

**Proceso Asistencial Integrado (PAI)
Atención a los pacientes con**

**MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA
(MGg)**

Avalado por:



Patrocinado por:



Edita: **Sociedad Española de Calidad Asistencial.**

ISBN: **978-84-09-68897-5.**

Marzo 2025

ÍNDICE

PÁGINAS

13

Introducción y justificación

14

Definición global del Proceso Asistencial Integrado (PAI)

- Objetivo general
- Objetivos específicos
- Objetivos referidos a expectativas
 - Expectativas de los profesionales
 - Expectativas de los ciudadanos

17

Definición funcional del proceso

18

Límites del PAI

- Límites de entrada
- Límites de salida

18

Proveedores del PAI

20

Descripción general del proceso

- Tablas de actividad subprocesos 1
- Tablas de actividad subprocesos 2
- Tablas de actividad subprocesos 3

40

Tabla de indicadores del PAI

41

Anexos

- Anexo 1. Escala MG-ADL
- Anexo 2. Fármacos a evitar en pacientes con miastenia
- Anexo 3. Tratamiento
- Anexo 4. Cuidados Holísticos de Enfermería en Hospital de Día para pacientes con Miastenia Gravis que reciben tratamientos intravenosos (IV)
- Anexo 5. Tabla de signos de alarma para el diagnóstico de sospecha de la MG dirigida a profesionales de Atención Primaria

52

Referencias

Proceso Asistencial Integrado (PAI)
Atención a los pacientes con
Miastenia Gravis Generalizada
(MGg)

Autores

Coordinadores clínicos

Elena Cortés Vicente

Neuróloga.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Barcelona.

Julio Pardo Fernández

Neurólogo.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Servicio de Neurología, Hospital Clínico.
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago,
Santiago de Compostela.

Autores

Asociación Miastenia de España (AMES)¹

Federación Española de Enfermedades Neuromusculares (ASEM)²

Jorge Alonso Pérez

Neurólogo.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Servicio Neurología
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.
Instituto de Investigación Sanitaria de Canarias, Tenerife.

María Bestué Cardiel

Neuróloga.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Hospital Miguel Servet, Aragón.
Grupo de Gestión de la Sociedad Española de Neurología.

Cristina González Mingot

Neuróloga.
Servicio de Neurología.
Hospital Universitario Arnau de Vilanova, IRB Lleida, Lleida.

Raquel Hernández Lorido

Neuróloga.
Servicio de Neurología.
Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.

Solange Kapetanovic García.

Neuróloga.
Unidad de ELA y enfermedades neuromusculares.
Servicio de Neurología, Hospital Universitario Basurto,
OSI Bilbao.

María José Morales Lara

Farmacéutica. Servicio de Farmacia Hospitalaria.
Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga.

Germán Morís de la Tassa

Neurólogo.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Servicio de Neurología, HUCA, Oviedo.

Francisco Javier Rodríguez de Rivera

Neurólogo.
Coordinador Enfermedades Neuromusculares y
CSUR de Ataxias y Paraplejas Hereditarias.
Servicio de Neurología, Hospital Universitario La Paz.
Hospital Carlos III, IdiPaz, Madrid.

Íñigo Rojas Marcos

Neurólogo.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares.
Servicio de Neurología.
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Teresa Valdés Menor

Enfermera.
Servicio de Neurología.
Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.

Núria Vidal Fernández

Enfermera.
Unidad de Enfermedades Neuromusculares
y Neuroinmunología.
Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Barcelona.

¹ **Grupo de trabajo de AMES:** Begoña Gallego Reina, Ana María González Tapias, María Clara Morales Ferrer, Raquel Pardo Gómez, María Pena Cainzos, Caridad Pedreño Lorente, María Reyes Selles González, Bienvenida Ruix Lovera

² **Grupo de trabajo ASEM:** Begoña Martín Bielsa, Nieves Rodríguez Herrero

Equipo coordinador

Emilio Ignacio García

Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)

Antonio Torres Olivera

Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)

José Joaquín Mira Solves

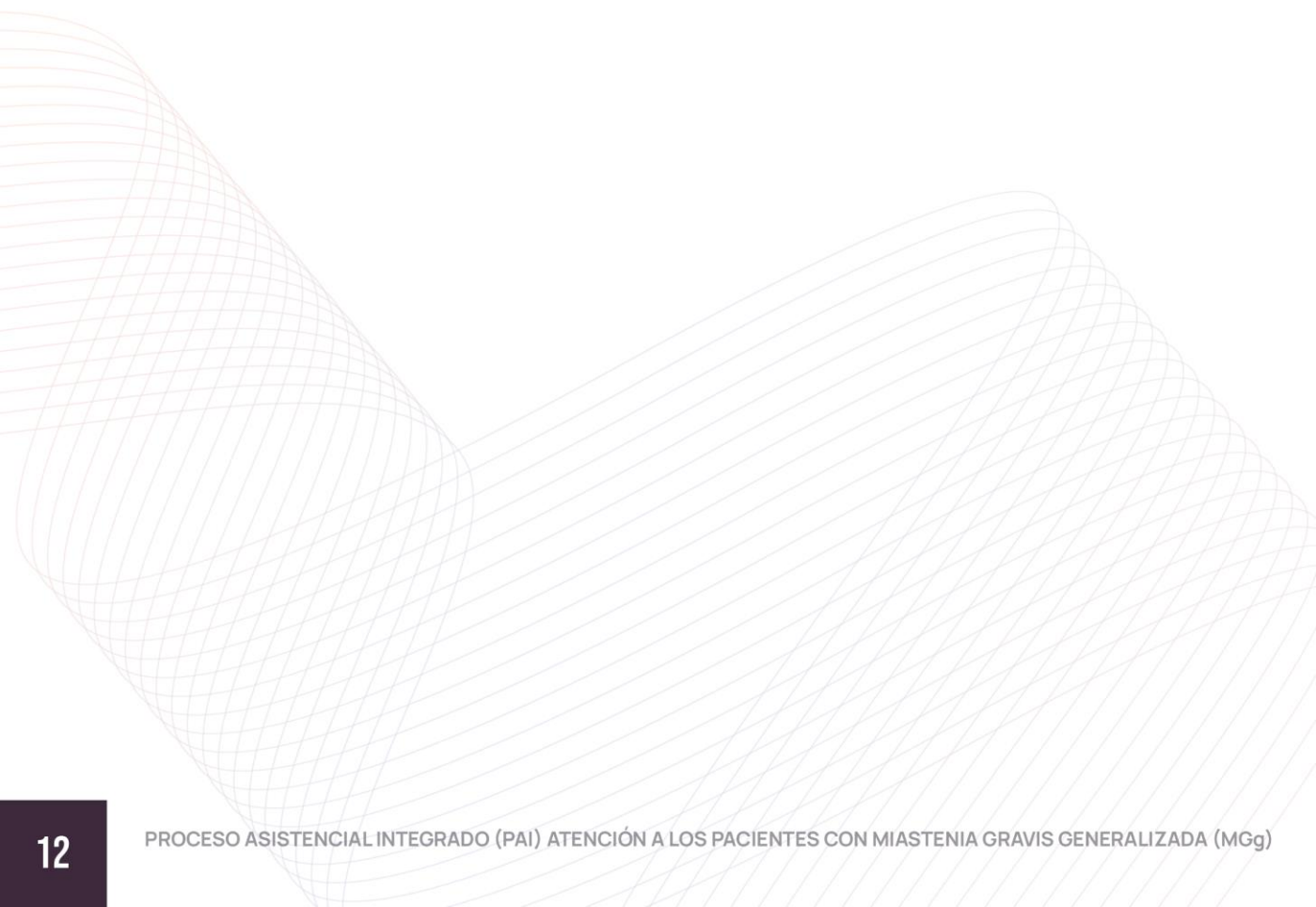
Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)

Manel Santínia Vila

Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)

Clara Pérez Esteve

Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)





1. Introducción y justificación

La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad crónica autoinmune mediada por anticuerpos contra proteínas postsinápticas en la unión neuromuscular. La interrupción de la transmisión neuromuscular provoca fatigabilidad y debilidad muscular, pudiendo afectar a musculatura ocular, bulbar, de las extremidades o respiratoria. Cuando se afecta exclusivamente la musculatura ocular, hablamos de MG ocular (MGo), y cuando hay afectación de los otros grupos musculares, de MG generalizada (MGg). Típicamente, esta debilidad empeora con movimientos repetitivos y ejercicio. (1) (2)

La prevalencia de esta enfermedad se estima entre 2.1 y 36.7 casos por cada 100,000 personas, con aproximadamente entre 56,000 y 123,000 pacientes en Europa. La incidencia sigue una distribución bimodal según la edad, con un pico alrededor de los 30 años, predominantemente en mujeres (MG de inicio temprano), y un segundo pico en pacientes mayores predominantemente en hombres (MG de inicio tardío). Los pacientes con MGg a menudo presentan una fatiga muscular fluctuante que puede afectar diversas actividades cotidianas, como caminar, comer y hablar. Según la National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), (3) el 85% de los pacientes con MGg desarrollan síntomas generalizados que afectan múltiples grupos musculares, incluyendo músculos oculares, bulbares y respiratorios. La complejidad y la cronicidad de esta patología hacen que un enfoque multidisciplinario sea esencial para proporcionar atención integral a estos pacientes. (1) (4)

Desde el punto de vista inmunológico, en el 85% de los pacientes, se detectan anticuerpos patogénicos. El más frecuente, detectado hasta en el 80% de los pacientes, es el anticuerpo contra el receptor de Acetilcolina (anti-RACH), mientras que en un 5% los pacientes tienen anticuerpos contra kinasa específica de músculo (anti-MuSK) y, en menor porcentaje aún, contra Low-Density Lipoprotein Receptor Related Protein-4 (LRP4). Existe un 15% de pacientes en el que, a pesar de tener un cuadro clínico sugestivo de MG, los anticuerpos conocidos hasta la fecha son negativos. En este caso, la enfermedad se conoce como MG seronegativa. (5)

Estos anticuerpos son fundamentales para el diagnóstico, así como en la identificación de subgrupos de pacientes que tienen en común una base fisiopatológica, un fenotipo clínico y una respuesta diferencial a tratamientos.

