiratory function in myasthenia gravis: a systematic review. *J Neurol Sci*. 2023;112:58-63.
11. Howard JF, Bril V, Vu T, Karam C, Peric S, Margania T, et al. Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalized myasthenia gravis (ADAPT): a multicenter, randomized, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet Neurol*. 2021;20(7):526-36.
12. Vu T, Meisel A, Mantegazza R, Annane D, Katsuno M, Aguzzi R, et al. Terminal complement inhibitor ravulizumab in generalized myasthenia gravis. *NEJM Evid*. 2022;1(5):EVIDoa2100066.
13. Agencia Española de medicamentos y Productos Sanitarios. Ficha técnica de Vyvgart® (efgartigimod alfa) 20 mg/ml concentrado para solución para perfusión. AEMPS. 2022. Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/dohtml/ft/1221674001/FT_1221674001.html.
14. Agencia Española de medicamentos y Productos Sanitarios. Ficha técnica de Vyvgart® (efgartigimod alfa) 1.000 mg solución inyectable. AEMPS. 2022. Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/dohtml/ft/1221674002/FT_1221674002.html.
15. Ministerio de Sanidad. BIFIMED: Buscador de la Información sobre la situación de financiación de los medicamentos. Nomenclátor de julio 2024. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/medicamentos.do?meto-do=verDetalle&cn=758197>.
16. Ministerio de Sanidad. Calendario de vacunación específica en personas adultas (≥ 18 años) con condiciones de riesgo. 2024. [Citado 17 de junio de 2024]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevencion/vacunaciones/calendario/docs/CalendarioVacunacion_GRadultos.pdf.
17. Vanoli F, Mantegazza R. Current drug treatment of myasthenia gravis. *Curr Opin Neurol*. 2023;36(5):410-5.
18. Fang CEH, Bokre D, Wong SH. Clinical characteristics associated with secondary generalization in patients with ocular myasthenia gravis. *Neurology*. 2023;101(16):e1594-e1605.
19. Cortés-Vicente E, Álvarez-Velasco R, Pla-Junca F, Rojas-García R, Paradás C, Sevilla T, et al. Drug-refractory myasthenia gravis: clinical characteristics, treatments, and outcome. *Ann Clin Transl Neurol*. 2022;9(2):122-31.
20. Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: executive summary. *Neurology*. 20016;87(4):419-25.

2 Rol de la enfermera

27

Guillermo Bargues Navarro*
y Mireia Larrosa Domínguez**

* *Doctorando en Enfermería, Dietista-Nutricionista. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE). Valencia*

** *Doctorada en Enfermería y Salud*

Introducción

La enfermera es un miembro activo y necesario en el abordaje de la miastenia gravis (MG) que, mediante el proceso de atención enfermera (valoración, diagnóstico, planificación, ejecución y evaluación), administra cuidados integrales en la persona y su entorno. Adicionalmente debe aplicar la práctica reflexiva y el pensamiento crítico experto, a la vez que emplea los principios científicos sustentados en la evidencia, la experiencia clínica y el conocimiento teórico para proporcionar cuidados basados en la excelencia. Las enfermeras identifican, gestionan y coordinan los recursos tanto materiales como humanos durante todo el proceso asistencial.

El impacto de la MG en la persona y su entorno debe valorarse de forma rutinaria por parte de la enfermera, fomentando aspectos positivos para la salud y promoviendo una correcta autogestión de la enfermedad. La capacidad de autogestión por parte de la persona afectada se ha asociado a una menor utilización de los recursos y una reducción del gasto sanitario¹, además de potenciar el rol activo de la persona afectada con la MG en el proceso, favoreciendo su autonomía en la toma de decisiones compartidas e incrementando la propia corresponsabilidad en el manejo de la enfermedad. Dada la complejidad de la MG, la enfermera debe fomentar una correcta adherencia terapéutica tanto en la adhesión a los tratamientos como en el seguimiento de un estilo de vida saludable manteni-

dos en el tiempo, con el objetivo de reducir la morbilidad asociada y aumentar la calidad de vida.

Dos conceptos claves que centran la práctica clínica diaria son:

- **Promoción de la salud:** entendida como el proceso de capacitación de la persona para incrementar el control de sus determinantes de salud.
- **Prevención de las enfermedades:** evitando su progresión y las consecuencias de su instauración².

Las enfermeras tienen un papel activo al ser profesionales sanitarios de referencia para la población, siendo necesario actualizar los conocimientos para ofrecer un estándar de cuidados óptimos. También deben garantizar un abordaje multi e interdisciplinar mediante la continuidad de los cuidados en los diferentes niveles asistenciales (Atención Primaria, Atención Hospitalaria, Hospital de Día, Atención a Domicilio y Centro Sociosanitario).

Es importante que realicen educación sanitaria, aportando información y formación sobre los aspectos de la enfermedad, los tratamientos farmacológicos y la autoadministración de escalas validadas para la monitorización de los signos y síntomas, a la vez que proporcionan fuentes de información veraces que permitan empoderar a la persona.

En cuanto al estado de salud de las personas con MG, es necesario prestar especial atención a la instauración de comorbilidades que pueden llegar a desarrollar como consecuencia directa o indirecta de su estado de salud. Se ha observado un estilo de vida sedentario entre las personas con MG, ya que el ejercicio físico puede aumentar la debilidad y la fatigabilidad muscular^{3, 4}, una mayor presencia de enfermedades con riesgo cardiovascular en comparación con la población general, como la diabetes mellitus, la hipertensión arterial o la dislipemia⁵, y la presencia de enfermedades asociadas a los fármacos para tratar la enfermedad, como la osteoporosis⁶. Por ello, es una tarea imprescindible prevenirlas o minimi-

zarlas a través del asesoramiento, la detección en la consulta, así como el control de su progreso una vez ya establecidas.

La enfermera de práctica avanzada en el ámbito de las enfermedades neuromusculares

El Consejo Internacional de Enfermeras definió enfermera de práctica avanzada (EPA) como “una enfermera generalista o especializada que ha adquirido, mediante formación de grado adicional (mínimo un título de maestría), la base de conocimiento experto, habilidades para la toma de decisiones complejas y competencias clínicas para la práctica avanzada de la enfermería cuyas características están modeladas por el contexto en el que se acredita para ejercer”⁷. El Royal College of Nursing reconoció los cuatro pilares de la EPA: la práctica clínica avanzada, la gestión y el liderazgo, la educación y la investigación⁸.

LA PRÁCTICA CLÍNICA AVANZADA

- Realizar la anamnesis y la exploración neurológica funcional, además de administrar instrumentos específicos y genéricos para la valoración de la persona con una enfermedad neuromuscular.
- Realizar o colaborar con otros profesionales de la salud en la determinación de pruebas diagnósticas y/o terapéuticas.
- Valorar las necesidades reales o potenciales a nivel integral, planificar e implementar intervenciones complejas e individualizadas, así como evaluar los resultados de la actuación aplicada a la persona con enfermedad neuromuscular y su entorno, empleando el pensamiento crítico y las habilidades analíticas.
- Fomentar la toma de decisiones compartidas, respetando los principios éticos, para facilitar el empoderamiento y la autonomía de la persona con enfermedad neuromuscular.

- Fomentar la relación terapéutica mediante el uso de habilidades comunicativas avanzadas.

LA GESTIÓN Y EL LIDERAZGO

- Gestionar y optimizar los recursos humanos y materiales disponibles según las necesidades específicas de la persona con enfermedad neuromuscular.
- Garantizar la continuidad asistencial y la coordinación entre diferentes niveles asistenciales.
- Identificar áreas de mejora en el Servicio de Neurología y proponer acciones consecuentes.
- Promover y facilitar el trabajo multi e interdisciplinar.

LA EDUCACIÓN

- Proporcionar educación sanitaria a las personas afectadas por una enfermedad neuromuscular y su entorno.
- Diseñar, impartir y evaluar programas educativos destinados a personas afectadas por una enfermedad neuromuscular y/o su entorno.
- Colaborar en la formación de alumnos de pregrado y posgrado para desarrollar conocimientos y habilidades en relación a las enfermedades neuromusculares.
- Elaborar material didáctico y proporcionar recursos educativos sobre el abordaje de la enfermedad neuromuscular específica.

LA INVESTIGACIÓN

- Identificar y aplicar la evidencia científica actualizada en relación al abordaje de los cuidados en la persona con enfermedad neuromuscular y su entorno.
- Desarrollar protocolos y directrices sobre los cuidados en la persona con enfermedad neuromuscular.

- Participar en auditorías y en la evaluación del Servicio de Neurología.
- Coordinar o colaborar en el diseño, el desarrollo, el análisis y la interpretación de estudios científicos focalizados en la persona con enfermedad neuromuscular y/o su entorno.
- Transferir el conocimiento enfermero en relación al abordaje de las enfermedades neuromusculares en jornadas y congresos científicos, y realizar publicaciones científicas.

Puntos clave

- La enfermera adquiere una posición relevante en el abordaje de los cuidados de la persona con MG, identificándose como una profesional de referencia para la persona afectada y su entorno.
- La práctica clínica diaria de las enfermeras debe basarse en la promoción de la salud y la prevención de comorbilidades, además de promover la educación sanitaria y la continuidad asistencial, fomentando la autogestión de la enfermedad.
- Los pilares de la EPA en enfermedad neuromuscular son: la práctica clínica avanzada, la gestión y el liderazgo, la educación y la investigación.

BIBLIOGRAFÍA

1. World Health Organization. Health Promotion Glossary of Terms 2021. Disponible en: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240038349>.
2. Barker I, Steventon A, Williamson R, Deeny SR. Self-management capability in patients with long-term conditions is associated with reduced healthcare utilisation across a whole health economy: cross-sectional analysis of electronic health records. *BMJ Qual Saf.* 2018;27(12):989-99.

3. Alsop T, Williams K, Gomersall S. Physical Activity and Sedentary Behaviour in People with Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study. *J Neuromuscul Dis.* 2022;9(1):137-46.
4. Birnbaum S, Bachasson D, Sharshar T, Porcher R, Hogrel JY, Portero P. Free-Living Physical Activity and Sedentary Behaviour in Autoimmune Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study. *J Neuromuscul Dis.* 2021;8(4):689-97.
5. Chu HT, Tseng CC, Liang CS, Yeh TC, Hu LY, Yang AC, et al. Risk of Depressive Disorders Following Myasthenia Gravis: A Nationwide Population-Based Retrospective Cohort Study. *Front Psychiatry.* 2019;10:481.
6. Safipour Z, Van der Zanden R, Van den Bergh J, Janssen P, Vestergaard P, De Vries F, et al. The use of oral glucocorticoids and the risk of major osteoporotic fracture in patients with myasthenia gravis. *Osteoporos Int.* 2022;33(3):649-58.
7. Consejo Internacional de Enfermeras. Directrices de enfermería de práctica avanzada. 2020. Disponible en: https://www.icn.ch/sites/default/files/2023-04/ICN_APN%20Report_ES_WEB.pdf.
8. Royal College of Nursing. Advanced Level Nursing Practice: Introduction. 2021. Disponible en: <https://www.rcn.org.uk/Professional-Development/publications/pub-006894>.

3 Abordaje de los cuidados enfermeros

33

Imanol Amayra Caro*, Guillermo Bargues Navarro**, Maddalen García-Sanchoyerto*** y Mireia Larrosa Domínguez****

* *Profesor titular de Neuropsicología. Dpto. de Psicología. Universidad de Deusto. Bilbao*

** *Doctorando en Enfermería, Dietista-Nutricionista. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE). Valencia*

*** *Equipo Neuroemotion de Enfermedades Neuromusculares y del Neurodesarrollo. Departamento de Psicología. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Deusto. Bilbao*

**** *Doctorada en Enfermería y Salud*

Este bloque se ha estructurado mediante los patrones funcionales de Marjory Gordon

Percepción y manejo de la salud

LOS HÁBITOS TÓXICOS

El consumo de tabaco es uno de los principales riesgos de desarrollar enfermedades cardiovasculares y respiratorias, así como que se ha asociado con diferentes tipos de neoplasias y enfermedades cardiovasculares. En relación con la MG, se ha informado de un mayor consumo de tabaco entre las personas afectadas en comparación con la población general^{1, 2}, y un limitado número de publicaciones con un bajo tamaño muestral han observado una asociación entre el tabaquismo y el desarrollo y empeoramiento de la enfermedad³⁻⁶, aunque se necesitan más estudios para esta asociación. Por otra parte, el consumo del alcohol se ha asociado con el desarrollo del accidente cerebrovascular hemorrágico y de algunas neoplasias.

Actualmente se desconoce si el consumo de alcohol es un factor de riesgo del desarrollo de la MG. Sin embargo, el con-

sumo habitual de alcohol puede alterar la biotransformación de los fármacos que se metabolizan en el hígado, ocasionando un aumento de la concentración sérica y, por consiguiente, un mayor riesgo de efectos adversos. En los casos detectados de consumo, la enfermera recomendará, de forma breve, sencilla y personalizada, el cese del consumo, informando de la influencia del tabaco y/o el alcohol en la MG.

