



:: Miastenia autoinmune

- Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por la Pra. Tranchant y el Dr. Weiss para su aplicación en Francia, revisada y publicada en Orphanet en 2010.
- Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos farmacológicos, pueden no estar validados en el país en el que usted ejerce.

Sinónimos:

miastenia gravis, miastenia adquirida

Definición:

Trastorno **autoinmune** de la **unión** neuromuscular, asociado a una disminución del número de receptores funcionales de la acetilcolina. Se manifiesta mediante una **fatiga muscular** y una **fluctuación** de los síntomas a lo largo del tiempo.

Para saber más:

[Consultar la ficha de Orphanet](#)

Menu	
Ficha para los servicios de ambulancias	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinonimi	Problemática en una urgencia
Mecanismo	Recomendaciones en una urgencia
Riesgos particulares en una urgencia	Orientación
Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo	Interacciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria	Medidas preventivas
Para saber más	Medidas complementarias y hospitalización
	Donación de órganos
	Números de emergencia
	Bibliografía
	Anexo

Ficha para los servicios de ambulancias

Llamada para atender a un paciente afectado de miastenia autoinmune

Sinónimi

- ▶ miastenia gravis
- ▶ miastenia adquirida

Mecanismo

- ▶ trastorno autoinmune adquirido de la unión neuromuscular que reduce el número de receptores funcionales de la acetilcolina y que se manifiesta mediante una fatiga muscular variable en el tiempo. Clínicamente, los músculos inervados por los pares craneales son los más afectados. Las miastenias congénitas se deben a mutaciones génicas.
- ▶ (enfermedad diferente de la miopatía)

Riesgos particulares en una urgencia

- ▶ distrés respiratorio (que puede tener una aparición rápida, en pocos minutos), por fatiga muscular del diafragma. Puede agravarse por la obstrucción bronquial
- ▶ trastornos de la deglución
- ▶ crisis colinérgica por sobredosis de anticolinesterásicos (hipersialorrea, miosis, diarrea, hipersecreción bronquial)

Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo

- ▶ anticolinesterásicos por vía oral (piridostigmina (Mestinon®), ambenonio (Mytelase®), etc.)
- ▶ a veces: corticoides o tratamiento inmunosupresor (Imurel®, otros)

Precauciones



- atención a la gravedad de las dificultades respiratorias. Puede producirse un distrés respiratorio agudo grave en pocos minutos
- desconfiar de una sobredosis de anticolinesterásicos que produce una intoxicación por acetilcolina que puede imitar un brote de miastenia.

Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria

- ▶ evaluación de la mecánica respiratoria (frecuencia, amplitud, solicitud de los músculos accesorios, obstrucción, intensidad de la tos). La cianosis o los sudores son signos muy tardíos que aparecen poco tiempo antes de la parada respiratoria. La disminución de la saturación de oxígeno es un signo tardío (desconfiar de una saturación normal)
- ▶ en el ámbito extrahospitalario, el tratamiento es esencialmente sintomático para los trastornos de la deglución y los trastornos respiratorios (asistencia respiratoria invasiva o no invasiva). La ventilación no invasiva solo debería considerarse como una solución provisional mientras se espera la eficacia de un tratamiento adaptado. No existen datos sólidos que aconsejen la ventilación no invasiva en esta indicación. La presencia de trastornos graves de la deglución contraindica la ventilación no invasiva
- ▶ en el paciente miasténico, incluso fuera de los brotes, desconfiar de cualquier medicamento depresor respiratorio directo o indirecto (hipnóticos, curares, morfínicos, benzodiazepinas)

- ▶ en caso de trastornos respiratorios o de trastornos de la deglución y en ausencia de signos de sobredosis de anticolinesterásicos, inyección subcutánea de 0,5 mg de neostigmina (Prostigmina®); la administración intravenosa de neostigmina tal como se utiliza, en especial, en la descurarización farmacológica, puede provocar una bradicardia a veces muy grave que se puede prevenir mediante la inyección previa de atropina (en todos los casos, debe haber disponible una jeringa de atropina lista para usar)
- ▶ remitir a cuidados intensivos o a reanimación

Para obtener más información

- ▶ Dra. Isabel Illa (Catedrática de medicina)
Servicio de Neurología
Hospital Santa Creu i Sant Pau
Barcelona
+34 935565986
illa@santpau.cat

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en una urgencia

- ▶ Hay dos situaciones a tener en cuenta:
 - **Descompensación aguda de la miastenia**
 - **Tratamiento de una enfermedad intercurrente** en un paciente afectado de miastenia

Hay que tomar las mismas precauciones en los dos casos, ya que cualquier enfermedad intercurrente y la toma de ciertos medicamentos (cf. infra) pueden descompensar la miastenia