El objetivo de las estrategias de tratamiento utilizadas es alcanzar la remisión o la expresión mínima de los síntomas. (6). En este sentido, recientemente en España, se han incorporado a los inmunosupresores clásicos, nuevos fármacos con mecanismos de acción más dirigidos como los inhibidores del receptor neonatal Fc (FcRn) o los inhibidores del complemento que aumentan la complejidad de los cuidados y el abordaje terapéutico de estos pacientes. (7)

Tras esta breve descripción de la enfermedad justificaremos la idoneidad de abordarla utilizando para ello la gestión de procesos integrados (PAI).

La gestión por procesos se ha constituido en las dos últimas décadas como uno de los mejores sistemas de organización para conseguir unos buenos índices de calidad, productividad y excelencia. Sus excelentes resultados han ido extendiendo la aplicación de este enfoque de gestión en empresas y organizaciones de todo tipo, independientemente de su tamaño o sector de actividad.



La Gestión por Procesos aplicada a los servicios de salud puede ser una herramienta de gestión valiosa para enfocar a las organizaciones sanitarias a la idea de mejora continua y una orientación más nítida a su objetivo nuclear que es la mejora en la atención a los ciudadanos.

Un Proceso Asistencial Integrado (PAI) se puede definir como un conjunto coordinado de actividades de los proveedores de atención sanitaria que incluyen estrategias preventivas, pruebas diagnósticas, terapias y cuidados, y tiene como objetivo principal mejorar la salud y satisfacción de los pacientes. Este enfoque global abarca tanto aspectos organizativos como asistenciales y se basa en la implementación de criterios de calidad específicos que faciliten la evaluación de los resultados. Los PAI permiten una mayor estandarización de los procedimientos clínicos, reduciendo la variabilidad en la atención y garantizando que todos los pacientes reciban un tratamiento equitativo y de alta calidad. En el caso de la Miastenia Gravis Generalizada (MGg), el diseño de un proceso asistencial integrado resulta particularmente útil, ya que la naturaleza crónica y compleja de la enfermedad requiere de una atención multidisciplinaria coordinada.

El diseño del PAI para la Miastenia Gravis Generalizada constituye una herramienta esencial para mejorar la atención de estos pacientes, al permitir una intervención temprana, un seguimiento continuo y una adaptación personalizada del tratamiento en función de la evolución de la enfermedad. Este enfoque asegura una atención más eficiente, efectiva y segura, centrada en las necesidades individuales de los pacientes.

2. Definición global del proceso

2.1 Objetivo general

El objetivo general es la mejora de la atención a las personas con miastenia gravis generalizada a través del desarrollo de un conjunto de actividades que permitan la mejora de los resultados en el abordaje de la Miastenia Gravis Generalizada (MGg) mediante un proceso asistencial adaptado a las necesidades de las personas que padecen esta enfermedad. Para este objetivo, el proceso debe contemplar la identificación, el registro y atención de estas personas y el diagnóstico seguimiento, cuidados individualizados y plan terapéutico adecuado. Además, deberá contemplar la definición de indicadores de estructura, proceso y resultado que aporten la información, necesaria y de valor, que permitan la monitorización, auditoría y certificación del proceso a través de una norma de calidad contenida en la segunda parte de este manual.

Todo ello estará basado en la coordinación entre las diferentes categorías profesionales y niveles asistenciales, estableciendo los consensos necesarios para poner a disposición la metodología de abordaje a todos los Centros Sanitarios que lo requieran, proporcionando asistencia personalizada eficiente, efectiva y segura, en colaboración con otros profesionales, con el objetivo de mejorar los resultados en salud y mejorar la satisfacción de los destinatarios del proceso.

2.2 Objetivos específicos

- Mejorar el grado de control clínico de las personas con MGg.
- Disminuir el retraso diagnóstico de los pacientes con miastenia gravis generalizada.
- Mejorar el diagnóstico de los pacientes con MGg definiendo los pasos diagnósticos adecuados ante la sospecha clínica de MGg.
- Mejorar el porcentaje y calidad diagnóstica de pacientes con MGg.
- Disminuir el número de ingresos por exacerbaciones en los pacientes con MGg.
- Disminuir el número de consultas a Servicios de Urgencias por personas con MGg.
- Establecer los escalones terapéuticos de un paciente con MGg.
- Definir las escalas clínicas que puedan ayudar al seguimiento adecuado del paciente con MGg.
- Instaurar de forma temprana un tratamiento adecuado y personalizado.
- Aplicar las guías terapéuticas actuales para el tratamiento de los pacientes con miastenia, con incorporación de las terapias más específicas.
- Mejorar el control metabólico y del resto de patologías derivadas del uso crónico de corticoterapia e inmunosupresores (HTA, osteoporosis, infecciones).
- Mejorar el tratamiento preventivo de infecciones en pacientes con MGg
- Mejorar el cuidado general y la educación sobre la enfermedad en los pacientes con MGg y sus familias y/o cuidadores.
- Mejorar la coordinación entre distintos especialistas y con la atención primaria en la atención de los pacientes con MGg.
- Mejorar la atención psicológica de los pacientes con MGg.
- Mejorar la calidad de vida de los pacientes con MGg.
- Mejorar la adaptación e integración laboral, familiar, social, educativa de los pacientes con MG.
- Fomentar la investigación clínica y epidemiológica sobre la Miastenia Gravis.

2.3 Objetivos referidos a expectativas

2.3.1 Expectativas de los profesionales

- Mejorar la calidad asistencial minimizando la variabilidad injustificada de la práctica clínica.
- Disponer de la información adecuada para la mejor gestión de los casos facilitando la toma de decisiones.
- Ordenar la información clínica de modo que puede ser explotada y consultada con acceso sencillo al control de los factores de riesgo de la enfermedad y diseño de alertas en el sistema de información que faciliten la intervención para el control (integrar sistemas de gestión del proceso).
- Facilitar la mejora continua en el conocimiento relacionado con el proceso.
- Mejorar la relación profesional y personal entre el personal sanitario implicado, el paciente y sus cuidadores de modo que redunde en un ambiente de trabajo mejorado.
- Mejorar finalmente los indicadores de estructura, proceso y resultado que se determinen.

2.3.2 Expectativas de los pacientes

El elemento nuclear que justifica el desarrollo de todo PAI son los ciudadanos afectados y sus familiares. El punto de partida para el abordaje del PAI es el conocimiento de sus necesidades y expectativas.

Se podrán incorporar al proceso nuevas expectativas que resulten de nuevas evidencias, además, de tener en cuenta las aportadas por las asociaciones relacionadas con este proceso.

Las expectativas identificadas y expresadas hasta el momento son:

- Conseguir un diagnóstico lo más precoz y rápido posible.
- Evitar diagnósticos erróneos y retrasos diagnósticos.
- Indicar las pruebas diagnósticas que debo realizarme.
- Evitar problemas en las derivaciones y que éstas estén correctamente orientadas.
- Que se disponga de un algoritmo en atención primaria para el diagnóstico, manejo clínico y seguimiento del paciente.



- Coordinación entre las diferentes especialidades.
- Disponer de tiempo suficiente.
- Ofrecer apoyo y tranquilidad.
- Escuchar al paciente.
- Dar explicaciones sobre mi problema de salud y mis dudas.
- Dar consejo sobre lo que puedo hacer.
- Hacer una anamnesis completa y las exploraciones físicas pertinentes.
- Derivar al nivel asistencial adecuado y a los especialistas que necesite.
- Disponer de una enfermera de práctica avanzada o gestora de casos.
- Poner el tratamiento que verdaderamente necesito.
- Contar con un sistema de comunicación directo con el servicio de neurología.
- Disponer de tiempo para atender urgencias de los pacientes que tenga una exacerbación de su enfermedad.
- Tener información de las innovaciones o nuevos tratamientos.
- Disponer de apoyo psicológico para casos necesarios.
- Trato humano.

3. Definición funcional del proceso

Se define el Proceso Asistencial Integrado de Atención a la Miastenia Gravis Generalizada (MGg) como el conjunto de actuaciones coordinadas, dirigidas a realizar la identificación y abordaje temprano de las personas con signos sugestivos de MGg para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento óptimo según las evidencias científicas disponibles o los consensos profesionales establecidos.



4. Límites del proceso

4.1 Límites de entrada

Serán incluidos en el PAI MGg los pacientes con miastenia gravis II o mayor (III, IV y V) según la escala MGFA (Myasthenia Gravis Foundation of America).

4.2 Límite de salida

Mejoría clínica (remisión sin tratamiento inmunosupresor).

Fallecimiento.