LA ADHERENCIA FARMACOLÓGICA

La Organización Mundial de la Salud (OMS) definió la adherencia terapéutica como “el grado en el que la conducta de una persona sobre la toma de medicamentos, el seguimiento de una dieta o los cambios en el estilo de vida se corresponde con las recomendaciones acordadas con el profesional sanitario”⁷. Actualmente no disponemos de datos sobre la adhesión al tratamiento farmacológico de las personas con MG residentes en España, pero estudios realizados en otros países han sugerido una baja adherencia^{8,9}. Es necesario que la enfermera realice una valoración de la adherencia farmacológica mediante métodos directos e indirectos (tabla 1).

TABLA 1. MÉTODOS DIRECTOS E INDIRECTOS DE MEDICIÓN DE LA ADHERENCIA FARMACOLÓGICA

Métodos directos	Métodos indirectos
<ul style="list-style-type: none"> • Determinación de la concentración sérica del fármaco • Terapia directamente observada llevada a cabo por profesionales sanitarios, trabajadores sociales o familiares 	<ul style="list-style-type: none"> • Administración instrumentos validados: <i>4-item Morisky Medication Adherence Scale</i> (MMAS-4) o <i>8-item Morisky Medication Adherence Scale</i> (MMAS-8) • Recuento de la medicación sobrante • Análisis de los registros de dispensación de los fármacos

Fuente: elaboración propia, con información extraída de la referencia 10.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en¹¹:

- Vigilar, conjuntamente con el médico, la pauta posológica (por ejemplo, reduciendo el número de tomas diarias) o cambiar la formulación del fármaco (por ejemplo, cambiar un comprimido a una forma farmacéutica líquida oral en una persona con disfagia).
- Recomendar el uso de los sistemas de recordatorio de las tomas, con calendarios, alarmas en el móvil o haciendo uso de aplicaciones de teléfonos inteligentes.
- Recomendar el uso de pastilleros o sistemas personalizados de dosificación (SPD) que identifican mediante colores y pictogramas el día y la hora de la toma.
- Modificar el comportamiento de la persona mediante el empoderamiento y la autogestión de su propia enfermedad a través de la entrevista clínica motivacional.
- Aportar información oral y escrita sobre la enfermedad y el tratamiento farmacológico: ¿para qué sirve?, ¿cómo debo tomarlo?, ¿cuándo notaré el efecto?, ¿cuáles son los efectos secundarios?, ¿qué hacer si un día olvido tomarme la medicación?...
- Llevar a cabo sesiones grupales de personas con MG empleando el programa del paciente experto con el objetivo de promover la adherencia farmacológica y el autocuidado.

LAS INFECCIONES Y LA INMUNIZACIÓN

Una infección puede deteriorar los signos y los síntomas de la enfermedad, incluso puede desencadenar una crisis miasténica. En un estudio realizado en España, los autores observaron que la infección fue el factor más frecuente que causó un evento potencialmente mortal en las personas con MG con insuficiencia respiratoria y/o signos bulbares (disfagia)¹². Por todo ello, es importante aplicar técnicas asépticas e informar sobre las medidas para prevenir infecciones (evitar estar en contacto con personas enfermas o con sintomatología, ventilar con frecuencia los espacios cerrados, el lavado de manos, cubrir la nariz y la boca al estornudar...), el plan de actua-

ción ante la presencia de signos y síntomas de infección y el impacto de las vacunas en la MG.

Sobre la inmunización en la persona con MG:

- Se recomienda el uso de vacunas en las personas con MG, a pesar de que algunas vacunas, como la vacuna anti-SARS-CoV-2, puedan ocasionar en muy raras ocasiones exacerbaciones de la enfermedad, ya que los beneficios que aportan superan los riesgos potenciales de su administración¹³.
- Se recomienda evitar la administración de vacunas vivas atenuadas durante el tratamiento con inmunosupresores orales o anticuerpos monoclonales. Si el tratamiento no es urgente, se recomienda garantizar la inmunidad de la rubéola, el sarampión, la parotiditis y la varicela¹⁴.
- Las vacunas inactivadas no están contraindicadas, pero se debe evitar su administración durante una exacerbación aguda de la enfermedad^{14, 15}.
- Se recomienda la administración de la vacuna antigripal anual y la vacuna anti-SARS-CoV-2¹⁵. Además, la Sociedad Española de Medicina Preventiva recomienda a las personas con enfermedades neuromusculares graves la administración de la vacuna antineumocócica conjugada de 20-valente (VNC20). En caso de no estar disponible, se recomienda la pauta secuencial de la vacuna antineumocócica conjugada de 15-valente (VNC15) y la vacuna antineumocócica polisacárida 23-valente (VNP23)¹⁶. Por último, es necesario valorar la administración de la vacuna contra el Herpes zóster según las recomendaciones vigentes¹⁷.
- Consideraciones sobre tratamientos farmacológicos que sí precisan recibir una inmunización especial previa:
 - Se recomienda administrar la vacuna contra el meningococo de los serogrupos A, C, Y, W-135 y la vacuna contra el meningococo del serogrupo B al menos 2 semanas antes de empezar el tratamiento con fármacos dirigidos al complemento terminal C5 (eculizumab,

ravulizumab); en caso de iniciarlo antes, es necesario emplear profilaxis antibiótica. En estos casos, también es recomendable administrar la vacuna contra el *Haemophilus influenzae* tipo B en todos los pacientes que reciban el fármaco independientemente de la vacunación anterior^{17, 18}.

- Consideraciones sobre tratamientos farmacológicos que no precisan recibir una inmunización especial previa:
 - Dirigidos al receptor de los linfocitos B CD20 (rituximab): las vacunas vivas atenuadas no se recomiendan administrar durante el tratamiento y es necesario esperar hasta la recuperación de los valores de linfocitos B. La administración de las vacunas inactivadas durante el tratamiento puede ocasionar una menor respuesta inmunológica y debe completarse, como mínimo, 4 semanas antes del siguiente ciclo¹⁸.
 - Dirigidos al receptor neonatal para el Fc (FcRn) (efgartigimod): todas las vacunas se deben administrar según las directrices de inmunización. Se desconoce la seguridad de la inmunización con vacunas elaboradas con microbios vivos o con vacunas atenuadas y la respuesta a la inmunización con estas vacunas durante el tratamiento con efgartigimod alfa. En el caso de pacientes que estén en tratamiento con efgartigimod alfa, por lo general no se recomienda la vacunación con vacunas elaboradas con microbios vivos ni con vacunas atenuadas elaboradas con microbios vivos. Si es necesario administrar vacunas elaboradas con microbios vivos o vacunas atenuadas, estas se deben administrar al menos 4 semanas antes del tratamiento y al menos 2 semanas después de la última dosis de efgartigimod alfa. Si es necesario, se pueden administrar otras vacunas en cualquier momento durante el tratamiento con efgartigimod alfa¹⁸.

En referencia al uso de antibióticos en la persona con MG, se ha informado de casos de empeoramiento de los síntomas de la MG con la administración de telitromicina, fluoroquino-

lonas (incluidas la ciprofloxacina y la levofloxacina), macrólidos y aminoglucósidos¹⁵. Por todo ello, es necesario emplear estos fármacos con precaución y únicamente si no se dispone de un tratamiento alternativo, valorando individualmente la relación beneficio-riesgo de su uso.

LA SEGURIDAD Y LAS CAÍDAS

La debilidad y la fatigabilidad muscular tienen un impacto en el funcionamiento físico de la persona, pudiendo ocasionar un deterioro de la motricidad gruesa, la motricidad fina, el deterioro del equilibrio, la dificultad para realizar las actividades de la vida diaria e instrumentales¹⁹. Esta debilidad muscular de las extremidades, juntamente con los problemas de visión presentes en las personas con miastenia, son factores de riesgo de padecer caídas y, por consiguiente, lesiones derivadas, como las fracturas. No obstante, no se ha observado un aumento de las tasas de fracturas en las personas con MG en comparación con la población general²⁰.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en:

- Valorar el riesgo a partir de la historia de caída previa (frecuencia, contexto y factores de riesgo que contribuyeron en la caída) y observar y/o preguntar sobre las dificultades en la deambulación, el equilibrio y la movilidad²¹.
- Impartir formación a la persona con MG y su familia, si procede, sobre seguridad y caídas:
 - La prevención de las caídas. Ejemplo: el uso de calzados antideslizantes y con buena sujeción, evitando aquellos con un tacón alto (más de 2,5 centímetros).
 - Las adaptaciones del entorno físico para prevenir las caídas: suelo apropiado y sin estorbos, iluminación adecuada, dispositivos para la movilización, objetos al alcance de la persona...
- Colaborar con el médico en reducir o suspender tratamientos farmacológicos asociados al riesgo de caídas, según corresponda²¹.

- Promover estrategias nutricionales para mejorar la salud ósea en colaboración con un dietista-nutricionista²¹.
- Mejorar la fuerza y el equilibrio mediante el ejercicio y el entrenamiento físico individualizado según su capacidad funcional y el estado de la MG, en colaboración con un profesional en ciencias de la actividad física y del deporte especializado en el ámbito de la salud.
- Fomentar la realización de ejercicios de resistencia y del manejo de la energía con la reeducación de los movimientos y del patrón de la marcha, en colaboración con un terapeuta ocupacional.
- Promover la revisión anual de la visión y de la graduación de las gafas, si procede.
- Valorar el uso de protectores de cadera de forma individualizada²¹.

PUNTOS CLAVE

- Parece ser que el tabaco tiene un impacto negativo en el desarrollo y el empeoramiento de la enfermedad, así como el alcohol puede interaccionar con algunos fármacos empleados para tratar la enfermedad.
- La enfermera debe valorar y promover una correcta adherencia farmacológica.
- Una infección puede deteriorar los signos y los síntomas de la enfermedad, incluso causar una crisis miasténica. La enfermera debe aplicar intervenciones para prevenir las infecciones y garantizar la correcta inmunización.
- Las personas con MG presentan riesgo de caída debido a la debilidad muscular de las extremidades y los problemas de visión (diplopía, visión borrosa o ptosis).

Nutricional-metabólico

No hay evidencia científica disponible que indique una alimentación específica para las personas con MG. No obstante,

sí que se puede ofrecer un estándar de consejos dietético-nutricionales en cuanto a factores de riesgo que se puedan observar al inicio o durante el transcurso de la enfermedad.

El uso de glucocorticoides como tratamiento en la MG es habitual²² y es bien conocido que su uso a largo plazo es un factor de riesgo de osteoporosis y fracturas óseas²³. En la osteoporosis influyen diversos factores no modificables, pero también existen otros modificables, como lo son el consumo de ciertos nutrientes, como el calcio o la vitamina D²⁴. En cuanto a la vitamina D, se ha observado una deficiencia en las personas con MG²⁵; sin embargo, se desconoce su asociación con la enfermedad en la actualidad.

La disminución de la actividad física y del gasto calórico son factores que aumentan el riesgo de padecer sobrepeso u obesidad en las personas con MG, y todo ello aumenta el riesgo de padecer una enfermedad cardiovascular²⁴⁻²⁶. La MG se ha asociado con un mayor riesgo de obesidad, independientemente del uso de corticoides, con respecto a individuos sanos²⁷.

ALIMENTACIÓN MEDITERRÁNEA EN LA MG

La alimentación de estilo mediterráneo se estipula como un patrón de alimentación saludable que se puede utilizar tanto en la prevención como en el tratamiento de enfermedades no transmisibles²⁸. La dieta mediterránea incluye el consumo de aceite de oliva virgen extra, legumbres, frutas y verduras, cereales integrales, pescados azules y blancos, carnes (preferentemente blancas), huevos y lácteos²⁹. El Plato de Comer Saludable de Harvard³⁰ explica cómo deben ser las comidas y cenas para que sean equilibradas (figura 1):

Algunos ejemplos prácticos para realizar el plato de Harvard son, acompañando con una ración de fruta:

- Ensalada de legumbres con verduras.
- Menestra de verduras con muslo de pavo y pan integral.
- Tofu marinado a la plancha con salteado de verduras y patata.

- Pasta de lenteja roja con soja texturizada y salsa de tomate casera.
- Guiso de sepia con verduras y patata.
- Ensalada de pasta con verduras y huevo cocido o atún en lata al natural.
- Estofado de legumbres con verduras, patata y conejo deshuesado.
- Ensalada de verduras con arroz y huevo.
- Verdura y merluza al vapor con aceite de oliva virgen extra.

FIGURA 1.



Fuente: Derechos de autor © 2011 Universidad de Harvard. Para más información sobre El Plato para Comer Saludable, por favor visite la Fuente de Nutrición, Departamento de Nutrición, Escuela de Salud Pública de Harvard, <http://www.thenutritionsource.org> y Publicaciones de Salud de Harvard, health.harvard.edu.

El consejo y planificación dietético-nutricional específico para la persona con MG deberá estar diseñado y personaliza-

do por un/a dietista-nutricionista para que lo adapte según la evaluación de necesidades nutricionales individuales, según la situación clínica, socioeconómica, cultural, intolerancias, alergias o preferencias alimentarias, entre otros factores.