Recomendaciones en una urgencia

1. Medidas diagnósticas de urgencia

- ▶ Evaluar la gravedad
 - Evaluar la presencia de:
 - Criterios de gravedad
 - afeción respiratoria
 - trastornos de la deglución
 - trastornos de la masticación
 - trastornos de la fonación
 - afectación de los músculos palpebrales
 - déficit de fuerza en los miembros
 - Complicaciones:
 - parada respiratoria
 - **infección pulmonar** debida a trastornos respiratorios o de la deglución
 - signos de **sobredosis de anticolinesterásicos** (hipersalivación, miosis, diarrea, hipersecreción bronquial)
- ▶ Examinar de urgencia
 - exámenes clínicos
 - **evaluar el estado respiratorio**: expansión torácica, eficacia de la tos, frecuencia respiratoria (polipnea), utilización de los músculos respiratorios accesorios, conteo de números en apnea (hacer contar números en voz alta bloqueando la espiración). Los signos de hipercapnia (sudores, cefaleas) y la cianosis son signos muy tardíos y muy graves.
 - **puntuación de la fuerza muscular** (/100) ([ver el cuadro adjunto](#))
 - exámenes paraclínicos en caso de trastornos respiratorios o de la deglución
 - capacidad vital (aproximación clínica mediante el conteo de números en apnea)
 - gasometría (la hipercapnia es un signo de agotamiento)
 - saturación (es normal durante mucho tiempo y puede ser falsamente tranquilizadora)

2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- ▶ **En ausencia de signos de sobredosis de anticolinesterásicos, y si la dosis diaria es inferior a 8 cps de anticolinesterásicos** (piridostigmina (Mestinon®) o ambenonio (Mytelase®)):
- ▶ Combinar analgésicos/antipiréticos (como el paracetamol) con antiinflamatorios no esteroideos:
 - **1 ampolla s.c. de neostigmina** (Prostigmina®) para mejorar los trastornos respiratorios o de la deglución rápidamente: esta inyección requiere una vigilancia clínica rigurosa
 - **aumentar la posología diaria** (sin sobrepasar la dosis de 8 cps al día)

- ▶ **En caso de trastornos de la deglución**, colocación de una **sonda nasogástrica**
- ▶ **En caso de trastornos respiratorios: oxigenoterapia**, estudiar rápidamente un traslado a unidad de cuidados intensivos o reanimación para la observación y la aplicación de una asistencia respiratoria
- ▶ **En caso de signos de sobredosis de anticolinesterásicos:**
 - disminución de la dosis
 - **1 ampolla s.c. de neostigmina** (Prostigmine®) **puede ser útil** en caso de sospecha de una sobredosis de anticolinesterásicos. Esta inyección requiere una observación clínica rigurosa

Orientación

- ▶ **¿Dónde?**
 - si es posible, traslado a un **servicio de neurología**, a un establecimiento que posea una **unidad de cuidados intensivos o continuos y un servicio de reanimación**
 - **en caso de trastornos de la deglución o de la respiración: unidad de cuidados continuos o intensivos y dar preferencia a un servicio de reanimación ante la más mínima duda**
- ▶ **¿Cuándo?** En cuanto el enfermo esté en condiciones de ser trasladado
- ▶ **¿Cómo?** SAMU en caso de trastornos de la deglución o de la respiración o ante la más mínima duda (el empeoramiento respiratorio puede ser extremadamente rápido, en pocos minutos)

Interacciones medicamentosas

Tipo de medicamento	Moléculas contraindicadas formalmente	Moléculas que se deben utilizar con precaución
Antibióticos	Aminoglucósidos parenterales Colistina Ciclinas inyectables Telitromicina	Aminoglucósidos y poliaminas de aplicación local Lincomicina Clindamicina Fluoroquinolones
Medicamentos cardiovasculares	Quinidina Procainamida Betabloqueantes	Lidocaína intravenosa
Anestésicos	Curarizantes	Anestésicos volátiles Barbitúricos i.m o i.v. Ketamina Propanidida
Medicamentos del sistema nervioso central	Trimetadiona Difenilhidantoína Dantroleno	Carbamazepina Clorpromazina Litio
Varios	D-penicilamina Magnesio i.v. Quinina y cloroquinina Halofantrina Mefloquina Colirios betabloqueantes Oxibutinina	Benzodiazepinas Fenotiazina Quina Magnesio por vía oral Interferón alfa Parche de nicotina

Precauciones anestésicas

- ▶ Se desaconseja el uso de **curarizantes**: el efecto de los curares será muy prolongado y su duración imprevisible. Si hubiera que utilizarlos para la intubación, dar preferencia a los curares no despolarizantes.
- ▶ los **anestésicos volátiles**, los **barbitúricos i.m. o i.v.** y la **ketamina** deben utilizarse **con precaución** (cf. supra)
- ▶ la administración i.v. de neostigmina tal como se utiliza, en especial, en la descurarización farmacológica, provoca una bradicardia a veces muy grave que se puede prevenir mediante la inyección previa de atropina. Debe haber disponible una jeringa de atropina lista para usar en todos los casos
- ▶ en caso de anestesia, debe efectuarse una **vigilancia prolongada en la sala de reanimación**