Traslado a otras comunidades autónomas (se deben articular mecanismos de coordinación entre CCAA).

Traslado a otros países.

5. Proveedores del proceso

Serán los profesionales del Sistema Nacional de Salud y otras instituciones de carácter público o privado implicados en la atención MGg:

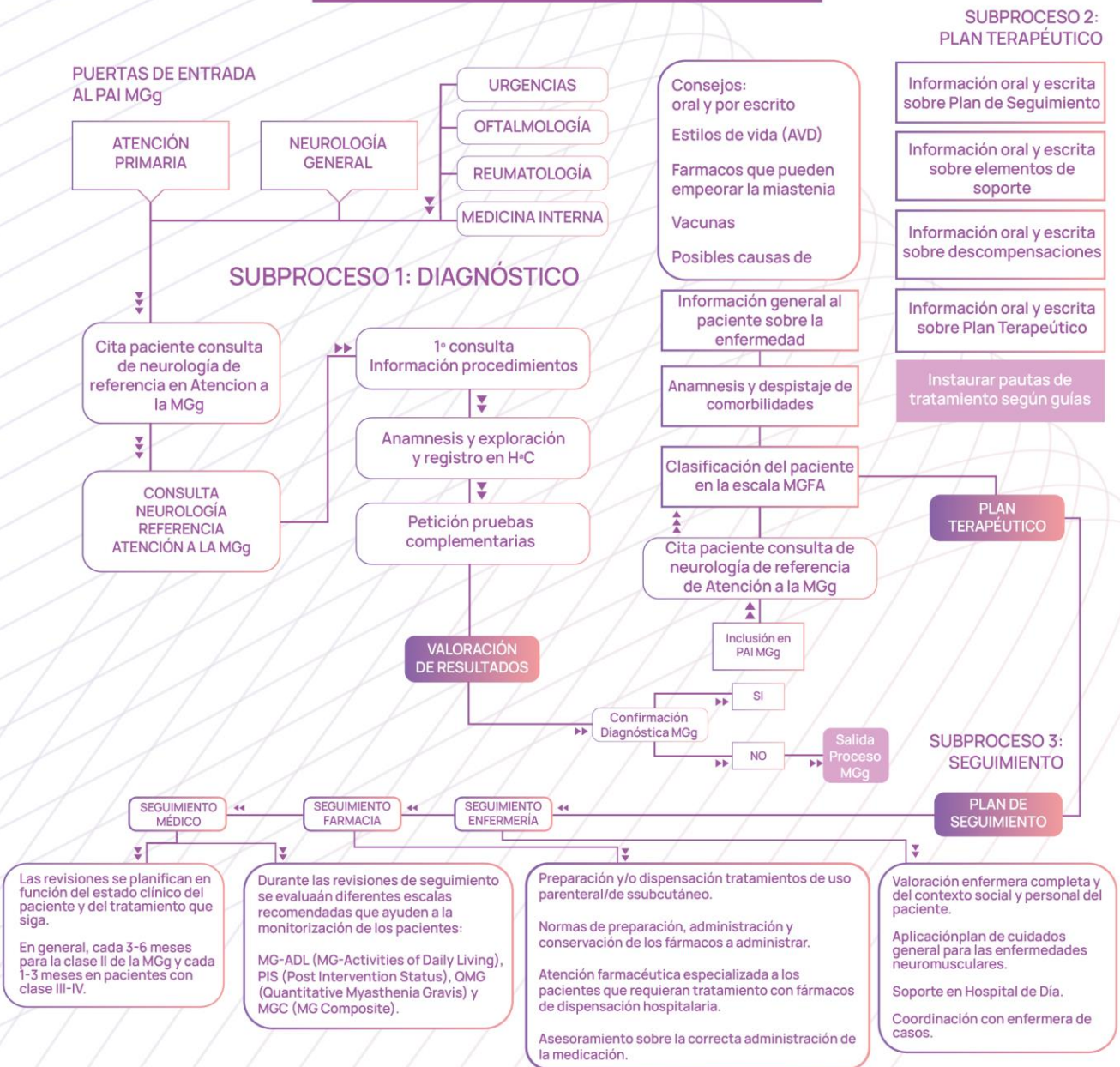
- Neurólogos
- Neurofisiólogos
- Inmunólogos
- Oftalmólogos
- Cirujanos torácicos
- Médicos de Familia
- Pediatras
- Médicos de urgencias/emergencias/UCI
- Especialistas en Análisis Clínicos
- Farmacéuticos de AP y Hospital
- Radiólogos
- Neumólogos
- Otorrinolaringólogos
- Medicina Interna
- Rehabilitadores
- Medicina Preventiva
- Enfermeras de atención primaria
- Enfermeras de atención hospitalaria
- Enfermera gestora de casos
- Psicólogos clínicos
- Fisioterapeutas
- Nutricionistas
- Logopedas
- Trabajador Social
- Especialistas en Sistemas de Información



6. Descripción general del proceso

Para el desarrollo del PAI de Atención a la Miastenia Gravis Generalizada se han identificado tres subprocesos. En la descripción general del PAI a continuación desarrollamos los flujos de trabajo de cada uno de los tres subprocesos y las tablas de actividad de cada uno de ellos para cada puerta de entrada establecida.

Subproceso 1: DIAGNÓSTICO Subproceso 2: PLAN TERAPÉUTICO Subproceso 3: SEGUIMIENTO



6.1 Tabla de Actividades Subproceso

SUBPROCESO 1: DIAGNÓSTICO

PAI DE ATENCIÓN A LA MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA (MGg)

QUIÉN

Equipo administrativo Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

1º Recepción de citas de pacientes derivados a consulta de neurología de referencia en MGg.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

1.1 Se realizará identificación inequívoca de la persona (nombre y apellidos, fecha de nacimiento y tarjeta sanitaria).

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

2º Recepción del paciente y explicación del contenido de la primera consulta y anamnesis.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

La primera consulta es el primer contacto del paciente con el neurólogo sin que todavía esté establecido el diagnóstico de certeza de la MGg.*

*En el caso de que el paciente venga a la consulta ya diagnosticado de la consulta general de neurología, se pasará directamente al subproceso 2 previa información al paciente y/o familiares/cuidadores.

El neurólogo explicará al paciente el contenido y objetivo de la consulta y abrirá Historia clínica con antecedentes médicos, historial terapéutico y efectos adversos, historia vacunal y pasará la escala MG-ADL, para evaluar la calidad de las actividades de vida diaria (AVD). Anexo 1

Se establecerá una cronología de síntomas (fluctuaciones, evaluación de fármacos tomados y posibles desencadenantes de la debilidad y otros síntomas).

Antecedentes familiares para descartar que no sea una miastenia congénita.

Hacer una lista de medicamentos actuales que toma el paciente.

REFERENCIAS

Myasthenia Gravis Foundation of America [Internet] [citado 17 de agosto de 2024].

Disponible en: <https://myasthenia.org/Portals/0/MGFA%20-%20PIS.pdf> (8)

Societat Catalana de Neurologia. Guia Diagnòstic i Tractament de la Miastenia Gravis. 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 (9)

Sociedad Española de Neurología. Protocolo de tratamiento para la miastenia gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+). 2024.

Disponible en:

https://www.sen.es/pdf/2024/Protocolo_de_tratamiento_Miastenia_Gravis_2024b.pdf (7)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

3º Exploración

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El neurólogo realizará exploración neurológica, con énfasis en demostrar la fatigabilidad muscular.

Exploración de posibles deformidades esqueléticas.

Valoración función respiratoria basal FVC; PIM Y PEM (Neumólogo o enfermera).

REFERENCIAS

Proudman W, Kleinig O, Lam L, Collins L, Bagster M, Gupta A, et al. The icepack test in the diagnosis of myasthenia gravis with ocular features: A systematic review of diagnostic accuracy, technique, and economic utility. *Semin Ophthalmol.* 2023;38(7):679–85.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/08820538.2023.2194984> (10)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

4º Petición de pruebas complementarias.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El neurólogo pedirá pruebas complementarias bien para descartar otras patologías o para confirmar diagnóstico de MGg:

TC de tórax para descartar patología tímica.

Test neurofisiológicos: estimulación repetitiva, EMG de fibra aislada sobre músculos sintomáticos (en caso de diagnóstico diferencial con enfermedades de motoneurona o musculares).

Escala Composite o QMG.

Resonancia magnética cerebral en caso de que se plantee diagnóstico diferencial
Analítica perfil hematológico y bioquímico completo.

Hormonas tiroideas.

Detección de Ac: AChR, MUSK, LRP4 de forma secuencial según la sintomatología.*

*Si se utiliza método ELISA para la detección de los anticuerpos anti-AChR o MuSK, los resultados entre 0-1 deben ser reconfirmados con RIA o CBA.

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

5º Información al paciente.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Se explicará al paciente las pruebas prescritas y el objetivo de las mismas y se dejará registro en la Historia Clínica de que se ha informado al paciente.

Derivación a dispositivo administrativo del servicio para gestión de siguiente cita.

QUIÉN

Equipo administrativo Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

6º Gestión cita de evaluación de pruebas complementarias.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El equipo administrativo del servicio orientará al paciente sobre los procedimientos para acceder a las pruebas complementarias.

El equipo administrativo gestionará la siguiente cita con el neurólogo de confirmación diagnóstica.

QUIÉN

Laboratorio

Servicio de Radiología

Electromiografía

ACTIVIDADES

7º Realización de Pruebas Complementarias.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El paciente se realizará las pruebas complementarias definidas en la consulta de neurología en los diferentes servicios del hospital implicados.