La valoración de la alimentación podrá ser mediante:

- **Anamnesis:** preguntar por la dificultad de deglución y/o masticación causada por la debilidad y fatigabilidad muscular, y las limitaciones para alimentarse de forma independiente.
- **Exploración física:** valorar el estado de las mucosas y la piel, así como la fuerza de los músculos del cuello para evaluar la debilidad de los mismos y su relación con un posible deterioro de la deglución. Estimar parámetros antropométricos: el peso, la talla, el índice de masa corporal (IMC) y el perímetro abdominal, la tensión arterial sistólica y diastólica, los niveles de colesterol total, las lipoproteínas de alta densidad (HDL) y de baja densidad (LDL), la glucosa en sangre, los parámetros relacionados con el riesgo cardiovascular y el síndrome metabólico.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en formar sobre:

- La alimentación mediterránea y sus beneficios en la salud general (Plato de Comer Saludable de Harvard).
- Los alimentos que pueden exacerbar los signos y síntomas de la MG: bebidas que contengan quinina, como el agua tónica, los *bitter*, los vinos quinados.

AFECTACIÓN BULBAR DE LA MIASTENIA GRAVIS: DIFICULTAD PARA MASTICAR Y/O DEGLUTIR

Las personas con MG pueden experimentar disfagia como síntoma de afectación bulbar, con curso fluctuante, afectando al estado nutricional de la persona. La disfagia orofaríngea, la habitual en la MG, se presenta como una dificultad para

masticar y tragar el bolo alimenticio, con el riesgo de presentar una broncoaspiración.

Es necesario que la enfermera realice una valoración de:

- **Anamnesis:** preguntar y observar la presencia de signos y síntomas de disfagia (tabla 2) y el tipo de alimentos que la producen (sólidos, líquidos o ambos). Ejemplo: preguntar por la dificultad de tomar líquidos (agua, té, cafés), líquidos espesos (natillas, batidos), dobles texturas (sopa con fideos, estofados, alimentos rellenos, como croquetas o empanadillas), alimentos blandos (tortilla, cremas) o sólidos (pan, carnes, pescados).
- **Exploración física:** valorar el estado de las mucosas y la piel para observar signos de deshidratación asociadas a la disfagia a líquidos y evaluar la fuerza de los músculos del cuello. Estimar los parámetros antropométricos.

TABLA 2. SIGNOS Y SÍNTOMAS ASOCIADOS A LA DISFAGIA OROFARÍNGEA

- Tos y/o atragantamientos al comer
- Disfonía o disartria
- Sialorrea o dificultad para el control de la saliva; se escapa la comida por la boca
- Dificultad para la formación del bolo alimenticio y del manejo de los alimentos en la boca
- Deglución fraccionada y/o repetida
- Sensación de retención de los alimentos en la faringe
- Infecciones respiratorias de repetición
- Pérdida de peso progresiva acompañada de signos de desnutrición y deshidratación
- Dificultad para la masticación
- Regurgitación nasal/oral inmediata

Fuente: elaborada a partir de las referencias 30 y 31.

Recomendaciones sobre el manejo de la disfagia orofaríngea en la persona con MG:

- Recomendar técnicas de modificación de las texturas en los alimentos, según la presencia de dificultad para masticar y/o deglución, a través del uso del espesante. En caso de disfagia orofaríngea severa, valorar junto con el neurólogo la inserción de sondaje nasogástrico para una alimentación enteral.
- Informar sobre los alimentos de riesgo: gelatinas o helados (líquidos a temperatura ambiente), comidas con dobles texturas (sopa de fideos, cereales con leche, etc.) o aquellos que desprendan líquidos al morderlos (frutas, como naranja, sandía o ciruelas, bollos mezclados con líquidos), alimentos fibrosos (apio, espárragos, alcachofa, etc.), alimentos de forma esférica (arroz, semillas, lentejas, garbanzos, etc.), alimentos desgranados (pan tostado, galletas, etc.), alimentos con huesos pequeños (conejo, aceitunas/olivas) o espinas (pescado con espinas).
- Recomendar la preparación de la comida sólida en pequeñas porciones para facilitar la deglución del bolo alimenticio y acompañarla con salsa para facilitar la formación del mismo y su deglución.
- Proporcionar preferiblemente alimentos templados antes que calientes o fríos para mejorar la digestión.
- Fomentar el descanso entre degluciones y la minimización de las distracciones (evitar tener conversaciones durante las comidas, evitar el uso de aparatos electrónicos, como la televisión, la radio, los móviles, las tabletas digitales).
- Tomar la piridostigmina 30 minutos antes de la comida, tiempo estimado de inicio de acción, según la ficha técnica.
- Recomendar la flexión cervical anterior (llevar mentón al esternón cuando se deglute) para la protección de las vías aéreas durante la deglución.
- Fomentar el uso de utensilios adaptados (vajillas que tengan poco peso, vasos adaptados a la disfagia, etc.) para favorecer la independencia en las comidas.

- Higiene oral tras las comidas, evitando así la acumulación de restos de alimentos que puedan ser aspirados con consecuencias de broncoaspiración y/o infecciones de vías respiratorias.

PUNTOS CLAVE

- Las enfermeras, junto con el/la dietista-nutricionista deben realizar un consejo dietético-nutricional sobre una alimentación saludable al estilo mediterráneo para prevenir enfermedades cardiovasculares relacionadas con la inactividad en la persona con MG.
- El Plato de Comer Saludable de Harvard es una herramienta adecuada para explicar cómo hacer una alimentación saludable al estilo mediterráneo.
- Las personas con MG pueden presentar disfagia orofaríngea, por lo que se debe identificar los signos y síntomas (tos y atragantamiento al comer, sensación de atasco de la comida, cambios de voz...) y realizar un correcto abordaje a nivel nutricional.

Eliminación

La gran mayoría de los músculos asociados con el tracto urinario inferior son de tipo liso, pero también intervienen los músculos estriados del esfínter externo y del suelo pélvico. De esta manera, las personas con MG pueden experimentar disfunción urinaria (incontinencia urinaria), un síntoma poco frecuente, asociada a la debilidad de los músculos estriados a nivel pélvico^{32, 33}. En comparación con la población general, las personas con miastenia informaron de más síntomas, como la nicturia o la incontinencia urinaria^{32, 33}. Así mismo, puede estar asociada con el uso de la piridostigmina, que puede ocasionar vejiga hiperactiva como efecto no deseado³⁴.

Además, algunos fármacos empleados para tratar la enfermedad pueden afectar al sistema digestivo como efecto secundario, pudiendo ocasionar diarreas (por ejemplo, la piri-

dostigmina)³⁵. Es importante valorar, conjuntamente con el neurólogo, la toma del fármaco por si fuera necesario ajustar la dosis, así como realizar recomendaciones nutricionales. Si fuera necesaria la modificación de la dieta, se deberá derivar a un/a dietista-nutricionista.

Los alimentos que están desaconsejados en episodios de diarrea son:

- Alimentos ricos en fibra según tolerancia: frutas con piel, verduras, legumbres.
- Alimentos fritos o grasos (nata, mantequilla).
- Cereales integrales y bollería.
- Lácteos enteros, refrescos con o sin gas, café, té, alcohol, zumos.
- Embutidos, carnes rojas o mariscos.
- Dulces, chocolates, encurtidos, alimentos picantes.

Algunos platos pueden aconsejarse para los episodios de diarrea, acompañados de postre por una fruta de temporada en compota, cocida o asada, sin piel:

- Pasta blanca con pollo a la plancha.
- Crema de legumbres peladas con patata (según tolerancia).
- Pescado blanco con patata y otras verduras hervidas (según tolerancia).
- Caldo de verdura y tortilla a la francesa.
- Tofu blanco a la plancha con verduras de temporada cocidas (según tolerancia).
- Ensalada de arroz blanco con verduras de temporada (según tolerancia).

PUNTOS CLAVE

- Las personas con MG pueden experimentar disfunción urinaria asociada a la debilidad de los músculos

estriados a nivel pélvico y/o al efecto secundario de la piridostigmina.

- Algunos fármacos empleados para tratar la enfermedad pueden afectar al sistema digestivo como efecto secundario, pudiendo ocasionar diarreas (por ejemplo, la piridostigmina).

Actividad y ejercicio

LA RESPIRACIÓN Y SU AFECTACIÓN EN LA MIASTENIA GRAVIS

La MG puede ocasionar debilidad de los músculos respiratorios (diafragma, músculos intercostales y músculos accesorios), pudiendo llegar a precisar soporte respiratorio. Además, los músculos laríngeos y faríngeos, que también pueden estar afectados en la MG, tienen una relevancia indirecta en la ventilación, pudiendo ocasionar broncoaspiración y, por consiguiente, un deterioro de la capacidad respiratoria³⁶.

Es necesario que la enfermera realice una valoración de la función respiratoria:

- **Anamnesis y exploración física:** evaluar el estado respiratorio, incluyendo la frecuencia, la profundidad, el trabajo de respiración, los sonidos respiratorios, la oxigenación y la tolerancia a la ventilación³⁷. Observar signos o síntomas como la disnea, la ortopnea, el uso de la musculatura respiratoria accesoria, la respiración superficial, la taquipnea, la taquicardia, la tos débil o la incapacidad para la eliminación de secreciones, y preguntar por la presencia de alteraciones del sueño, somnolencia diurna o cefalea. También es necesario observar la dificultad en la fonación, el volumen de la voz bajo o la debilidad de los músculos del cuello que puedan indicar dificultad respiratoria³⁸.
- **Pruebas complementarias:**
 - Pruebas de función respiratoria donde las personas con MG pueden presentar un patrón restrictivo pulmonar

(tabla 3). En caso de debilidad facial, es necesario emplear una mascarilla para realizar la prueba.

- Test de la cuenta máxima: este test consiste en solicitar a la persona con MG que realice una inspiración profunda en posición sentada o erguida y comience a contar en voz alta hasta que precise nuevamente hacer una inspiración, con un promedio de dos valores por segundo³⁹. Una persona que cuenta hasta 40-50 se correlaciona con una buena función respiratoria; en cambio, contar menos de 15 o 20 se correlaciona con una disfunción respiratoria³⁸. Este test puede ser útil en caso de indisponibilidad de la realización del flujo espiratorio máximo (FEM) (también conocido como *peak expiratory flow*, PEF) o espirometría. La técnica del manejo de la prueba del FEM se indica en la tabla 4.

TABLA 3. PARÁMETROS DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA

Parámetros	Descripción	Valores que indican disfunción respiratoria ⁴⁰
Capacidad vital forzada (CVF)	La CVF es el volumen de aire exhalado durante una espiración forzada partiendo desde una situación de inspiración máxima. Este parámetro lo proporciona también el espirómetro portátil que podemos encontrar en la consulta o en la planta hospitalaria	CVF < 15-20 ml/kg
Presiones bucales estáticas: la presión inspiratoria máxima (Pi_{máx}) y la presión espiratoria máxima (Pe_{máx})	La Pi _{máx} valora la fuerza de los músculos inspiratorios, especialmente el diafragma, pero también de los músculos intercostales externos y accesorios ³⁹ . La Pe _{máx} estima la fuerza de los músculos intercostales internos y abdominales, y se correlaciona con la fuerza de la tos y la eliminación de secreciones ³⁹	Pi _{máx} < 30 cmH ₂ O Pe _{máx} < 40 cmH ₂ O

(Continúa)

(Continuación)

TABLA 3. PARÁMETROS DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA

Parámetros	Descripción	Valores que indican disfunción respiratoria ⁴⁰
Flujo espiratorio máximo (FEM) o peak expiratory flow (PEF)	El FEM consiste en la inspiración profunda hasta la capacidad vital total, para posteriormente colocar la boquilla del aparato en la boca y realizar una espiración forzada ³⁹	FEM < 20-30 % del valor teórico o absolutos < 150 cmH ₂ O

Fuente: elaboración propia, información extraída de las citas 39 y 40.

TABLA 4. TÉCNICA DEL MANEJO DEL FLUJO ESPIRATORIO MÁXIMO O PEAK EXPIRATORY FLOW

1. Previamente al inicio de la maniobra, informar y aclarar dudas sobre la prueba
2. En posición de bipedestación y con el cuerpo relajado. No precisa pinzar la nariz
3. Inspirar profundamente y sellar los labios alrededor de la boquilla del medidor. Sujetar el medidor con el indicador a 0 con una mano, sin interferir con los dedos el desplazamiento del indicador. No toser ni obstruir con la lengua el orificio
4. Dar un soplo lo más fuerte y rápido posible (espiración forzada) con una duración de 1-2 segundos
5. Registrar el valor obtenido

Fuente: tomada de la referencia 41.

Cabe señalar que el pulsioxímetro y la gasometría arterial no son buenos indicadores para valorar la fuerza de los músculos respiratorios (diafragma, músculos intercostales y músculos accesorios)³⁷.

Es importante que la enfermera informe a las personas con MG de los signos y síntomas de alarma en la afectación respiratoria, así como del plan de actuación en caso de hipoventilación. Por último, en colaboración de un fisioterapeuta, se debe fomentar la realización de terapia respiratoria con el objetivo

de mejorar la funcionalidad de los músculos que intervienen en la respiración.