Medidas preventivas

- ▶ Sonda gástrica, alimentación adaptada en caso de trastorno de la deglución (desconfiar también de los trastornos de la masticación)
- ▶ Quinesioterapia respiratoria en caso de sobreinfección

Medidas complementarias y hospitalización

- ▶ En caso de tratamiento de una enfermedad intercurrente, **asegurarse de que el paciente continúa con los tratamientos** habituales de la miastenia (anticolinesterásicos, corticosteroides, inmunosupresores, etc.)
- ▶ Si la urgencia está asociada a la miastenia, no olvidarse de administrar los tratamientos vinculados a las demás enfermedades eventuales del paciente (diabetes, problemas cardíacos, hipertensión, problemas de tiroides, etc.)
- ▶ Durante la hospitalización, **adaptar el entorno y la instalación de la persona a sus posibles dificultades motoras**:
 - riesgo de caída, dificultades de prensión, dificultades para mover los miembros (colocar el timbre de forma que sea accesible, dar de beber, de comer, etc.)
 - diplopía, oftalmoplejía: colocar los objetos útiles dentro del campo visual, etc.
 - trastornos de la deglución: adaptar la textura de los alimentos, hacer meter el mentón hacia adentro para tragar, prestar atención a los comprimidos que se deben tragar, etc.
- ▶ Las personas afectadas de miastenia se cansan enseguida: **evitar los esfuerzos musculares repetidos y/o prolongados** (incluso para masticar las comidas o para hablar)
NB: Atención a los diagnósticos recientes: no todas las personas han tenido la experiencia de una crisis miasténica invalidante. Por lo tanto, es útil, en caso de una crisis miasténica, anticipar y prevenir las parálisis motoras (**comprobar regularmente** que la persona pueda coger el timbre, beber o comer sola, tragar sus medicamentos, ir al lavabo, etc.). Es indispensable proporcionar una educación al paciente.
- ▶ En caso de brotes agudos graves, puede estar indicado un tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulinas intravenosas. Llamar a un centro que tenga experiencia en el campo de la miastenia (Servicio de neurología, Servicio de reanimación especializada en miastenia) puede ayudar en la orientación del enfermo.

Donación de órganos

- ▶ No hay contraindicaciones para la donación de órganos

Números de emergencia

- ▶ Dra. Isabel Illa (Catedrática de medicina)
Servicio de Neurología, Hospital Santa Creu i Sant Pau
Barcelona
+34 935565986

Bibliografía

- ▶ Jani-Acsadi A, Lisak RP: **Myasthenic crisis: guidelines for prevention and treatment.** *J of Neurol Sci* 2007, 261: 127-33.
- ▶ Smulowitz PB, Zeller J, Sanchez LD, Edlow J: **Myasthenia gravis: lessons for emergency physician.** *Eur J Emerg Med* 2005, 12:324-6.
- ▶ Tranchant C: **Therapeutic strategy in myasthenia gravis.** *Rev Neurol* 2009, 165:149-54.
- ▶ Skeie GO, Apostolski S, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, Harms L, Hilton-Jones D, Melms A, Verschuuren J, Horge HW: **Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders.** *Eur J Neurol* 2010, 17:893-902.

Anexo

Cuadro: Puntuación muscular miasténica (Gajdos et al, 1997)

Función		Puntuación
Mantenimiento de los miembros superiores en horizontal	máximo ⁽¹⁾	15
	mínimo ⁽¹⁾	0
Posición de los miembros inferiores como "Maniobra de Mingazzini"	máximo ⁽²⁾	15
	mínimo ⁽²⁾	0
Levantar la cabeza en posición acostada	Contra resistencia	10
	Sin resistencia	5
	Imposible	0
Sentarse a partir de la posición acostada	Sin ayuda de las manos	10
	Imposible	0
Musculatura ocular extrínseca	Normal	10
	Ptoxis	5
	Diplopía	0
Oclusión de los ojos	Completa	10
	Incompleta con recubrimiento de la córnea	5
	Incompleta sin recubrimiento de la córnea	0
Masticación	Normal	10
	Disminuida	5
	Imposible	0
Deglución	Normal	10
	Alterada sin falsas vías	5
	Falsas vías	0
Habla	Normal	10
	Nasal	5
	Disartria	0

⁽¹⁾1 punto para 10 segundos

⁽²⁾ 1 punto para 5 segundos

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración de la Prof. Christine TRANCHANT - Centro de referencia de las enfermedades neuromusculares (Centre de référence des maladies neuromusculaires), CHU Estrasburgo -, del Dr. Nicolas WEISS - Hospital Européen Georges Pompidou, París-, de Hélène RIVIERE - Asociación Francesa contra las Miopatías (Association Française contre les Myopathies)-, y del Dr. Gilles BAGOU - SAMU-69, Lyon, en Francia.

Fecha de realización: 18 de octubre de 2010

Estas recomendaciones han sido adaptadas a España con la colaboración del Dr. Rafael Sivera del Hospital Universitario La Fe de Valencia

Fecha de adaptación: 19 julio de 2012

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Shire E.G. 