6.2 Tabla de Actividades Subproceso 2

SUBPROCESO 2: PLAN TERAPÉUTICO

PAI DE ATENCIÓN A LA MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA (MGg)

QUIÉN

Equipo administrativo Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

1º Recepción de citas de pacientes derivados a consulta de neurología de referencia en MGg para confirmación diagnóstica.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

1.1 Se realizará identificación inequívoca de la persona (nombre y apellidos, fecha de nacimiento y tarjeta sanitaria).

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

2º Consulta para Comunicación de resultados negativos.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Si los resultados de las pruebas complementarias son negativos se realizará un informe completo de la atención realizada dirigido a el médico de Atención Primaria y si procede a la especialidad por la que fue derivado a consulta de neurología.

Se explicará al paciente los resultados y se le hará entrega al paciente de un informe por escrito.

El informe quedará registrado en Historia Clínica.

El paciente saldrá del proceso de MGg.

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

3º Consulta para Comunicación de resultados positivos.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Ante resultados que establezcan el diagnóstico de MGg el paciente quedará incluido en el PAI MGg.

Se informará al paciente y si procede a familiares y/o cuidadores del resultado positivo y por lo tanto del diagnóstico de MGg.

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

4º Información al paciente y si procede a familiares y/o cuidadores.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Información general sobre la enfermedad (Causas e Historia Natural).

Descripción enfermedad (síntomas, evolución, pronóstico).

Consejos sobre estilos de vida. Aspectos de cuidados generales para la vida diaria (alimentos o bebidas, ejercicio etc.).

Fármacos que deben evitar. [Anexo 2](#)

Posibles desencadenantes o causas de descompensaciones.

Recomendaciones generales sobre vacunas.

Información sobre síntomas y signos de alarma.

Información sobre enfermedades relacionadas con MGg.

Contacto con las asociaciones de pacientes.

Contacto directo con la unidad de neurología.

Contacto con su equipo de atención primaria.

Toda esta información debe ser explicada al paciente y si procede a familiares y/o cuidadores de forma oral y escrita y debe registrarse en la Historia Clínica que se ha efectuado.

REFERENCIAS

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.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.0000000000011124> (6)

AMES (Asociación Miastenia España) [internet] [citado 9 de diciembre de 2024]
Disponible en: <https://miastenia.org> (11)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

5º Clasificación de la MGg.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

En base a una serie de factores recogidos en la Historia Clínica derivados de la anamnesis, exploración y pruebas complementarias entre los que se encuentra:

Edad del debut.

Sexo (deseo gestacional en caso de mujer en edad fértil).

Forma clínica.

Presencia de timoma.

Comorbilidades.

Anticuerpos positivos.

Etc.

Se clasificará al paciente según la escala MGFA.

REFERENCIAS

Myasthenia Gravis Foundation of America [Internet] [citado 17 de agosto de 2024].

Disponible en: <https://myasthenia.org/Portals/0/MGFA%20-%20PIS.pdf> (8)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

6º Puesta en marcha del Plan Terapéutico.

Elaboración de plan de atención individualizado.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

En base a esta clasificación se hará al paciente una propuesta de Plan Terapéutico de carácter escalonado siguiendo el consenso establecido por el Protocolo de tratamiento para la Miastenia Gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+) por la Sociedad Española de Neurología (SEN). [Anexo 3](#)

Es importante implicar al paciente explicándole que existen ayudas terapéuticas que pueden mejorarle y ayudarle a normalizar su vida a pesar de la enfermedad.

REFERENCIAS

Sociedad Española de Neurología. Protocolo de tratamiento para la miastenia gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+). 2024.

Disponible en:

https://www.sen.es/pdf/2024/Protocolo_de_tratamiento_Miastenia_Gravis_2024b.pdf (7)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

7º Derivación a Consulta de enfermería.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

También es importante informar de riesgos y posibles beneficios de los tratamientos.

Como medidas no farmacológicas se recomendarán estilos de vida saludables. Se realizará la prescripción electrónica.

Se derivará a consulta de enfermería para desarrollar Educación Sanitaria y el Plan de Seguimiento de enfermería.

REFERENCIAS

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. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.00000000000011124> (6)

Alhaidar MK, Abumurad S, Soliven B, Rezanía K. Current treatment of myasthenia gravis. *J Clin Med*. 2022;11(6):1597. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/jcm11061597> (12)

AMES (Asociación Miastenia España) [internet] [citado 9 de diciembre de 2024] Disponible en: <https://miastenia.org> (11)

QUIÉN

M Preventiva

ACTIVIDADES

8º Derivación a Servicio de Medicina Preventiva.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Se derivará al servicio de medicina preventiva para realizar serologías e iniciar el plan de vacunación previa al inicio de un tratamiento inmunosupresor.

QUIÉN

Equipo administrativo y Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

Preparación calendario de terapia.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Una vez realizada la prescripción electrónica del tratamiento por el neurólogo, desde el administrativo de hospital de día se crea el calendario de terapia, que se dará por escrito al paciente con fecha y hora de la administración del tratamiento.

QUIÉN

Farmacéutico hospitalario

ACTIVIDADES

9º Derivación a hospital de día o consultas de pacientes externos de Farmacia hospitalaria.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Hospital de día*:

El servicio de farmacia hospitalaria preparará y/o dispensará aquellos tratamientos de uso parenteral/subcutáneo que requieran ser administrados en hospital de día.

Elaborará protocolos de administración de fármacos, en consenso con el servicio de neurología y personal de enfermería del área. Los protocolos deberán incluir al menos normas de preparación, administración y conservación de los fármacos a administrar.

Consulta de pacientes externos del servicio de farmacia hospitalaria*:

El servicio de farmacia proporcionará atención farmacéutica especializada a los pacientes que requieran tratamiento con fármacos de dispensación hospitalaria. Se ofrecerá a los pacientes información directa sobre su tratamiento, así como asesoramiento sobre la correcta administración de la medicación, cómo mejorar el cumplimiento y cómo manejar posibles toxicidades e interacciones.

*En ambos espacios el farmacéutico validará los tratamientos prescritos por el neurólogo responsable en el programa de prescripción electrónica. La validación farmacéutica tendrá como objetivos: garantizar la adherencia a los protocolos farmacoterapéuticos del hospital y la correcta indicación, selección y dosificación de los medicamentos y el seguimiento integral del tratamiento del paciente. Asimismo, el servicio de farmacia proporcionará al paciente la información y formación necesaria para una correcta utilización de los medicamentos, en colaboración con el resto del equipo multidisciplinar.

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

10º

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El neurólogo realizará una visita en el hospital de día.

QUIÉN

Enfermera

ACTIVIDADES

11º

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

La enfermera realizará las siguientes funciones:

Una primera entrevista terapéutica, donde se haga una valoración del estado actual del paciente comprobando que no ha surgido inconveniente para recibir la terapia.

Solicitar la medicación al Servicio de Farmacia.

Toma de constantes habituales.

Toma de una vía y extracción de analítica si precisa.

Infusión de la medicación según protocolo.

Monitorización de efectos adversos durante la infusión.

Comprobar la finalización de la medicación.

Toma de constantes vitales tras finalizar la infusión.

Asegurarse del buen estado del paciente y la ausencia de reacciones a la medicación tras su finalización.

Enseñanza de administración de fármacos Subcutáneos para autoadministración en el domicilio del paciente. *

*Las primeras administraciones de los fármacos subcutáneos (efgartigimod) se realizan en hospital de día (primer ciclo completo y primera dosis del segundo ciclo), el resto se dispensarán desde la consulta de pacientes externos de la farmacia hospitalaria.

Registro de actividades realizadas con nomenclatura NANDA.

Plan de cuidados domiciliarios dado al paciente.

Seguimiento telefónico de las posibles reacciones al tratamiento de forma tardía.

Vigilar la marcha del paciente del hospital de día para asegurarse de la buena estado clínico del paciente una vez autorizada el alta.

QUIÉN

Equipo administrativo y Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

12º Gestión de citas de Plan de Seguimiento

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

El equipo administrativo gestionará las siguientes citas con el neurólogo para el desarrollo del Plan de Seguimiento que se establezca y citas para consulta de enfermería.

6.3. Tabla de Actividades Subproceso 3

SUBPROCESO 3: PLAN DE SEGUIMIENTO

PAI DE ATENCIÓN A LA MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA (MGg)

QUIÉN

Equipo administrativo Servicio de Neurología

ACTIVIDADES

1º Recepción de citas de pacientes derivados a consulta de neurología de referencia en MGg para seguimiento.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

1.1 Se realizará identificación inequívoca de la persona (nombre y apellidos, fecha de nacimiento y tarjeta sanitaria).

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

2º Plan de Seguimiento Neurología.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Las revisiones se planifican en función del estado clínico del paciente y a la necesidad de análisis en función del tratamiento que siga el paciente. Por lo tanto, han de ser individualizadas.

De manera general, se realizará un seguimiento inicial cada 1-3 meses durante el primer año del diagnóstico o en caso de descompensaciones o cambios de tratamientos. Posteriormente se realizarán las revisiones de forma genérica cada 3-6 meses para la clase II de la MGFA y cada 1-3 meses en pacientes con clase III-IV.

Es importante dado lo imprevisible de la evolución de la enfermedad establecer una vía de consulta accesible y preferente.