LA FATIGA Y LA FATIGABILIDAD MUSCULAR

La fatigabilidad se refiere a la reducción objetiva del rendimiento muscular en relación con un valor de referencia durante el ejercicio o esfuerzo muscular⁴². La fatigabilidad, juntamente con la debilidad muscular, son los signos cardinales de la MG, ocasionando una incapacidad en el mantenimiento de la fuerza durante la repetición sostenida en un músculo estriado, dando lugar a signos como la ptosis, la voz nasal, la dificultad para levantar los brazos, etc.

Es necesario que la enfermera realice una valoración de la fatigabilidad muscular:

- **Anamnesis:** preguntar y/u observar, en relación con la debilidad muscular, la ubicación (ocular, orofaríngeas, respiratorias y extremidades), el carácter y la gravedad. Así como también es necesario conocer el momento (inicio, duración y frecuencia) y su relación con la administración de la piridostigmina, los factores agravantes (por ejemplo, la infección, la menstruación, el calor, el estrés...) y los factores atenuantes (por ejemplo, el descanso)³⁷. También es recomendable administrar instrumentos validados para cuantificar la debilidad muscular y su impacto (ver capítulo 4).
- **Exploración física:** aplicar maniobras de fatigabilidad muscular (ver capítulo 1).

En cambio, entendemos por fatiga la percepción subjetiva de falta de energía que no disminuye con el descanso y dificulta el inicio o la cumplimentación de una actividad de la vida diaria o instrumental, y puede ser física, mental o una combinación de ambas⁴². Respecto a la MG, se ha informado de una alta prevalencia de fatiga con un impacto severo en la calidad de vida en comparación con la población general^{43, 44}; incluso en personas con MG en remisión, con manifestaciones mínimas o síntomas únicamente oculares, informan de la presencia de

fatiga⁴⁵. La fatiga se valora preguntando sobre el carácter, la gravedad, los factores agravantes y atenuantes, así como su impacto en las actividades de la vida diaria e instrumentales. También es recomendable administrar instrumentos validados para conocer la gravedad o el impacto de la fatiga en la persona: *Neuro-QOL Fatigue*, *Fatigue Severity Scale* (FSS) o *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS). Además, *Myasthenia Gravis Fatigue Scale* (MGFS) y *Myasthenia Gravis Symptoms PRO* valoran en algún ítem la fatiga percibida, pero actualmente no cuentan con una adaptación transcultural y un análisis de las propiedades psicométricas en castellano.

Las recomendaciones generales para la fatiga y la fatigabilidad muscular se basan en el manejo de la energía:

- Planificar y adaptar las actividades a lo largo del día que exijan diferentes grados de esfuerzo físico y mental, incluyendo periodos regulares de descanso. Hacer coincidir las tareas de mayor esfuerzo con el efecto máximo de la piridostigmina y preferiblemente por la mañana, tras haber descansado toda la noche. Delegar tareas a otras personas (familiares, amigos, compañeros de trabajo...) y utilizar aparatos para la movilidad asistida (bastón, silla de ruedas...).
- Tener un control cognitivo y emplear actividades de relajación. Se desaconseja emplear la técnica de relajación activa que requiere de la contracción y posteriormente la relajación voluntaria de los músculos, pudiendo incrementar la fatiga y la fatigabilidad muscular.
- Mantener una temperatura ambiental adecuada, evitando los ambientes calientes y las horas de calor extremo.
- Fomentar estrategias de conservación de energía en diferentes entornos³⁷:
 - En el hogar: sentarse durante la realización de las tareas, delegar a otros miembros de la familia, mantener los objetos a una altura adecuada, emplear herramientas o aparatos electrónicos.

- En el baño: sentarse para la realización de las actividades de la vida diaria (asearse, afeitarse, peinarse, lavarse los dientes y vestirse), usar cepillos de dientes y máquinas de afeitado eléctricas; fomentar los baños con agua preferiblemente templada o fría, y emplear el uso de accesorios de soporte (asideros de baño, silla para la ducha...).
- En el exterior: evitar las horas de mayor afluencia, emplear calzado cómodo, estacionar cerca de su destino y priorizar el uso del ascensor en lugar de las escaleras.
- En el trabajo: evitar la fatigabilidad visual, priorizar estar sentado la mayor parte del tiempo y tener un horario de trabajo regulado.

EL EJERCICIO FÍSICO

El ejercicio físico en las personas sanas aporta beneficios a nivel físico y mental, además previene y gestiona enfermedades no transmisibles, como las enfermedades cardiovasculares, el cáncer y la diabetes. En referencia a la MG, se ha informado que las personas en remisión o con expresión mínima de los síntomas pueden cumplir con las recomendaciones generales de la realización del ejercicio físico, incluidos los entrenamientos de resistencia y aeróbicos, sin un deterioro de la MG⁴⁶.

Sobre las recomendaciones en la realización del ejercicio físico en la persona con MG:

- Fomentar la realización del ejercicio físico a las personas con MG que se encuentren clínicamente estables. En caso de exacerbación o con la enfermedad no controlada, se recomienda restringir la actividad física por el riesgo de empeoramiento de los signos y síntomas de la enfermedad. Las personas con MG con la enfermedad clínicamente estable pueden:
 - Realizar ejercicio aeróbico (por ejemplo, caminar, nadar, correr, bailar...).
 - Realizar ejercicios de fuerza y tonificación muscular (por ejemplo, pilates o yoga).

- Realizar ejercicios de flexibilidad o balance para mejorar la coordinación y el equilibrio (por ejemplo, taichí).
- Adaptar los ejercicios según la condición y las necesidades físicas e incrementar la duración y la intensidad progresivamente, evitando la fatigabilidad muscular. Se recomienda un mínimo de 150 minutos de ejercicio a la semana para las personas en remisión o con expresión mínima de los síntomas⁴⁷.
- Descansar antes y/o después del ejercicio físico y realizarlo preferiblemente por la mañana, tras haber descansado toda la noche.
- Hacer coincidir el efecto máximo de la piridostigmina con el ejercicio físico intenso y llevar siempre consigo la medicación, si procede. En caso de experimentar un empeoramiento de los signos y los síntomas de la enfermedad durante la realización del ejercicio físico, se recomienda cesarla, descansar y tomar la piridostigmina según la pauta médica.
- Desaconsejar realizar ejercicio físico en ambientes calientes y en las horas de calor extremo.
- Disponer siempre cerca un teléfono móvil o realizar el ejercicio físico acompañado.
- Limitar el tiempo dedicado a actividades sedentarias.

PUNTOS CLAVE

- La MG puede ocasionar debilidad de los músculos respiratorios (diafragma, músculos intercostales y músculos accesorios), pudiendo precisar soporte respiratorio, por lo que la enfermera debe valorar la función respiratoria, incluyendo la frecuencia, la profundidad, el trabajo de respiración, los sonidos respiratorios, la oxigenación y la tolerancia a la ventilación. Además, es necesaria la realización de pruebas de función respiratoria mediante la espirometría o del FEM.

- Las recomendaciones generales sobre la fatiga (sensación subjetiva de falta de energía) y la fatigabilidad (reducción objetiva del rendimiento muscular en relación con un valor de referencia) en las personas con MG se basan en el manejo de la energía.
- Las personas en remisión o con expresión mínima de los síntomas pueden cumplir con las recomendaciones generales de la realización del ejercicio físico, incluidos los entrenamientos de resistencia y aeróbicos.

Sueño y descanso

La falta de descanso puede conducir a un aumento de la debilidad y la fatigabilidad muscular de las personas con MG que, junto con otros factores, disminuyen la calidad de vida relacionada con la salud de las personas afectadas⁴⁸. Cabe destacar que la actividad empeora los signos y síntomas de la MG y el descanso lo hace mejorar. Las personas con MG presentan una alta comorbilidad de trastornos del sueño, por ejemplo, la apnea obstructiva del sueño⁴⁹.

La valoración de la enfermera en cuanto al sueño y el descanso deberán focalizarse en determinar la calidad y la cantidad del sueño, así como la presencia de fatiga o somnolencia diurna.

La intervención de la enfermera deberá focalizarse en:

- Establecer un horario habitual y regular del sueño nocturno, entre 7-9 horas de sueño, en adultos jóvenes y personas mayores de 65 años⁵⁰.
- Establecer descansos y siestas durante el día para reducir la debilidad y la fatigabilidad muscular, así como la percepción de la fatiga.
- Establecer una rutina para la mejora de la conciliación del sueño: controlar la luz, la temperatura de la habitación, no utilizar aparatos electrónicos en la habitación 2 horas antes de irse a dormir, control del ruido ambiente, tomarse una ducha antes de irse a la cama⁵⁰.

- Evitar el consumo de tabaco u otros productos con nicotina, alcohol, cafeína o bebidas estimulantes⁵⁰.
- Evitar cenas copiosas para facilitar una digestión correcta y no tener problemas gastrointestinales nocturnos que dificulten el correcto descanso.

Por último, se ha observado que el uso de melatonina para conciliar el sueño puede realizar exacerbaciones de la MG⁵¹.

PUNTOS CLAVE

- La falta de sueño y/o descanso es un riesgo de aumento de la debilidad y la fatigabilidad muscular en la persona con MG.
- Es necesario que la persona con MG establezca rutinas que le ayuden a tener un descanso óptimo para la recuperación neuromuscular.

Cognitivo y perceptual

LA COMUNICACIÓN VERBAL

Las personas con MG pueden presentar voz nasal, hipofonía o disartria, incluso pueden tener un lenguaje ininteligible en caso de debilidad muscular grave a nivel bulbar.

Sobre los cuidados en la alteración de la voz y el habla de la MG, las enfermeras podemos recomendar:

- Hablar lentamente y con pausas, empleando frases cortas o gestos.
- Formular preguntas que puedan responder con monosílabos.
- Evitar hablar cuando haya síntomas que le dificulten comunicarse verbalmente y utilizar la comunicación escrita mediante un papel o medios electrónicos.
- Tomar la medicación según la prescripción médica.

LA VISIÓN

La debilidad y la fatigabilidad muscular pueden ocasionar signos y síntomas a nivel ocular, como la ptosis unilateral o bilateral, la visión borrosa o la diplopía. En estos casos suelen aparecer dificultades en la realización de tareas relacionadas con la fijación ocular, como problemas de lectura o de identificación de rostros. Según datos del 2023, las personas con MG residentes en España informaron que el 65,6 % presentaba ptosis y el 43,0 % diplopía como signos más recurrentes y graves⁵².

Sobre los cuidados de los signos y síntomas de la MG a nivel ocular, las enfermeras podemos recomendar:

- Usar prismas u oclusión ocular para la diplopía.
- Aplicar frío o tiras adhesivas sobre el párpado móvil para mejorar la ptosis.
- Emplear una iluminación ambiental adecuada.
- Controlar el deslumbramiento empleando gafas oscuras para salir de casa.
- Usar un filtro azul si utilizan pantallas electrónicas; se puede incorporar en las gafas graduadas.
- Emplear material de lectura con un tamaño de letra grande, lupas o software de lectura.
- Descansar la visión frecuentemente.
- Tomar la medicación según la prescripción médica.

LA FUNCIÓN COGNITIVA

Las funciones cognitivas en personas con MG han sido objeto de estudio en la comunidad científica durante décadas debido a la percepción subjetiva de estas personas por los problemas de memoria, atención y concentración, lo que puede impactar directamente en su capacidad para llevar a cabo tareas cotidianas. Un metaanálisis ha informado recientemente que las personas con MG pueden presen-

tar trastornos cognitivos con afectación en: el dominio del lenguaje, la función visuoespacial, el procesamiento de la información, la memoria verbal inmediata y tardía, la memoria visual inmediata y la fluidez de la respuesta⁵³. Sin embargo, la mayoría de los estudios mencionan el papel moderador de la fatigabilidad, además de los factores emocionales⁵⁴, en dichas funciones cognitivas. Por ello, se recomienda que los exámenes neuropsicológicos no se realicen durante las primeras y últimas horas del día⁵⁴. Así mismo, se recomienda no realizar exámenes que tengan una duración superior a 1 hora.

EL DOLOR

El dolor en las personas con MG es secundario a determinadas circunstancias, como las contracturas y los calambres musculares, así como la cefalea causada por las alteraciones visuales (diplopía o visión borrosa) o cefalea como efecto secundario de algunos fármacos (rituximab, tacrolimus o mofetil micofelato)⁵⁵.

Actualmente, hay controversia sobre el dolor de las personas con MG en comparación con la población general. Algunos autores indican que no presentan mayor percepción del dolor con respecto a la población general⁴⁸; sin embargo, otros afirman que sí presentan mayor percepción⁵⁶.

La enfermera deberá evaluar la presencia, la intensidad, la localización y la duración del dolor. En relación con el empleo de los fármacos para tratar el dolor, el abordaje es similar a otras enfermedades, empezando con el paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos (AINE), según prescripción médica. En caso de presentar un dolor más moderado o grave, como en el posoperatorio de la timectomía, es necesario tener en cuenta algunos fármacos en la MG: los opioides son de riesgo, pudiendo causar depresión respiratoria, por lo que se deberá valorar el beneficio-riesgo de forma individual y monitorizarse constantemente la presencia de depresión respiratoria⁵⁷.

Sobre las técnicas no farmacológicas, se puede recomendar la inspiración y espiración conscientes, escuchar música relajada, reducir la luz o el ruido ambiente o aplicar frío, etc.

PUNTOS CLAVE

- Las enfermeras deben realizar cuidados individualizados a los signos y síntomas oculares y bulbares de la MG.
- Las personas con MG pueden presentar trastornos cognitivos en relación con la fatiga.
- El dolor en la MG puede ser secundario a contracturas o calambres musculares o cefalea secundaria a alteraciones visuales, también como efecto secundario no deseado de ciertos fármacos empleados.
- Las personas con MG no presentan mayor percepción del dolor en comparación con la población general.
- La enfermera deberá evaluar el dolor, así como aplicar las terapias farmacológicas y no farmacológicas prescritas, además de establecer un control estrecho de la función respiratoria en el caso de administración de fármacos opioides.

Autopercepción y autoconcepto

AUTOCONCEPTO E IMAGEN CORPORAL

Las características clínicas de la MG, como la ptosis y la inexpressión facial, ocasionan un impacto en la imagen personal de la persona afectada. Algunas personas con debilidad muscular a nivel facial pueden sentirse avergonzadas al relacionarse con otras personas, pero otras con ptosis han informado que les ayuda a visibilizar y monitorizar la gravedad de la MG^{58, 59}. La ptosis y las dificultades de comunicación asociadas a la falta de movilidad de los músculos faciales (indicadores de las expresiones emocionales) deben ser evaluados⁶⁰.

Algunas personas, después de haberse sometido a terapias inadecuadas, pueden presentar sentimientos de desesperanza, discriminación o humillación. En la población general merece mencionarse que los efectos secundarios que experimentan algunas personas por la prednisona pueden afectar a su percepción de la imagen corporal (por ejemplo, la cara de luna llena o el incremento de la grasa corporal, con una distribución predominante en el abdomen, el rostro y en la parte posterior del cuello) y a la autoestima, sintiéndose menos atractivas y favoreciendo la evitación de contactos sociales^{61, 62}. Otro de los aspectos a considerar tiene que ver con la disminución del interés y de las actividades sexuales⁶³.

LA SALUD MENTAL

La MG puede ocasionar incertidumbre e imprevisibilidad debido al carácter fluctuante e impredecible de la sintomatología y a las posibles complicaciones, como las exacerbaciones de la enfermedad o la crisis miasténica⁶⁴. Las personas con MG pueden tener sentimientos de ansiedad, tristeza, frustración, ambivalencia y estrés¹⁹.

Para promover el bienestar emocional en las personas con MG, las enfermeras podemos recomendar:

- Favorecer la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
- Ayudar a afrontar el duelo y superar las pérdidas causadas por la enfermedad, apoyando el uso de estrategias de afrontamiento adecuadas.
- Implicar a la familia/amigos en los cuidados, así como aportarles información sobre la enfermedad.
- Instruir sobre el uso de técnicas de relajación.
- Buscar grupos de apoyo y asociaciones de afectados por la MG.

Respecto a la prevalencia, los datos son dispares. Según la fuente consultada, y en función del número de personas in-

vestigadas, de la fiabilidad de los criterios clínicos y de los instrumentos de medida administrados, la prevalencia de depresión oscila entre el 14 y el 58 %, y la de la ansiedad entre el 20 y el 55 %^{65, 66}. Tal disparidad en las cifras plantea, además de los problemas metodológicos antes citados, dos posibilidades: la alta incidencia de falsos positivos o el infradiagnóstico.

En relación con la depresión, el problema del sobrediagnóstico nace de la tendencia a confundir los síntomas de agotamiento y fatiga de la MG con los de la depresión. Por esta razón, hasta un 20 % de las personas con MG son incorrectamente diagnosticadas como depresivas⁶⁷. El sobrediagnóstico de los síntomas depresivos o ansiosos es una de las causas del infradiagnóstico de la enfermedad. En tal sentido, las causas que entorpecen el proceso diagnóstico son variadas. Las mujeres con MG son más susceptibles de ser mal diagnosticadas de un trastorno psiquiátrico frente a los hombres, los cuales pueden ser diagnosticados de una enfermedad somática diferente. Ello explicaría que el tiempo en obtener un diagnóstico adecuado en las mujeres (3 años) sea mayor que en los hombres (1,3 años)⁶⁶.

Por ello, es importante que las enfermeras realicen un cribaje de puntuaciones de riesgo de la ansiedad y la depresión en esta población. Los cuestionarios más empleados para el diagnóstico de la ansiedad son, en orden de preferencia, el *Beck Anxiety Inventory* (BAI) y la *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS). Para medir la depresión, las más utilizadas son el *Beck Depression Inventory* (BDI) y la HADS. En general, tanto el BAI como el BDI, al estar sobrerrepresentados en cada una de las escalas los ítems somáticos, hay una mayor probabilidad de producirse falsos positivos (confundir los síntomas neurovegetativos de la depresión y los de la MG). Un instrumento de valoración óptimo es la HADS, ya que excluye los síntomas físicos, como los trastornos del sueño y la fatiga, frecuentes en las personas con MG⁶⁴. Si se detectan puntuaciones de riesgo, es importante realizar una derivación al Servicio de Psiquiatría-Psicología para el diagnóstico y el tratamiento individualizado.



Ver el siguiente enlace
a la escala de HADS

PUNTOS CLAVE

- La ptosis y la inexpressión facial pueden ocasionar un impacto en la imagen personal.
- La ansiedad y la depresión son trastornos frecuentes en las personas con MG.

Rol y relaciones

LA VIDA LABORAL

La MG impacta en la vida laboral de las personas. Dado que la actividad física exacerba los signos y síntomas de la enfermedad, implica que las personas deban reducir las horas o cambiar de actividad laboral a otra que no requiriera un esfuerzo físico. Las personas con MG presentan 2,6 veces más bajas laborales por enfermedad que la población general⁶⁸. Además, se ha estimado que únicamente el 50 % de las personas diagnosticadas con MG trabajan, muchas se encuentran en situación de incapacidad laboral o jubiladas por edad⁶⁹. Las personas con debilidad y fatigabilidad muscular de moderada a grave presentan mayor proporción de bajas e incapacidades laborales en comparación con aquellas con síntomas leves⁶⁸.

De esta manera, el empleo tanto de trabajos de oficina como los trabajos manuales puede suponer un reto para las personas con MG, y una gran proporción no pueden realizar su trabajo a tiempo completo. La MG también tiene un impacto en la capacidad de conducción, por lo que limita la independencia y puede ser un obstáculo para el empleo⁷⁰.

Las enfermeras podemos recomendar:

- Planificar y adaptar las tareas que exijan diferentes grados de esfuerzo físico y mental a lo largo de la jornada laboral, incluyendo periodos regulares de descanso. Hacer coincidir las tareas de mayor esfuerzo con el efecto máximo de la piridostigmina y, preferiblemente, por la mañana, tras haber descansado toda la noche.
- Limitar el esfuerzo físico en el lugar de trabajo y delegar tareas que requieran un gran esfuerzo físico a otros compañeros de trabajo.
- Adaptar los materiales y equipos según las necesidades de la persona: material de impresión en letra grande, soportes para libros, *software* de lectura...
- Implementar un diseño ergonómico en base a las necesidades y capacidades de la persona en su lugar de trabajo: silla, soporte para los brazos...
- Posibilitar el teletrabajo.
- Permitir una adaptación del horario laboral y, si fuera necesario, una reducción de la jornada laboral.
- Gestionar correctamente el estrés emocional, ya que puede repercutir negativamente en la MG.
- Facilitar un aparcamiento cerca del lugar de trabajo.
- Informar sobre la tramitación de la discapacidad e incapacidad laboral, si fueran necesarios.

LA VIDA SOCIAL

Las características clínicas pueden afectar a la interacción social, en especial la ptosis y la dificultad para hablar, ocasionando ansiedad social por miedo a ser juzgado o comparado por personas que desconocen el diagnóstico de la enfermedad¹⁹. En caso de presentar síntomas no visibles, como la fatiga, muchas personas con MG sienten que su red social no entiende su enfermedad o no la toman en serio, pudiendo provocar sentimientos de soledad y aislamiento^{59, 64, 70}.

La MG ocasiona un impacto físico en la realización de aficiones o ejercicio físico y en la realización de las actividades de la vida diaria¹⁹. La rigidez de la expresión facial suele ser malinterpretada como un signo de escasa empatía o de frialdad emocional, afectando por ello a la calidad de las interacciones sociales. La fatigabilidad y el carácter fluctuante de la enfermedad provocan que la persona deba conservar la energía o minimizar los síntomas mediante la planificación de sus tareas, la cancelación de planes en el último momento, la dependencia de otra persona y la no asistencia a eventos con la familia y amigos por la imprevisibilidad de los síntomas^{19, 59, 64, 71}.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en:

- Observar y/o preguntar por su red social, así como determinar el grado de soporte social percibido por la persona con MG.
- Fomentar la participación en actividades sociales y comunitarias, y la interrelación con otras personas con sus mismos intereses.
- Animar a la persona con MG a participar en grupos de apoyo y asociaciones de afectados por la misma.

EL ROL DEL CUIDADOR

El 55,9 % de las personas con MG pueden vivir de forma independiente y el 34,8 % de las personas requieren de la ayuda de un cuidador para la realización de las actividades de la vida diaria⁶⁸. Cabe señalar que la MG puede ocasionar un impacto en el desarrollo de las actividades básicas de la vida diaria (por ejemplo, bañarse, vestirse, asearse, comer e ir al baño) y en las actividades instrumentales de la vida diaria (por ejemplo, ir a comprar, cocinar o realizar las tareas domésticas)¹⁹. La mayoría de los cuidadores de las personas con MG son cuidadores informales, donde un familiar o amigo de la persona afectada dedica la mayoría de su tiempo a asistir a la persona con MG sin recibir una retribución económica⁶⁸. Estos cuidadores reciben un gran impacto en

el ámbito laboral, ya que muchos precisan dejar de trabajar y otros reducir su jornada laboral. Sin embargo, el 10 % de las personas afectadas tienen cuidadores formales, con formación y remuneración por el trabajo que realizan⁶⁸.

Los factores que dificultan el rol del cuidador son muy dispares. En primer lugar, la diferente interpretación del nivel de gravedad o importancia de cada signo de enfermedad. En segundo lugar, el cambio de roles familiares y la percepción de desesperanza por no saber cómo ayudar a la persona enferma. En tercer lugar, la coexistencia de estilos de afrontamiento distintos entre el paciente y el cuidador. Con frecuencia, nos podemos encontrar con pacientes que niegan la situación y cuidadores que se esfuerzan por afrontarla de forma clara e instrumental, y viceversa. En cuarto lugar, el síndrome de burnout, producto de la atención excesiva o la sobreprotección^{72, 73}.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en:

- Valorar mediante la escala de Zarit la vivencia subjetiva de la sobrecarga percibida por el cuidador principal.
- Proporcionar regularmente información clara, comprensible, veraz, completa y verificada sobre el estado de salud de la persona, teniendo en cuenta los límites al derecho de acceso a la información establecidos por la persona con MG.
- Identificar las necesidades de las personas cuidadoras, así como sus expectativas sobre la situación de su familiar y los cuidados que le puede prestar.
- Promover recursos personales y materiales para el apoyo al cuidador, con la colaboración del trabajador social.
- Recomendaciones a los cuidadores familiares:
 - Animar a la persona con MG a llevar a cabo las actividades de la vida diaria e instrumentales por sí sola y ayudar únicamente cuando sea necesario. Es necesario contar con productos de apoyo para la promoción de la indepen-

dencia física de la persona con MG según sus necesidades (asidero de ducha, asientos de ducha, silla de ruedas...).

- Adaptar el ambiente a las necesidades de la persona con MG: retirar alfombras y cables del suelo, mantener el suelo limpio y seco, colocar los objetos del día a día de forma accesible, mantener una buena iluminación...
- Promover estilos de vida saludables en la persona cuidadora: no descuidar las horas de descanso y sueño, realizar ejercicio físico regularmente, tener una buena alimentación e ingesta hídrica...
- Organizar el tiempo de cuidado para mantener periodos de entretenimiento e intereses, manteniendo la interacción social con otras personas.
- Favorecer la expresión de emociones y sentimientos.
- Fomentar la realización de técnicas de relajación para mejorar el bienestar y reducir los niveles de estrés.
- Informar sobre la tramitación de la discapacidad y la Ley de la Dependencia.

PUNTOS CLAVE

- La MG tiene un impacto a nivel laboral y social.
- Algunas personas con MG con sintomatología grave precisan de un cuidador para la realización de las actividades básicas de la vida diaria e instrumentales.

Sexualidad y reproducción

Este apartado se ha dividido en: durante el periodo preconcepcional, durante el embarazo, durante el parto y durante el puerperio y la lactancia.

DURANTE EL PERIODO PRECONCEPCIONAL

La fatigabilidad y la debilidad muscular pueden afectar a la actividad sexual, en la que también pueden influir la co-

morbilidad de los trastornos psicosociales que pueden estar presentes en las personas con MG⁷⁴. La enfermera debe preguntar por la satisfacción y los problemas, así como por las creencias sobre la sexualidad.