Se recomienda la existencia de una figura de gestor/a de casos, para asegurar la coordinación entre las diferentes especialidades, sus necesidades médicas y contexto personal, con una responsabilidad transversal en todo el proceso asistencial.

REFERENCIAS

Sociedad Española de Neurología. Protocolo de tratamiento para la miastenia gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+). 2024.

Disponible en:

https://www.sen.es/pdf/2024/Protocolo_de_tratamiento_Miastenia_Gravis_2024b.pdf (7)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

3º Contenido del Plan de Seguimiento de Neurología.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

En el Plan de Seguimiento se tendrán en cuenta los siguientes elementos:

1. Situación de gravedad de la paciente actualizada a través de evaluación clínica periódica: Es fundamental realizar revisiones clínicas regulares para evaluar la evolución de los síntomas, la fuerza muscular y la presencia de posibles efectos secundarios de los tratamientos.

Se utilizarán las siguientes escalas:

MG-ADL (MG-Activities of Daily Living), PIS (Post Intervention Status), y MGC (MG Composite) y de forma opcional QMG (Quantitative Myasthenia Gravis).

2. Pruebas complementarias: Dependiendo de la evolución del paciente o los fármacos utilizados para su tratamiento, se pueden requerir pruebas como análisis de sangre, electromiografías o pruebas de función pulmonar para monitorizar su estado.

3. Dependiendo del estado y evolución de cada paciente y los resultados de las pruebas solicitadas, se establecerán visitas intermedias que se podrían realizar vía telemática o por enfermería.

4. Ajuste del tratamiento: Durante las consultas de seguimiento, se debe revisar la efectividad de los medicamentos prescritos y ajustar las dosis si es necesario.

5. Educación al paciente: Es importante brindar información al paciente sobre su enfermedad, el manejo de síntomas y la importancia de cumplir con el tratamiento prescrito.

6. Rehabilitación y soporte: Se puede considerar la derivación a servicios de rehabilitación, como fisioterapia o terapia ocupacional, para mejorar la calidad de vida del paciente.
7. Apoyo psicológico: La miastenia gravis puede tener un impacto emocional significativo, por lo que se debe ofrecer apoyo psicológico si es necesario.
8. Comunicación interdisciplinar: Es fundamental que el equipo médico que atiende al paciente mantenga una comunicación fluida para garantizar una atención integral.
9. Deben incluirse las citas en hospital de día y la periodicidad en los pacientes que lleven tratamiento que lo requiera.
10. Debe incluirse en pacientes en riesgo, signos y síntomas de descompensación y forma de actuar y donde acudir en caso de urgencias.
11. Apartado de recomendaciones en mujeres en edad fértil o con deseo de gestación.
12. Actualización del calendario vacunal cuando sea preciso.

REFERENCIAS

Benatar M, Sanders DB, Burns TM, Cutter GR, Guptill JT, Baggi F, et al. Recommendations for myasthenia gravis clinical trials. *Muscle Nerve*. 2012;45(6):909-17.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.23330> (13)

Myasthenia Gravis Foundation of America [Internet] [citado 17 de agosto de 2024].

Disponible en: <https://myasthenia.org/Portals/0/MGFA%20-%20PIS.pdf> (8)

Barohn RJ, McIntire D, Herbelin L, Wolfe GI, Nations S, Bryan WW. Reliability testing of the quantitative myasthenia gravis score. *Ann N Y Acad Sci*. 1998;841(1):769-72.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1749-6632.1998.tb11015.x> (14)

Katzberg HD, Barnett C, Merkies ISJ, Bril V. Minimal clinically important difference in myasthenia gravis: Outcomes from a randomized trial. *Muscle Nerve*. 2014;49(5):661-5.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.23988> (15)

Burns TM, Grouse CK, Wolfe GI, Conaway MR, Sanders DB. The MG-QOL15 for following the health-related quality of life of patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve*. 2011;43(1):14-8.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.21883> (16)

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

3º Consulta para Comunicación de resultados positivos.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Ante resultados que establezcan el diagnóstico de MGg el paciente quedará incluido en el PAI MGg.

Se informará al paciente y si procede a familiares y/o cuidadores del resultado positivo y por lo tanto del diagnóstico de MGg.

QUIÉN

Neurólogo

ACTIVIDADES

4º Plan de Seguimiento de Neurología: Evaluación terapéutica.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Para la evaluación terapéutica se tendrán en cuenta los siguientes elementos:

1. Evaluación de los síntomas: Es crucial evaluar la mejoría o empeoramiento de los síntomas característicos de la miastenia gravis, como la debilidad muscular, la fatiga y la afectación de funciones como la deglución o la respiración.

2. Evaluación de la fatigabilidad muscular: Se deben realizar pruebas específicas para medir la fatigabilidad muscular en diferentes grupos musculares y evaluar si hay cambios significativos tras el inicio del tratamiento.

3. Capacidad funcional: Se evalúa la capacidad del paciente para llevar a cabo actividades diarias, como vestirse, caminar o comer, y se busca mejorar su autonomía y calidad de vida.

Se utilizarán las siguientes escalas:

MG-ADL (MG-Activities of Daily Living), PIS (Post Intervention Status), QMG (Quantitative Myasthenia Gravis) (optional) y MGC (MG Composite).

4. Resultados de pruebas complementarias: Se revisan los resultados de pruebas como análisis de sangre, electromiografías u otras pruebas específicas para valorar la evolución de la enfermedad.

5. Seguridad de los tratamientos (en cooperación con el servicio de farmacia hospitalaria). Se evalúa si el paciente experimenta efectos secundarios relacionados con los medicamentos utilizados en el tratamiento y se toman medidas para minimizarlos.

6. Efectos secundarios del tratamiento: Se evalúa si el paciente experimenta efectos secundarios relacionados con los medicamentos utilizados en el tratamiento y se toman medidas para minimizarlos.

7. Frecuencia y gravedad de fluctuaciones, deterioro clínico grave y/o crisis miasténicas: Se evalúa si el paciente presenta crisis miasténicas y se ajusta el tratamiento preventivo en consecuencia.

8. Calidad de vida: Se considera la percepción del paciente sobre su calidad de vida y cómo se ve afectada por la enfermedad y el tratamiento, utilizando instrumentos específicos como Myasthenia Gravis Quality of Life 15 (MG-QOL-15).

QUIÉN

Farmacéutico hospitalario

ACTIVIDADES

5º Plan de seguimiento Farmacia hospitalaria.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Hospital de día y consulta de pacientes externos del servicio de farmacia hospitalaria.

Validación farmacéutica y seguimiento de las modificaciones del tratamiento. Detección de interacciones clínicamente relevantes y toma de medidas para minimizar su impacto.

Monitorización de la adherencia al tratamiento farmacológico en función a los registros de dispensación del programa de prescripción electrónica y seguimiento de la asistencia del paciente a las citas de hospital de día y/o consulta de dispensación a pacientes externos.

Seguimiento y monitorización de la seguridad de los tratamientos (en cooperación con el servicio de neurología). Se evalúa si el paciente experimenta efectos secundarios relacionados con los medicamentos y se toman medidas para minimizarlos. Notificación de efectos adversos a los centros de farmacovigilancia de referencia.

Ajustes de dosis, en los casos que se requieran, en consenso con el servicio de neurología.

Cooperación en la implementación, seguimiento y evaluación de las experiencias percibidas por los pacientes en su recorrido por la asistencia sanitaria (PREM).

Resolución de problemas relacionados con la medicación (PRM).

Evaluación del impacto económico de los tratamientos empleados en Miastenia gravis.

REFERENCIAS

Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Iniciativa 2020: Hacia el futuro, con seguridad.

Disponible en: https://www.sefh.es/sefhpdfs/desarrollo_2020.pdf (17)

Morillo-Verdugo R, Calleja-Hernández MÁ, de las Aguas Robustillo-Cortés M. A new pharmaceutical care concept: More capable, motivated, and timely. *Hosp Pharm.* 2019;54(6):348–50.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0018578719867657> (18)

ASHP Practice Advancement Initiative 2030: New recommendations for advancing pharmacy practice in health systems. *Am J Health Syst Pharm* 2020;77(2):113–21.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/ajhp/zxz271> (19)

QUIÉN

Enfermera

ACTIVIDADES

6º Plan de Seguimiento de Enfermería.

Valoración inicial.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Las consultas se realizan tras la confirmación del diagnóstico, por tanto, sería dentro de la fase de seguimiento.

En la primera consulta se realizará una valoración enfermera completa y del contexto social y personal del paciente, de cara a valorar gaps de atención y necesidades no cubiertas.

La valoración enfermera, previa al plan de cuidados, se centrará en la detección de necesidades de cuidados para:

Mejorar, corregir o garantizar el adecuado manejo de su salud.

Mejorar, corregir o garantizar habilidades físicas, cognitivas y sensoriales.

Educación y seguimiento en la administración de fármacos vía subcutánea.

Conseguir su mayor grado de independencia en las áreas de:

- Manejo de la enfermedad. - Manejo de dispositivos - Manejo de tratamiento farmacológico y no farmacológico.

Establecer un triaje psicológico del paciente, identificando posibles signos de angustia, ansiedad o miedo relacionados con el diagnóstico y el tratamiento.

Ayudar a la persona a adaptarse a la nueva situación, a afrontar la enfermedad con el menor nivel posible de estrés.

En la valoración, también se detectará la necesidad de cuidados que requiera un abordaje o coordinación socio-sanitaria y aquellos cuidados precisen de un cuidador o agente de autonomía asistida.