La MG no ocasiona una afectación sobre la fertilidad, pero algunos fármacos empleados para tratarla pueden reducirla (por ejemplo, la ciclofosfamida o el metotrexato)^{75, 76}. En referencia al embarazo, los síntomas y los signos de la enfermedad tienen tendencia a un empeoramiento durante el tercer trimestre, en comparación con el primer y el segundo trimestre⁷⁷. Por todo ello, es necesario que la MG alcance el mejor control de la actividad de la enfermedad antes de intentar la concepción, y se desaconseja la gestación durante los 2 primeros años del inicio de la enfermedad, por el mayor riesgo de descompensación de los síntomas⁷⁸.

Las intervenciones de la enfermera deben focalizarse en:

- Informar sobre el impacto de la MG en la sexualidad.
- Recomendar y consensuar conjuntamente con la persona el uso de un método anticonceptivo efectivo y seguro mientras no sea deseable el embarazo.
- Informar de la necesidad de planificar el embarazo a todas las personas con MG en edad fértil, tanto a los hombres como a las mujeres, y ofrecer consejo preconcepcional de forma periódica⁷⁶. En el consejo preconcepcional es importante informar sobre: el impacto de la MG y del tratamiento farmacológico en la fertilidad, el uso de anticonceptivos, la planificación del embarazo (modificación o suspensión de los tratamientos farmacológicos previos al embarazo, calendario de visitas...), el impacto del embarazo y el parto en la MG, el impacto del puerperio y de la lactancia en la MG, el neonato (riesgo de padecer enfermedades) y el manejo del embarazo no previsto.

DURANTE EL EMBARAZO

El embarazo en la persona con MG es de riesgo, por lo que es necesario un correcto manejo y un seguimiento multidiscipli-

plinar durante todo el proceso^{75, 79}. Durante el embarazo se producen cambios a nivel inmunológico y endocrinológicos que pueden influir en la enfermedad. Los factores principales de exacerbación durante el embarazo son: la hipoventilación respiratoria debida a la elevación del diafragma y la debilidad de la musculatura respiratoria, las infecciones puerperales, el uso de medicamentos y el estrés del parto⁷⁵. Por estas razones es necesario monitorizar la función respiratoria por el riesgo de desarrollar una insuficiencia respiratoria que requiera soporte respiratorio⁷⁹. Por todo ello, es importante evaluar la situación actual de la enfermedad (anamnesis, exploración funcional e instrumentos validados), los tratamientos farmacológicos, las comorbilidades y los posibles fármacos contraindicados en el embarazo, así como controlar los factores de riesgo de empeoramiento de la enfermedad, y prevenir y/o tratar las complicaciones (por ejemplo, las infecciones) durante el embarazo. También es necesario valorar el crecimiento y la presencia de movimientos fetales mediante controles periódicos en la Unidad de Obstetricia. Por otra parte, se desaconseja el uso de β -bloqueantes o bloqueadores de los canales de calcio y el sulfato de magnesio, por el riesgo de empeoramiento de la MG⁷⁵.

DURANTE EL PARTO

El parto vaginal en la persona con MG es seguro. La MG no afecta a la primera etapa del parto dado que el útero se compone de la musculatura lisa. Sin embargo, en la segunda etapa del parto se involucra el uso de la musculatura estriada, pudiendo precisar el uso de instrumentación para ayudar en la expulsión del neonato. Se ha informado de un mayor riesgo de parto prematuro y de insuficiencia respiratoria materna, por lo que es necesario un abordaje multidisciplinar de la persona con MG durante el proceso del parto (neurólogo, anestesista, neonatólogo, intensivistas, ginecólogo, matrona, enfermera...)⁷⁹.

La enfermera debe valorar la presencia de debilidad y fatigabilidad muscular y monitorizar la función respiratoria

durante el proceso de parto⁷⁵. Por todo ello, es necesario disponer en el centro hospitalario de una Unidad de Cuidados Intensivos de adultos y de una Unidad de Cuidados Intensivos neonatales⁷⁹. Sobre el uso de otros fármacos durante el parto en la MG, se recomienda el uso de la anestesia epidural con anestésicos de tipo amida (ropivacaína)⁷⁵.

DURANTE EL PUERPERIO Y LA LACTANCIA

Es frecuente un empeoramiento de la sintomatología de la MG a causa de las hormonas y del aumento del estrés durante el puerperio⁷⁶. Aproximadamente el 10 % de los neonatos de madres con la enfermedad presentan MG neonatal. La MG neonatal causa debilidad muscular transitoria que suele afectar durante 4 semanas, siendo la primera semana con signos más pronunciados (hipotonía general, succión deficiente, llanto débil, dificultad respiratoria, etc.).

La enfermera debe monitorizar la función respiratoria y la presencia de debilidad y fatigabilidad muscular, y tener acceso a un equipo de soporte respiratorio tanto para la madre como para el neonato durante las primeras 48-72 horas⁷⁵. Por último, la lactancia materna en la mujer con MG es recomendable y debe fomentarse, pero el uso de algunos fármacos para tratar la enfermedad puede ocasionar contraindicaciones.

PUNTOS CLAVE

- La MG que causa debilidad y fatigabilidad muscular puede afectar a la actividad sexual, pero no afecta a la fertilidad.
- Es importante que la enfermera ofrezca consejo preconcepcional, tanto a hombres como a las mujeres en edad fértil, sobre la necesidad de planificar el embarazo.
- El embarazo en la persona con MG es de riesgo, por lo que es necesario un seguimiento multidisciplinar durante todo el proceso.

- El parto vaginal en la persona con MG es seguro. Existe un mayor riesgo de parto prematuro y de insuficiencia respiratoria materna durante el parto.
- Algunos neonatos de madres con MG pueden presentar MG neonatal de forma transitoria.
- La enfermera debe monitorizar la función respiratoria y la presencia de debilidad y fatigabilidad muscular, y tener acceso a un equipo de soporte respiratorio tanto para la madre como para el neonato durante las primeras 48-72 horas tras el parto.
- La lactancia materna en la mujer con MG es recomendable y debe fomentarse, pero el uso de algunos fármacos para tratar la enfermedad puede ocasionar contraindicaciones.

Adaptación y tolerancia al estrés

En la MG, al ser una enfermedad crónica, debilitante e impredecible en el curso de sus síntomas, el estrés psicológico aparece como una respuesta a los desafíos y pérdidas que se producen. Entre ellos estarían los siguientes:

- La incertidumbre ante el diagnóstico y la evolución caprichosa de los síntomas.
- Los efectos secundarios de los medicamentos, en especial, los efectos a largo plazo de los esteroides, que pueden causar alteraciones emocionales.
- La insatisfacción con la apariencia física, en particular relacionada con la caída de los párpados, la ganancia de peso relacionada con los esteroides, la debilidad de los músculos faciales o los síntomas de hipofonía y disartria.
- Modificación en las relaciones interpersonales relacionadas con la pérdida de roles por el abandono del trabajo, no poder atender a la familia, etc.

- Percepción de rechazo por parte de otros como consecuencia de la dificultad para mantener relaciones sociales continuadas, compartir experiencias de ocio colectivo o no poder interactuar a consecuencia de problemas comunicativos.
- Falta de sintonía con las formas de afrontamiento de los cuidadores o familiares.

La aparición del estrés psicológico suele estar relacionada con la forma en que la persona se ha enfrentado a situaciones parecidas en primera persona o por imitación. La mayor vulnerabilidad hacia el estrés la acusan personas que suelen ser más introvertidas, tímidas e irritables, que suelen interpretar de forma anticipada las situaciones en términos catastróficos, que perciben que las situaciones de la vida diaria escapan a su control y, por último, que no suelen expresar sus emociones⁷².

En el caso del diagnóstico de la MG, puede ocasionar una situación estresante al valorar las pérdidas, las amenazas y los compromisos que intervienen⁶⁴. Por ejemplo, una persona de 85 años con pluripatologías y que desde hace años presenta un grado de dependencia y que recibe el diagnóstico de la MG con localización ocular no implica las mismas pérdidas que a una persona de 25 años, sin patologías previas, que es deportista profesional, con un hijo pequeño y presenta una MG generalizada grave. Sin embargo, para otros, el diagnóstico de la MG puede ocasionar un alivio al poder conocer qué le produce la sintomatología.

Las respuestas o conjunto de respuestas que una persona lleva a cabo para gestionar la situación estresante reciben el nombre de afrontamiento. En el proceso de afrontamiento influyen factores internos (los estilos de afrontamiento y la personalidad) y factores externos (los recursos materiales, el soporte social y otras circunstancias que se dan a la vez y generan estrés negativo en la persona). Para hacer frente a una situación percibida como estresante existen muchas

estrategias cognitivas y conductuales; dependiendo de la naturaleza del estresor, se puede emplear una u otra estrategia de afrontamiento⁶⁴. Por ejemplo, una persona con MG puede emplear la aceptación para hacer frente al diagnóstico de la enfermedad y, en cambio, puede emplear el afrontamiento activo al cambiarse de lugar de trabajo a uno que no requiera esfuerzo físico y así minimizar el empeoramiento de la MG.

PUNTOS CLAVE

- Las enfermeras deben valorar que las estrategias cognitivas y/o conductuales empleadas para hacer frente a una situación percibida como estresante sean válidas para garantizar el bienestar de la persona.

Valores y creencias

Las creencias culturales y religiosas, manifestadas en forma de prácticas, actitudes y valores, actúan como una lente a través de la cual se expresa la sensibilidad ante el malestar⁸⁰. El considerar cómo los valores y las creencias espirituales modulan la percepción de los síntomas y la adherencia hacia los tratamientos revela que la espiritualidad es una estrategia de afrontamiento ante las enfermedades crónicas^{81, 83}.

Los objetivos establecidos por las personas con MG en relación con el tratamiento farmacológico son: el control de los síntomas y la minimización del impacto de la enfermedad¹⁹. Sin embargo, muchas personas con MG siguen experimentando síntomas asociados a un estado sintomático insatisfactorio^{52, 84}.

Por último, las enfermeras deben tener en cuenta las creencias y los valores en el abordaje integral de los cuidados, ya que influyen en la forma de vivir y hacer frente a la MG. Es importante incorporar la toma de decisiones compartidas, donde las enfermeras proporcionen información actualizada y basada en la evidencia científica sobre las alternati-

vas disponibles, las ventajas e inconvenientes y las posibles complicaciones asociadas al abordaje terapéutico. Por consiguiente, la persona con MG proporcionará sus valores y preferencias, llegando a un acuerdo sobre la opción a elegir.

PUNTOS CLAVE

- Las enfermeras deben tener en cuenta las creencias y valores en el abordaje integral de los cuidados, así como incorporar la toma de decisiones compartidas en la práctica clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Westerberg E, Landtblom AM, Punga AR. Lifestyle factors and disease-specific differences in subgroups of Swedish Myasthenia Gravis. *Acta Neurol Scand.* 2018;138(6):557-65.
2. Maniaol AH, Boldingh M, Brunborg C, Harbo HF, Tallaksen CME. Smoking and socio-economic status may affect myasthenia gravis. *Eur J Neurol.* 2013;20(3):453-60.
3. Miyazaki Y, Niino M, Sakushima K, Takahashi E, Naganuma R, Amino I, et al. Association of Smoking and Generalized Manifestations of Myasthenia Gravis. *Internal Medicine.* 2022;61(11):1693-8.
4. Gratton SM, Herro AM, Feuer WJ, Lam BL. Cigarette Smoking and Activities of Daily Living in Ocular Myasthenia Gravis. *J Neuroophthalmol.* 2016;36(1):37-40.
5. Apinyawasisuk S, Chongpison Y, Thitisaksakul C, Jariyakosol S. Factors Affecting Generalization of Ocular Myasthenia Gravis in Patients With Positive Acetylcholine Receptor Antibody. *Am J Ophthalmol.* 2020;209:10-7.
6. Miyazaki Y, Sakushima K, Niino M, Takahashi E, Oiwa K, Naganuma R, et al. Smoking and younger age at onset in anti-acetylcholine receptor antibody-positive myasthenia gravis. *Immunol Med.* 2023;46(2):77-83.
7. World Health Organization. Adherence to long-term therapies: evidence for action. WHO. 2003. Disponible en: <https://iris.who.int/handle/10665/42682>.
8. Vitturi BK, Pellegrinelli A, Valerio BCO. Medication adherence in patients with myasthenia gravis in Brazil: a cross-sectional study. *Acta Neurol Belg.* 2020;120(1):83-9.

9. Idiáquez JF, González S, Lasso-Peñafiel J, Barnett C. Adhesión al tratamiento farmacológico y descripción de sus factores asociados en pacientes con miastenia grave. *Rev Neurol.* 2018;66(1):15-20.
10. Pagès-Puigdemont N, Valverde-Merino MI. Métodos para medir la adherencia terapéutica. *Ars Pharmaceutica.* 2018;59(3):163-72.
11. Pagès-Puigdemont N, Valverde-Merino MI. Adherencia terapéutica: factores modificadores y estrategias de mejora. *Ars Pharmaceutica.* 2018;59(4):251-8.
12. Ramos-Fransi A, Rojas-García R, Segovia S, Márquez-Infante C, Pardo J, Coll-Canti J, et al. Myasthenia gravis: Descriptive analysis of life-threatening events in a recent nationwide registry. *Eur J Neurol.* 2015;22(7):1056-61.
13. Sansone G, Bonifati DM. Vaccines and myasthenia gravis: a comprehensive review and retrospective study of SARS-CoV-2 vaccination in a large cohort of myasthenic patients. *J Neurol.* 2022;269(8):3965-81.
14. Rivera-Izquierdo M, Valero-Ubierna MDC, Nieto-Gómez P, Martínez-Bellón MD, Fernández-Martínez NF, Barranco-Quintana JL. Vaccination in patients under monoclonal antibody treatment: an updated comprehensive review. *Expert Rev Vaccines.* 2020;19(8):727-44.
15. Gilhus NE, Romi F, Hong Y, Skeie GO. Myasthenia gravis and infectious disease. *J Neurol.* 2018;265(6):1251-8.
16. Barranco JL, Ledo MT, Lorenzo R, Moza H, Rodríguez J, Román C, et al. Consenso de la SEMPSPGS sobre vacunación frente a NEUMOCOCO en el adulto. *Rev Esp Med Prev Salud Pub.* 2022;27(4):29-88.
17. Calendario de vacunación específica en personas adultas con condiciones de riesgo. Ministerio de Sanidad. [Citado 17 de junio de 2024]. Disponible en <https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevencion/vacunaciones/calendario/home.htm>
18. European Medicines Agency. European Public Assessment Report. EMA. [Citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://www.ema.europa.eu/en/glossary/european-public-assessment-report>.
19. Jackson K, Parthan A, Lauher-Charest M, Broderick L, Law N, Barnett C. Understanding the Symptom Burden and Impact of Myasthenia Gravis from the Patient's Perspective: A Qualitative Study. *Neurol Ther.* 2023;12(1):107-28.
20. Lin CJ, Lee YS, Yeh JH, Liu SJ, Lin KY. The association between myasthenia gravis and risk of fracture: a systematic review and meta-analysis. *Osteoporos Int.* 2024 May 15. doi: 10.1007/s00198-024-07097-2. Epub ahead of print. PMID: 38748216.

21. Registered Nurses' Association of Ontario. Guía de Buenas Prácticas Clínicas. Prevención de Caídas y Disminución de Lesiones derivadas de las Caídas. 4.^a ed. 2017. Disponible en: https://rnao.ca/sites/rnao-ca/files/bpg/translations/D0021_Prevencion_Caidas_2017.pdf.
22. Alhaidar MK, Abumurad S, Soliven B, Rezania K. Current Treatment of Myasthenia Gravis. *J Clin Med*. 2022;11(6):1597.
23. Compston J. Glucocorticoid-induced osteoporosis: an update. *Endocrine*. 2018;61(1):7-16.
24. Andersen LK, Aadahl M, Vissing J. Fatigue, physical activity and associated factors in 779 patients with myasthenia gravis. *Neuromuscular Disorders*. 2021;31(8):716-25.
25. Kang SY, Kang JH, Choi JC, Song SK, Oh JH. Low serum vitamin D levels in patients with myasthenia gravis. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2018;50:294-7.
26. Birnbaum S, Bachasson D, Sharshar T, Porcher R, Hogrel JY, Portero P. Free-Living Physical Activity and Sedentary Behaviour in Autoimmune Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study. *J Neuromuscul Dis*. 2021;8(4):689-97.
27. Chang CC, Chen YK, Chiu HC, Yeh JH. Assessment of sarcopenia and obesity in patients with myasthenia gravis using dual-energy x-ray absorptiometry: A cross-sectional study. *J Pers Med*. 2021;11(11):1139.
28. Muscogiuri G, Verde L, Sulu C, Katsiki N, Hassapidou M, Frias-Toral E, et al. Mediterranean Diet and Obesity-related Disorders: What is the Evidence? *Curr Obes Rep*. 2022;11(4):287-304.
29. Davis C, Bryan J, Hodgson J, Murphy K. Definition of the mediterranean diet: A literature review. Vol. 7, *Nutrients*. 2015;7(11):9139-53.
30. Wilkinson JM, Codipilly C, Wilfahrt RP. Dysphagia: Evaluation and Collaborative Management. *Am Fam Physician*. 2021;103(2):97-106. Disponible en: www.aafp.org/afp.
31. Alcalde Muñoz S, Ricote Belinchón M, Rodríguez RRR. Guía de disfagia: manejo de la disfagia en AP. 2020.
32. Akan O, Polat EC, Çulha MG, Önel SD. The impact of myasthenia gravis on lower urinary tract functions. *Int J Clin Pract*. 2021;75(12):e14873.
33. Tateno F, Sakakibara R, Aiba Y. Lower Urinary Tract Symptoms in Myasthenia Gravis. *Case Rep Neurol*. 2021;13(2):490-8.
34. Donskov AO, Vinge L, Axelsen SM, Andersen H. Overactive bladder in patients with myasthenia gravis—A cross-sectional population-based study. *Acta Neurol Scand*. 2021;144(1):76-80.

35. Bacci ED, Coyne KS, Poon JL, Harris L, Boscoe AN. Understanding side effects of therapy for myasthenia gravis and their impact on daily life. *BMC Neurol.* 2019;19(1):335.
36. Gilhus NE. Myasthenia gravis, respiratory function, and respiratory tract disease. *J Neurol.* 2023;270(7):3329-40.
37. American Association of Neuroscience Nurses (AANN). Care of the patient with myasthenia gravis. 2013. Disponible en: https://aann.org/uploads/Publications/CPGs/AANN14_CPGMysGravis.pdf.
38. Roper J, Fleming ME, Long B, Koyfman A. Myasthenia Gravis and Crisis: Evaluation and Management in the Emergency Department. *J Emerg Med.* 2017;53(6):843-53.
39. Aguirre F, Fernández RN, Arrejería RM, Manin A, Cores VE, Sivori M, et al. Peak expiratory flow and the single-breath counting test as markers of respiratory function in patients with myasthenia gravis. *Neurologia.* 2023;38(6):405-11.
40. Cortes Vicente E, García Sobrino T, González Platas M, Gutiérrez-Gutiérrez G, Horga Hernández A, Martínez Salio A, et al. Trastornos neuromusculares. En: *Manual de urgencias neurológicas de la Sociedad Española de Neurología.* Madrid: Ediciones SEN; 2023:267-328.
41. Sampayo Montenegro A, Varela Vales S. Peak Flow Meter - El medidor de flujo máximo. *Fisterra.* 2013.
42. Kluger BM, Krupp LB, Enoka RM. Fatigue and fatigability in neurologic illnesses: proposal for a unified taxonomy. *Neurology.* 2013;80(41):409-16.
43. Ruiter AM, Verschuuren JJGM, Tannemaat MR. Fatigue in patients with myasthenia gravis. A systematic review of the literature. *Neuromuscul Disord.* 2020;30(8):631-9.
44. Larrosa-Domínguez M, Reverté-Villarroya S. Factores predictores y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Miastenia Gravis. Revisión sistemática. *Rev ROL Enferm.* 2019;42(7-8):510-9.
45. Tran C, Bril V, Katzberg HD, Barnett C. Fatigue is a relevant outcome in patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve.* 2018;58(2):197-203.
46. O'Connor L, Westerberg E, Punga AR. Myasthenia Gravis and Physical Exercise: A Novel Paradigm. *Front Neurol.* 2020;11:675.
47. Gilhus NE. Physical training and exercise in myasthenia gravis. *Neuromuscul Disord.* 2021;31(3):169-73.
48. Lehnerer S, Jacobi J, Schilling R, Grittner U, Marbin D, Gerischer L, et al. Burden of disease in myasthenia gravis: taking the patient's perspective. *J Neurol.* 2022;269(6):3050-63.

49. Tascilar NF, Saracli O, Kurcer MA, Ankarali H, Emre U. Is there any relationship between quality of life and polysomnographically detected sleep parameters/disorders in stable myasthenia gravis? *Acta Neurol Belg*. 2018;118(1):29-37.
50. Jurado Luque MJ (coord.). Sueño saludable: evidencias y guías de actuación. Documento oficial de la Sociedad Española de Sueño. *Rev Neurol*. 2016;63(2):1-27. Disponible en: www.neurologia.com.
51. Nedkova-Hristova V, Velez-Santamaría V, Casasnovas C. Myasthenia gravis exacerbation after melatonin administration: case series from a tertiary referral centre. *BMC Neurol*. 2020;20(1):403.
52. Mahic M, Bozorg A, DeCourcy J, Golden K, Gibson G, Taylor C, et al. Physician- and patient-reported perspectives on myasthenia gravis in Europe: a real-world survey. *Orphanet J Rare Dis*. 2023;18(1):169.
53. Zhou X, Cao S, Hou J, Gui T, Zhu F, Xue Q. Association between myasthenia gravis and cognitive disorders: a PRISMA-compliant meta-analysis. *Int J Neurosci*. 2023;133(9):987-98.
54. Paul RH, Cohen RA, Gilchrist JM. Ratings of subjective mental fatigue relate to cognitive performance in patients with myasthenia gravis. *J Clin Neurosci*. 2002;9(3):243-6.
55. Tong O, Delfiner L, Herskovitz S. Pain, Headache, and Other Non-motor Symptoms in Myasthenia Gravis. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22(6):39.
56. Dewilde S, Phillips G, Paci S, De Ruyck F, Tollenaar NH, Janssen MF. The Burden Patients with Myasthenia Gravis Experience in Terms of Breathing, Fatigue, Sleep, Mental Health, Discomfort and Usual Activities in Comparison to the General Population. *Adv Ther*. 2024;41(1):271-91.
57. Sheikh S, Alvi U, Soliven B, Rezania K. Drugs that induce or cause deterioration of myasthenia gravis: An update. *J Clin Med*. 2021;10(7):1537.
58. Richards HS, Jenkinson E, Rumsey N, Harrad RA. The psychosocial impact of ptosis as a symptom of Myasthenia Gravis: a qualitative study. *Orbit*. 2014;33(4):263-9.
59. Larrosa-Domínguez M, Reyes L. Functional social support in patients with myasthenia gravis: narrative review. *Revista Científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica*. 2023.
60. Lázaro E, Amayra I, López-Paz JF, Jometón A, Martín N, Caballero P, et al. Facial Affect Recognition in Myasthenia Gravis. *Span J Psychol*. 2013;16:E52.

61. Winter Y, Schepelmann K, Spottke AE, Claus D, Grothe C, Schröder R, et al. Health-related quality of life in ALS, myasthenia gravis and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Neurol.* 2010;257(9):1473-81.
62. Twork S, Wiesmeth S, Klewer J, Pöhlau D, Kugler J. Quality of life and life circumstances in German myasthenia gravis patients. *Health Qual Life Outcomes.* 2010;8(1):129. Disponible en: <http://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/1477-7525-8-129>.
63. Eizaguirre M, Aguirre F, Yastremiz C, Vanotti S, Villa A. Rendimiento neuropsicológico en pacientes con Miastenia Gravis. *Medicina (B Aires).* 2017;77(2):117-20.
64. Larrosa-Domínguez M. Miastenia gravis: soporte social percibido y otros factores relacionados en España y Latinoamérica. Tesis doctoral. Tarragona: Universitat Rovira i Virgili; 2023. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10803/688665>.
65. Nadali J, Ghavampour N, Beiranvand F, Maleki Takhtegahi M, Heidari ME, Salarvand S, et al. Prevalence of depression and anxiety among myasthenia gravis (MG) patients: A systematic review and meta-analysis. *Brain Behav.* 2023;13(1):e2840.
66. Marbin D, Piper SK, Lehnerer S, Harms U, Meisel A. Mental health in myasthenia gravis patients and its impact on caregiver burden. *Sci Rep.* 2022;12(1):19275.
67. Liu Y, Tang X. Depressive Syndromes in Autoimmune Disorders of the Nervous System: Prevalence, Etiology, and Influence. *Front Psychiatry.* 2018;9:451.
68. Dewilde S, Phillips G, Paci S, De Ruyck F, Tollenaar NH, Janssen MF. People Diagnosed with Myasthenia Gravis have Lower health-related quality of life and Need More Medical and Caregiver Help in Comparison to the General Population: Analysis of Two Observational Studies. *Adv Ther.* 2023;40(10):4377-94.
69. Guastafierro E, Tramacere I, Toppo C, Leonardi M, Mantegazza R, Bonanno S, et al. Employment in Myasthenia Gravis: A Systematic Literature Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology.* 2020;54(4):304-12.
70. Law N, Davio K, Blunck M, Lobban D, Seddik K. The Lived Experience of Myasthenia Gravis: A Patient-Led Analysis. *Neurol Ther.* 2021;10(2):1103-25.
71. Larrosa-Domínguez M, Reverté-Villarroya S. El soporte social, la calidad de vida y las actividades de la vida diaria en pacientes con miastenia gravis en España y Latinoamérica. *Revista Científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica.* 2022.