Se realizará una valoración física donde se pesará, tallará al paciente y en el caso de ser una unidad con acceso, se realizará dinamometría y bioimpedancia.

QUIÉN

Enfermera

ACTIVIDADES

7º Plan de Seguimiento de Enfermería. Plan de cuidados.

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Información sobre la enfermedad, siendo el primer contacto en caso de empeoramiento clínico, seguimiento adherencia y efectos adversos, educación terapias subcutáneas.

Revisión de controles analíticos que precisen algunos de los tratamientos pautados. Revisión del correcto cumplimiento del calendario vacunal cuando compete. Revisión del correcto cumplimiento terapéutico. Revisión de síntomas de alarma.

Adherencia a los tratamientos Cuidados de nuestra salud básica (tensión, colesterol etc.), que repercuten muy directamente a los problemas de salud más importantes. Una correcta higiene física y mental favorece el éxito de los medicamentos.

Monitorización de Síntomas; Educación sobre Medicación; Prevención y Manejo de Crisis; Adaptación y Autocuidado; Apoyo Emocional; Coordinación con el Equipo de Salud; Educación y Recursos.

Soporte en hospital de día.

Coordinación con enfermería gestora de casos y trabajo social y con la enfermera de atención primaria.

Anexo 4



7. Tabla de Indicadores del PAI

1. Número de nuevos pacientes a los que se les realiza escala MG ADL/ total de nuevos pacientes con diagnóstico de MGG.
2. Número de pacientes con valoración de diagnóstico de MGg realizada antes de 3 meses desde la derivación/ total de pacientes con MGg.
3. Número de pacientes con MGg que reciben educación sanitaria / total de pacientes con MGg.
4. Número de pacientes que reciben atención farmacéutica hospitalaria/total de pacientes con MGg en tratamiento farmacológico hospitalario.
5. Número de pacientes con MGg con adherencia al tratamiento farmacológico hospitalario/total de pacientes con MGg en tratamiento farmacológico hospitalario.
6. Número de pacientes reportados en el registro de enfermedades raras de la Comunidad autónoma/total de pacientes con MGg
7. Número de pacientes reportados en la base de datos de Miastenia GenRARE/total de pacientes con MGg.
8. Número de pacientes diagnosticados de miastenia gravis (MGg) codificados correctamente en la historia clínica del paciente que permita el registro de casos/total de pacientes con MGg.



8. Anexos

Anexo 1. ESCALA MG-ADL

Grade	0	1	2	3	Score (0,1,2,3)
1. Talking	Normal	Intermittent slurring of nasa speech	Constant slurring or nasal but can be understood	Difficult to understand speech	
2. Chewing	Normal	Fatigue with solid food	Fatigue with soft food	Gastric tube	
3. Swallowing	Normal	Rare episode of choking	Frequent choking necessitating changes in diet	Gastric tube	
4. Breathing	Normal	Shortness of breath with exertion	Shortness of breath at rest	Ventilator dependence	
5. Impairment of ability to brush	None	Extra effort, but no rest periods needed	Rest periods needed	Cannot do one of these functions	
6. Impairment of ability to arise	None	Mild, sometimes uses arms	Moderate, always uses arms	Severe, requires assistance	
7. Double vision	None	Occurs, but not daily	Daily, but not constant	Constant	
8. Eyelid droop	None	Occurs, but not daily	Daily, but not constant	Constant MG-ADL score (items 1-8)	



Anexo 2. Fármacos a evitar en pacientes con miastenia

Drugs to Avoid or Use With Caution in MG

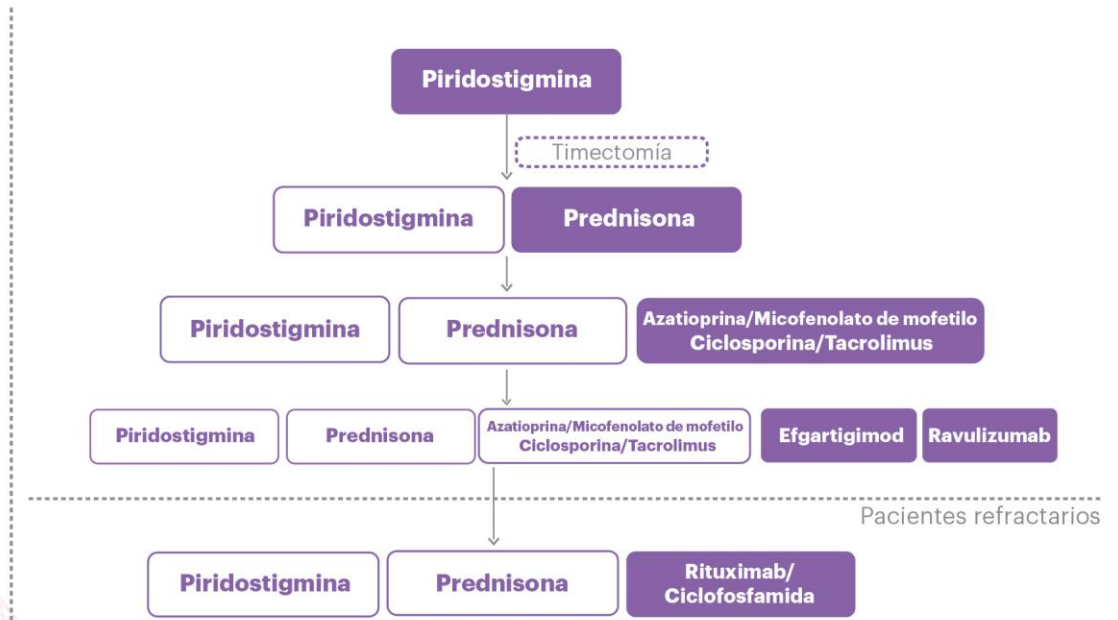
Drug	Comment
Aminoglycoside antibiotics (e.g., gentamycin, neomycin, and tobramycin)	Used for gram-negative bacterial infections. May worsen MG. Use cautiously if alternative treatment is unavailable.
Beta-blockers	Commonly prescribed for hypertension, heart disease, and migraine but can cause muscle weakness in MG. Use cautiously.
Botulinum toxin	Presynaptic neuromuscular blocker. Avoid use.
Chloroquine and hydroxychloroquine	Used to treat/prevent malaria and for certain autoimmune diseases. MG or worsen preexisting MG. Use only if necessary and observe for worsening.
Corticosteroids	A standard treatment for MG but may cause transient worsening within the first 2 weeks. Monitor carefully for this possibility
Deferoxamine (deferrioxamine)	Chelating agent used for hemochromatosis. May worsen MG.
Penicillamine	Used for Wilson disease and rarely for rheumatoid arthritis. Strongly associated with causing MG. Avoid use.
Fluoroquinolone antibiotics (e.g., ciprofloxacin, levofloxacin, moxifloxacin, and ofloxacin)	Commonly prescribed broad-spectrum antibiotics that are associated with worsening MG. The US FDA has designated a "black-box" warning for these agents in MG. Use cautiously, if at all.
Immune checkpoint inhibitors (e.g., ipilimumab, pembrolizumab, atezolizumab and nivolumab)	Used for certain cancers. Can precipitate de novo MG or worsen preexisting MG. Use with caution as determined by oncologic status.
Iodinated radiologic contrast agents	Older reports document increased MG weakness, but modern contrast agents appear safer. Use cautiously and observe for worsening.
Macrolide antibiotics (e.g., erythromycin, azithromycin, and clarithromycin)	Commonly prescribed antibiotics for gram-positive bacterial infections. May worsen MG. Use cautiously, if at all.
Magnesium	Potentially dangerous if given intravenously, i.e., for eclampsia during late pregnancy or for hypomagnesemia. Use only if absolutely necessary and observe for worsening.
Procainamide	Used for irregular heart rhythm. May worsen MG. Use with caution.
Quinine	Occasionally used for leg cramps but may be prohibited except in malaria treatment due to MG risks.
Statins (e.g., atorvastatin, pravastatin, rosuvastatin, and simvastatin)	Used to reduce serum cholesterol. May rarely worsen or precipitate MG. Evaluate closely for worsening MG when statin treatment is commenced.
Teletromycin	Antibiotic for community-acquired pneumonia. Associated with hepatotoxicity and risk of prolonged QTc interval. Causes severe, often fatal worsening in MG. Had been given a "black-box" warning by the US FDA contraindicating use in mg. drug withdrawn from most markets internationally, should not be used in MG.
Live-attenuated vaccines (measles, mumps, rubella, varicella zoster, intranasal influenza, oral polio, adenovirus type 4 and 7, Zostavax (herpes zoster), rotavirus, oral typhoid, smallpox and yellow fever)	Do not affect MG but are contraindicated in patients on immunosuppressive treatments because of the risk for adverse reactions due to uninhibited growth of attenuated live virus or bacteria.

Anexo 3. Anexo Tratamiento

Documento de consenso. Sociedad Española de Neurología. Diciembre 2023

-  Tratamiento añadido
-  Tratamiento previo que se mantiene

IVIg/PLEX
para el
tratamiento
de crisis
miasténica



Pacientes refractarios

Anexo 4. Cuidados Holísticos de Enfermería en Hospital de Día para Pacientes con Miastenia Gravis que Reciben Tratamientos Intravenosos (IV)

El manejo de pacientes con miastenia gravis en un hospital de día requiere un enfoque integral que combine la administración segura de fármacos intravenosos, la vigilancia de posibles efectos adversos, y el apoyo físico, emocional y educativo del paciente. Como enfermera de práctica avanzada, el cuidado holístico asegura que las necesidades globales del paciente sean atendidas de manera personalizada y eficiente.