72. Amayra I, Jometón A, Berrocoso S, Martínez O, Juliá L, Martín N, et al. Guía Psicosocial de la Miastenia Gravis y Congénita. Asociación de Miastenia de España. AMES. 2017.
73. Amayra I, López JF, Lázaro E. Enfermedades neuromusculares. Bases para la Intervención. Bilbao: Editorial Universidad de Deusto; 2014.
74. Wang J, Yan C, Zhao Z, Chen H, Shi Z, Du Q, et al. Sexual dysfunction in patients with myasthenia gravis. *J Neuroimmunol.* 2021;358:577669.
75. Alfaro-Paredes K, Aguilar-Ydiáquez C, Aguirre-Flores R, Schulz-Cáceres H. Myasthenia gravis and pregnancy: impact and approach. *Rev Neurol.* 2022;75(5):117-22.
76. Gilhus NE. Treatment considerations in myasthenia gravis for the pregnant patient. *Expert Rev Neurother.* 2023;23(2):169-77.
77. Su M, Liu X, Wang L, Song J, Zhou Z, Luo S, et al. Risk factors for pregnancy-related clinical outcome in myasthenia gravis: a systemic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis.* 2022;17(1):52.
78. Roche P, Bouhour F. Myasthenia gravis and pregnancy. *Rev Neurol (Paris).* 2021;177(3):215-9.
79. Nicholls-Dempsey L, Czuzoj-Shulman N, Abenhaim HA. Maternal and neonatal outcomes among pregnant women with myasthenia gravis. *J Perinat Med.* 2020;48(8):793-8.
80. Bäärnhjelm S. Restructuring Illness Meaning Through the Clinical Encounter: A Process of Disruption and Coherence. *Cult Med Psychiatry.* 2004;28(1):41-65.
81. Hayward RD, Krause N, Ironson G, Hill PC, Emmons R. Health and Well-Being Among the Non-religious: Atheists, Agnostics, and No Preference Compared with Religious Group Members. *J Relig Health.* 2016;55(3):1024-37.
82. Rafferty KA, Billig AK, Mosack KE. Spirituality, Religion, and Health: The Role of Communication, Appraisals, and Coping for Individuals Living with Chronic Illness. *J Relig Health.* 2015;54(5):1870-85.
83. Nichols L, Hunt B. The Significance of Spirituality for Individuals with Chronic Illness: Implications for Mental Health Counseling. *J Ment Health Couns.* 2011;33(1):51-66.
84. Petersson M, Feresiadou A, Jons D, Ilinca A, Lundin F, Johansson R, et al. Patient-Reported Symptom Severity in a Nationwide Myasthenia Gravis Cohort. *Neurology.* 2021;97(14):e1382-91.

4 Instrumentos de seguimiento y evaluación

Íñigo Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada
Unidad de Enfermedades Neuromusculares. UGC Neurología y Neurofisiología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS). Sevilla

- **Clasificación clínica de la *Myasthenia Gravis Foundation of America* (MGFA):** no se usa para medir resultados, sino para clasificar al paciente en un subgrupo, normalmente antes de iniciar tratamiento o ser incluido en un ensayo clínico (tabla 1).

TABLA 1. CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LA MGFA (MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA)

Clase I	Cualquier debilidad de la musculatura ocular. Puede existir debilidad del orbicular de los párpados. Otros músculos conservan la fuerza
Clase II	Debilidad leve en musculatura no ocular. Puede existir debilidad ocular en cualquier grado <ul style="list-style-type: none">• IIa. Afectación predominante de extremidades, musculatura axial o ambas. Puede existir afectación menor de la musculatura orofaríngea• IIb. Afectación predominante de la musculatura orofaríngea, respiratoria o ambas. Puede existir afectación menor o igual de extremidades, musculatura axial o ambas
Clase III	Debilidad moderada en musculatura no ocular. Puede existir debilidad ocular en cualquier grado <ul style="list-style-type: none">• IIIa. Afectación predominante de extremidades, musculatura axial o ambas. Puede existir afectación menor de la musculatura orofaríngea• IIIb. Afectación predominante de la musculatura orofaríngea, respiratoria o ambas. Puede existir afectación menor o igual de extremidades, musculatura axial o ambas

(Continúa)

(Continuación)

TABLA 1. CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LA MGFA (MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA)

Clase IV	<p>Debilidad grave en musculatura no ocular. Puede existir debilidad ocular en cualquier grado</p> <ul style="list-style-type: none"> • IVa. Afectación predominante de extremidades, musculatura axial o ambas. Puede existir afectación menor de la musculatura orofaríngea • IVb. Afectación predominante de la musculatura orofaríngea, respiratoria o ambas. Puede existir afectación menor o igual de extremidades, musculatura axial o ambas
Clase V	Intubación orotraqueal, con o sin ventilación mecánica, excepto en el manejo posoperatorio rutinario. El uso de sonda nasogástrica sin intubación corresponde a clase IVb

Fuente: elaboración propia, con información extraída de la referencia 1.

- **Quantitative MG Score (QMG):** se ha usado para medir resultados en ensayos aleatorizados. Una caída de 3 puntos se relaciona con mejoría clínica relevante. Se necesita un dinamómetro y un espirómetro. Se cumplimenta en 20-30 minutos.
- **Myasthenia Gravis Activities of Daily Living profile (MG-ADL):** es un cuestionario de 8 puntos. Tras un entrenamiento puede ser autoadministrado por el paciente. Correlaciona bien con QMG, MGC y MG-QoL. Una reducción de 2 puntos se relaciona con mejoría clínica relevante. Se realiza en 5 minutos y no requiere entrenamiento. Se ha usado como objetivo primario en distintos ensayos aleatorizados (véase la escala MG-ADL en <https://www.neurology.org/doi/10.1212/WNL.52.7.1487>).
- **MG Composite (MGC):** son 10 puntos tomados de QMG, MG-ADL y MMT. Se realiza en 5 minutos y no requiere de equipamiento.
- **Myasthenia Gravis Quality of Life Scale revised (MG-QoL 15R):** es una escala de calidad de vida de 15 puntos autoadministrada por el paciente. Se centra en el bienestar psicológico y el funcionamiento social.

- **MGFA therapy status:** es un sistema de abreviaturas para reflejar los tratamientos actuales o previos recibidos por el paciente.
- **MGFA Postintervention Status (MGFA-PIS):** describe la situación clínica del paciente en cualquier momento tras haber recibido un tratamiento. Se usa como seguimiento clínico o en ensayos clínicos. En ensayos clínicos se usa el cambio de estatus de PIS (tabla 2).

TABLA 2. MGFA POSTINTERVENTION STATUS (MGFA-PIS)

Remisión completa estable (CSR)	El paciente no tiene síntomas ni signos de MG durante 1 año y no ha recibido tratamiento para MG en ese tiempo. La exploración por un profesional especializado en enfermedades neuromusculares no revela debilidad muscular. Se acepta debilidad aislada del cierre ocular
Remisión farmacológica (PR)	Los mismos criterios que en CSR, salvo que el paciente recibe algún tratamiento para MG. El uso de anticolinesterásicos está excluido de esta categoría, ya que indica la presencia de síntomas
Manifestaciones mínimas (MM)	El paciente no presenta síntomas o limitación funcional por la MG, pero presenta alguna debilidad muscular en la exploración <ul style="list-style-type: none"> ● MM-0: el paciente no ha recibido tratamiento para MG durante al menos 1 año ● MM-1: el paciente recibe tratamiento inmunosupresor, pero no anticolinesterásicos u otra terapia sintomática ● MM-2: el paciente ha recibido solo dosis bajas de anticolinesterásicos (< 120 mg/día de piridostigmina) durante al menos 1 año. ● MM-3: el paciente ha recibido anticolinesterásicos u otra terapia sintomática y tratamiento inmunosupresor durante el último año
Cambio de estatus	
Mejoría (I)	Un descenso sustancial en las manifestaciones clínicas pretratamiento o una reducción sostenida y sustancial en la medicación para MG (definida por protocolo). En estudios prospectivos, se debe definir como un descenso determinado en la escala QMG

(Continúa)

*(Continuación)***TABLA 2. MGFA POSTINTERVENTION STATUS (MGFA-PIS)**

Estable (U)	No hay cambio sustancial en las manifestaciones clínicas pretratamiento o reducción en la medicación para MG (definida por protocolo). En estudios prospectivos, se debe definir como un cambio máximo en la escala QMG
Empeoramiento (W)	Un incremento sustancial en las manifestaciones clínicas pretratamiento o un incremento sustancial en la medicación para MG (definida por protocolo)
Exacerbación (E)	Pacientes que cumplen criterios para CSR, PR o MM, pero que posteriormente desarrollan hallazgos clínicos superiores a los permitidos por estos criterios
Exitus por miastenia gravis (D of MG)	Pacientes que fallecen a causa de MG, por complicaciones del tratamiento de MG o en los 30 días posteriores a timectomía

Entre paréntesis, las iniciales en inglés. CSR: *complete stable remission*; PR: *pharmacologic remission*; MM: *minimal manifestations*; I: *improved*; U: *unchanged*; W: *worse*; E: *exacerbation*; D of MG: *died of myasthenia gravis*.

Fuente: elaboración propia, con información extraída de la referencia 1.

Puntos clave

- Aunque las escalas y clasificaciones se han ideado fundamentalmente para incluir pacientes en ensayos clínicos y evaluar respuestas a tratamientos, pueden ser útiles en la valoración y seguimiento clínico.
- Un obstáculo para su uso en clínica es el tiempo que requieren. En este sentido, las escalas autoadministradas, como la MG-ADL, tienen la ventaja de necesitar poco tiempo y presentar una buena correlación con la evolución clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jaretzki A, Barohn RJ, Ernstoff RM, et al. Myasthenia Gravis. Recommendations for clinical research standards. *Neurology* 2000;55:16-23.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Kaminski HJ, Kusner LL (eds.). *Myasthenia Gravis and Related Disorders*. 3rd ed. En: Tarsy D (series ed.). *Current Clinical Neurology*. Humana Press. 2018.

5 Soportes de educación para profesionales y pacientes

83

Íñigo Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada
Unidad de Enfermedades Neuromusculares. UGC Neurología y Neurofisiología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS). Sevilla

GUÍAS Y CONSENSOS DE LA MIASTENIA GRAVIS PARA PROFESIONALES SANITARIOS

- Sociedad Española de Neurología. Protocolo de tratamiento para la miastenia gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+). Documento de consenso. SEN. 2023. Disponible en: https://www.sen.es/pdf/2024/Protocolo_de_tratamiento_Miastenia_Gravis_2024.pdf.
- Skeie GO, Apostolski S, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, Harms L, et al. Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders. *Eur J Neurol*. 2010;17(7):893-902.
- Guies mèdiques de la Societat Catalana de Neurologia. Protocol de tractament. Diagnòstic i tractament de la Miastènia Gravis. Actualización 2020. Disponible en: https://www.scneurologia.cat/wp-content/uploads/2020/04/Guia-Diagn%C3%B2stic-i-Tractament-de-la-Miastenia-Gravis_Societat-Catalana-de-Neurologia_2020_ok.pdf.
- Sussman J, Farrugia ME, Maddison P, Hill M, Leite MI, Hilton-Jones D. Myasthenia gravis: Association of British Neurologists' management guidelines. *Pract Neurol*. 2015;15(3):199-206.
- Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis. *Neurology*. 2016;87(4):419-25.
- Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, Benatar M, Cea G, Evoli A, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis. *Neurology*. 2021;96(3):114-22.
- Forler SB, Herrington JB, Koopman WJ, Ricci M. Care of the patient with Myasthenia Gravis. Clinical Practice Guideline Series. AANN. 2014. Disponible en: https://aann.org/uploads/Publications/CPGs/AANN14_CPGMysGravis.pdf.

WEBS DE SOCIEDADES CIENTÍFICAS PARA PROFESIONALES SANITARIOS

- Sociedad Española de Neurología: <https://www.sen.es/>
 - Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares: <http://genm.sen.es>
 - Academia Europea de Neurología (EAN): <https://www.ean.org>
 - Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE): <https://sedene.com/>
 - The European Association of Neuroscience Nurses (EANN): <http://www.eann.network/>
 - American Association of Neuroscience Nurses (AANN): <https://aann.org/>
 - American Academy of Neurology (AAN): <https://www.aan.com/>
-

ASOCIACIONES DE AFECTADOS CON MIASTENIA GRAVIS EN ESPAÑA

- Asociación Miastenia de España (AMES): <https://miastenia.org/>
 - Asociación de Afectados por la Miastenia Gravis o autoinmune del Principado de Asturias (ADAMG): <https://miastenia.es/>
-

OTRAS ASOCIACIONES

- Myasthenia Gravis Foundation of America: <https://myasthenia.org>
 - Asociación para la Miastenia en Inglaterra, Gales y Escocia: <https://myaware.org>
-

Puntos clave

- Hasta ahora existen pocas guías clínicas en MG y algunas están obsoletas.
- La ausencia de evidencia clínica robusta en muchos aspectos del manejo de la MG hace que las recomendaciones se basen en opiniones de expertos o evidencia de baja calidad.

Con la colaboración de



MED-ES-EFG-2400007 Junio 2024