1. Valoración Inicial Integral

Antes de iniciar cualquier tratamiento intravenoso, es fundamental realizar una evaluación completa para adaptar los cuidados a las necesidades individuales:

- Historia clínica y neurológica: Recopilar información sobre la evolución de la enfermedad, exacerbaciones recientes y medicación en curso.
- Estado general: Valorar la fuerza muscular, la capacidad respiratoria (uso de la escala de CVF o el test de fuerza inspiratoria), y el nivel de fatiga.
- Condiciones específicas para el tratamiento IV:
 - Confirmar la indicación del fármaco (inmunoglobulinas intravenosas [IVIG], eculizumab, metilprednisolona...).
 - Evaluar el acceso venoso y posibles dificultades para la canalización.
- Aspectos emocionales y sociales: Identificar ansiedad, estrés o barreras sociales relacionadas con el tratamiento.

2. Preparación y Administración de Tratamientos Intravenosos

La administración de fármacos IV para la MG requiere una técnica precisa y una monitorización estricta para prevenir complicaciones:

- Preparación del paciente:
 - Informar al paciente sobre el procedimiento, el objetivo del tratamiento y los posibles efectos adversos.
 - Asegurar una hidratación adecuada previa y evaluar alergias conocidas.
- Acceso venoso:
 - Utilizar técnicas de inserción segura y minimizar el dolor.

- Valorar la necesidad de un acceso venoso central en pacientes con terapia prolongada o venas periféricas difíciles.
- Administración segura:
 - Cumplir con los protocolos establecidos para la administración de IVIG, eculizumab o corticosteroides.
 - Realizar una infusión lenta al inicio y ajustar la velocidad según tolerancia.
- Monitorización:
 - Vigilar signos vitales antes, durante y después del procedimiento.
 - Detectar y actuar ante reacciones adversas como cefalea, fiebre, náuseas, o anafilaxia.

3. Vigilancia y Manejo de Efectos Adversos

- Durante la administración:
 - Monitorizar constantemente signos de hipersensibilidad, como rash cutáneo, taquicardia o hipotensión.
 - Evaluar síntomas relacionados con exacerbaciones miasténicas o crisis colinérgicas en el contexto del tratamiento.
- Post-infusión:
 - Asegurar un período de observación tras la finalización de la infusión para identificar efectos tardíos.
 - Proporcionar instrucciones claras sobre síntomas de alarma y cuándo acudir a urgencias.

4. Apoyo Emocional y Psicosocial

La atención emocional es crucial en pacientes con enfermedades crónicas como la MG:

- Escucha activa: Crear un espacio seguro para que el paciente exprese preocupaciones sobre el tratamiento y su impacto en su calidad de vida.
- Gestión del estrés: Ofrecer estrategias de relajación o derivar a psicología en casos necesarios.
- Apoyo familiar: Implicar a los cuidadores en el proceso para garantizar un entorno de soporte en casa.

5. Educación Terapéutica Personalizada

Un componente clave del cuidado holístico es empoderar al paciente con conocimientos sobre su enfermedad y tratamiento:

- Información sobre el tratamiento IV:
 - Explicar los beneficios y posibles efectos adversos de manera clara y comprensible.
 - Capacitar en el reconocimiento temprano de síntomas de recaída o efectos secundarios.
- Estilo de vida y autocuidado:
 - Promover estrategias para gestionar la fatiga, como la planificación de actividades con períodos de descanso.
 - Educar sobre la importancia de evitar desencadenantes como infecciones, estrés y ciertos fármacos.

6. Coordinación Interdisciplinaria

La enfermera del hospital de día actúa como un puente entre los diferentes profesionales del equipo de salud:

- Trabajo en equipo: Colaborar con neurólogos, fisioterapeutas y nutricionistas para abordar las necesidades integrales del paciente.
- Seguimiento clínico: Proporcionar informes detallados al equipo tratante sobre la evolución del tratamiento y posibles complicaciones.

7. Evaluación Continua y Mejora del Cuidado

El seguimiento regular del paciente asegura la continuidad de la atención:

- Control en consultas futuras: Reevaluar el estado funcional y ajustar los cuidados según las respuestas al tratamiento.
- Atención proactiva: Identificar y resolver problemas potenciales antes de que afecten significativamente al paciente.

El cuidado holístico en un hospital de día para pacientes con miastenia gravis combina experiencia técnica, apoyo emocional y educación, asegurando que cada aspecto de la salud del paciente sea abordado de manera integral. Liderar este modelo de atención promueve, no solo la eficacia terapéutica, sino también el bienestar general del paciente.

Anexo 5. Signos de alarma para el diagnóstico de sospecha de la MG dirigida a profesionales de Atención Primaria.

(20)(21)(22)(24)

Uno de los principales motivos de retraso diagnóstico en los pacientes con miastenia, es su difícil identificación en el primer nivel de atención. Establecer un elevado índice de sospecha ante determinados síntomas y signos permitirá una derivación temprana y un diagnóstico precoz.

Se proponen una serie de recomendaciones para atención primaria, que puedan alertar ante determinados signos y síntomas, acciones a realizar cuando se presentan y derivación rápida a Neurología cuando existe una alta sospecha.

Se debe mantener un alto índice de sospecha:

- Ante un paciente que se presenta con una historia clínica de fatiga y debilidad muscular localizada o generalizada, de predominio proximal y de curso fluctuante.
- Ante la presencia de síntomas clásicos como ptosis (especialmente si es asimétrica), diplopía y debilidad orbicular fluctuante (suele ser la forma de inicio más frecuente).

En estos pacientes se debe dirigir la historia clínica y exploración para sustentar la hipótesis de sospecha:

1. Además de su queja sobre una fatiga o visión doble, se debe preguntar de forma específica sobre dificultades para:

- Cepillarse los dientes y peinarse
- Tragar, atragantarse (a veces, los líquidos pueden salir por la nariz)
- Masticar (se cansa al comer)
- Cambios en el tono de la voz

2. Se debe preguntar sobre empeoramiento de síntomas y factores agravantes o precipitantes:

- Empeoramiento al final del día
- Empeoramiento ante un esfuerzo repetido
- Factores agravantes
- Determinados medicamentos que alteran la transmisión neuromuscular (algún aminoglucósido, relajante muscular, betabloqueantes, etc.)
- Temperaturas elevada

- Estrés
- Menstruación

3. La exploración física del paciente debe estar orientada a examinar los grupos musculares afectados y su grado de fatigabilidad. Se deben buscar signos de posible miastenia en la exploración como:

- Existencia de una oftalmoparesia y ptosis palpebral:
 - Si existiera una Ptosis se puede realizar la prueba del hielo (“ice pack test”). Esta prueba puede ser una buena herramienta en atención primaria.
 - Se basa en el principio de que el enfriamiento mejora temporalmente la transmisión neuromuscular. El frío hace que el párpado se eleve por la reducción de la actividad de la acetilcolinesterasa, lo que aumenta la disponibilidad y eficiencia de la acetilcolina para provocar la despolarización en la placa, objetivándose durante unos segundos una elevación del párpado. Su sensibilidad se estima en un 86% con una especificidad del 79% (ver fig) **(23)**, por lo que puede ser una buena herramienta para establecer una sospecha diagnóstica en atención primaria.
 - Si existe una oftalmoparesia, el paciente presentará una diplopía binocular que puede ser horizontal o vertical y que mejorará o desaparecerá cuando un ojo esté cerrado.
 - Existencia de una debilidad focal como la debilidad facial y bulbar.
 - Debilidad para cerrar los párpados, hinchar los carrillos y del resto de músculos faciales voluntarios que puede objetivarse con una facies inexpresiva o al hacerle sonreír parece que “gruñe”.
 - Buscar signos de debilidad para tragar (especialmente líquidos) o cambios en el habla (esto puede objetivarse haciéndole beber medio vaso de agua y posteriormente haciendo repetir alguna palabra, se puede observar una voz algo “nasal” o “gangosa”).
 - Objetivar la fatigabilidad de este paciente (debilidad muscular tras una actividad prolongada, que tiende a la recuperación tras un periodo de descanso)
 - En el caso de la debilidad orbicular, la ptosis se exagera en la mirada “mantenida” hacia arriba, al menos durante 1 minuto.
 - Se objetiva pidiéndole que realice movimientos repetitivos como elevar de forma repetida los brazos, sentarse y levantarse de una silla etc.
 - En Los pacientes con una debilidad y fatigabilidad objetiva, se puede administrar un fármaco inhibidor de la acetilcolinesterasa y valorar mejoría de los síntomas.

Tabla 1. Instrucciones realización Test del Hielo en el diagnóstico diferencial miastenia gravis

Aspecto	Información
Definición de MRD	La distancia del reflejo del margen palpebral (MRD) mide, en milímetros la distancia entre el borde del párpado superior y el reflejo luminoso en el centro de la pupila
Valores normales de MRD	Normal: 3-5 mm Indicativo de ptosis: < 2 mm
Definición de test positivo	Mejora de al menos 2,0 mm en la MRD después de la aplicación del hielo
Definición de resultado equivoco	Mejora de la MRD entre 1,0 mm y < 2,0 mm tras la aplicación del hielo
Instrucciones del test del hielo	<ol style="list-style-type: none"> 1. Preparación del paciente: Asegurarse 2. Medición inicial: Determinar la MRD basal utilizando una luz para identificar el reflejo en la pupila y medir la distancia alo borde del párpado superior 3. Aplicación del hielo: Colocar una compresa fría o hielo en el párpado superior durante 2 minutos 4. Medición post-hielo: Repetir la medición de la MRD inmediatamente después de retirar el hielo
Interpretación del test	<p>Positivo: Mejora $\geq 2,0$ mm (compatible con Miastenia Gravis)</p> <p>Equivoco: Mejora de $\geq 1,0$ mm (requiere evaluación adicional)</p> <p>Negativo: Mejora < 1,0 mm</p>

MRD* (Margin Reflex Distance o distancia del reflejo del margen palpebral) es una medida utilizada en oftalmología para evaluar la posición del párpado superior en relación con la córnea.

4. Por último, se pueden realizar pruebas diagnósticas para aproximar un diagnóstico de confirmación y excluir otras etiologías: Tras la evaluación clínica y recogida de datos y en dependencia del acceso que se disponga desde atención primaria a determinadas pruebas diagnósticas pueden realizarse los siguientes estudios:

- Realizar analítica para descartar otras etiologías como la hipopotasemia y en las formas oftalmológicas puras realizar valoración por oftalmología, especialmente en personas mayores (para descartar una posible dehiscencia o desinserción de la aponeurosis del músculo elevador del párpado superior (en este caso el pliegue palpebral superior está elevado o ausente debido a la retracción del músculo y hay una buena función del músculo elevador al medir el levantamiento del párpado con la frente inmovilizada).

- Solicitar Anticuerpos antireceptor de acetilcolina (50% en miastenia ocular pura, 80-85% miastenia generalizada) y estudio de función tiroidea ya que se encuentra alteración en un 10% de pacientes.
- Solicitar estudio neurofisiológico: estimulación nerviosa repetitiva
- La prueba de edrofonio se encuentra en desuso por los riesgos que presenta y se desaconseja realizar en una consulta ambulatoria.

El diagnóstico de la MG se basa en la sospecha clínica (historia clínica y exploración neurológica) y la positividad de alguna prueba específica: anticuerpos específicos, test neurofisiológicos.

5. Inicio del tratamiento:

Según la intensidad de los síntomas, se puede iniciar tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa. Los efectos secundarios son básicamente muscarínicos (Ver tabla 2). La piridostigmina (mestinon®) es el más usado por sus menores efectos secundarios.

Frecuencia (aprox.)	Síntoma
Muy frecuentes	Cólicos abdominales y diarrea
Muy frecuentes	Sudoración excesiva (hiperhidrosis)
Frecuentes	Aumento de la salivación (sialorrea)
Frecuentes	Lagrimo excesivo (epífora)
Frecuentes	Aumento de secreciones bronquiales
Menos frecuentes	Bradicardia
Menos frecuentes	Miosis

6. Derivación del paciente a atención especializada:

- **Si la presentación clínica del paciente es ocular (Grado I MGFA): (10-15% pacientes)**
 - Si hay un alto índice de sospecha (test del hielo positivo), y se han descartado otras opciones etiológicas, se derivará a Neurología. Se puede valorar empezar tratamiento con piridostigmina según la intensidad de la clínica del paciente y valorando balance riesgo/beneficio por los posibles efectos secundarios del tratamiento.
- **Si la presentación clínica del paciente excede los síntomas oculares (Grados >I):**
 - Se debe realizar una derivación rápida a Neurología:
 - Se debe remitir al paciente con carácter preferente (<1 mes)

- Si hay afectación bulbar y debilidad importante y no hay acceso rápido con Neurología, se debe remitir a urgencias.
- ▣ Si es factible se recomienda solicitar un TAC torácico en los pacientes con Anticuerpos antireceptor de Acetilcolina (10-20% tienen un timoma)

9. Referencias

1. Gilhus NE, Tzartos S, Evoli A, Palace J, Burns TM, Verschuuren JJGM. Myasthenia gravis. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1).
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-019-0079-y>
2. Wiendl H, Abicht A, Chan A, Della Marina A, Hagenacker T, Hekmat K et al. Guideline for the management of myasthenic syndromes. *Ther Adv Neurol Disord* 2023 Dec 26;16:17562864231213240.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/17562864231213240>
3. National Institute of Neurological Disorders and Stroke [citado 9 de diciembre de 2024].
Disponible en: <https://www.ninds.nih.gov/>
4. Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. Lifetime course of myasthenia gravis. *Muscle Nerve*. 2008;37(2):141–9.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.20950>
5. García Estévez DA, Pardo Fernández J. Miastenia gravis. Actualización diagnóstica y terapéutica. *Med Clin (Barc)*. 2023;161(3):119–27.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2023.04.006>
6. 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.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.00000000000011124>
7. E Cortés, R Hernández, E Martínez, J Pardo, FJ Rodríguez de Rivera. Protocolo de tratamiento para la miastenia gravis generalizada con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MGg AChR+). Documento de consenso. Sociedad Española de Neurología. Diciembre 2023. 2024.
Disponible en:
https://www.sen.es/pdf/2024/Protocolo_de_tratamiento_Miastenia_Gravis_2024b.pdf
8. Myasthenia Gravis Foundation of America. Recursos para profesionales. [Internet] [citado 8 de enero de 2025].
Disponible en: <https://myasthenia.org/es/Professionals/Resources-for-Professionals/>
9. Societat Catalana de Neurologia. Guia Diagnòstic i Tractament de la Miastenia Gravis. 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
10. Proudman W, Kleinig O, Lam L, Collins L, Bagster M, Gupta A, et al. The icepack test in the diagnosis of myasthenia gravis with ocular features: A systematic review of diagnostic accuracy, technique, and economic utility. *Semin Ophthalmol*. 2023;38(7):679–85.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/08820538.2023.2194984>

11. AMES (Asociación Miastenia España) [citado el 9 de diciembre de 2024]
Disponible en: <https://miastenia.org>
12. Alhaidar MK, Abumurad S, Soliven B, Rezanía K. Current treatment of myasthenia gravis. *J Clin Med*. 2022;11(6):1597. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/jcm11061597>
13. Benatar M, Sanders DB, Burns TM, Cutter GR, Guptill JT, Baggi F, et al. Recommendations for myasthenia gravis clinical trials. *Muscle Nerve*. 2012;45(6):909–17. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.23330>
14. Barohn RJ, McIntire D, Herbelin L, Wolfe GI, Nations S, Bryan WW. Reliability testing of the quantitative myasthenia gravis score. *Ann N Y Acad Sci*. 1998;841(1):769–72.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1749-6632.1998.tb11015.x>
15. Katzberg HD, Barnett C, Merkies ISJ, Brill V. Minimal clinically important difference in myasthenia gravis: Outcomes from a randomized trial. *Muscle Nerve*. 2014;49(5):661–5.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.23988>
16. Burns TM, Grouse CK, Wolfe GI, Conaway MR, Sanders DB. The MG-QOL15 for following the health-related quality of life of patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve*. 2011;43(1):14–8.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.21883>
17. Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Iniciativa 2020: Hacia el futuro, con seguridad.
Disponible en: https://www.sefh.es/sefhpdfs/desarrollo_2020.pdf
18. Morillo-Verdugo R, Calleja-Hernández MÁ, de las Aguas Robustillo-Cortés M. A new pharmaceutical care concept: More capable, motivated, and timely. *Hosp Pharm*. 2019;54(6):348–50.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0018578719867657>
19. ASHP Practice Advancement Initiative 2030: New recommendations for advancing pharmacy practice in health systems. *Am J Health Syst Pharm* 2020;77(2):113–21.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/ajhp/zxz271>
20. Álvarez-Cordovés MM, Mirpuri-Mirpuri PG, Pérez-Monje A. Debut de miastenia gravis en atención primaria. A propósito de un caso. *Semergen*. 2013;39(7):50–53.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semerng.2012.06.004>. Epub 2012 Aug 11. PMID: 24095170.
21. Torres Blanco B, Río Álvarez MY, Santos Santamarta R, Sal Redondo C, Gómez Villarejo D, Ramos Rodríguez A. La importancia del diagnóstico precoz de la miastenia gravis. *Med Gen Fam*. 2022;11(2):84–86.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2022.016>
22. Yoganathan K, Stevenson A, Tahir A, Sadler R, Radunovic A, Malek N. Bedside and laboratory diagnostic testing in myasthenia. *J Neurol*. 2022;269(6):3372–3384.
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-022-10986-3>. Epub 2022 Feb 10. PMID: 35142871; PMCID: PMC9119875.

23. Giannoccaro MP, Paolucci M, Zenesini C, Di Stasi V, Donadio V, Avoni P, et al. Comparison of ice pack test and single-fiber EMG diagnostic accuracy in patients referred for myasthenic ptosis. *Neurology*. 2020;95(13).

Disponibile en: <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.0000000000010619>. Epub 2020 Aug 11. PMID: 32788239.

24. Park JY, Yang HK, Hwang J-M. Diagnostic value of repeated ice tests in the evaluation of ptosis in myasthenia gravis. *PLoS One*. 2017;12(5):e0177078.

Disponibile en: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0177078>. PMID: 28562609; PMCID: PMC5451013.



Patrocinado por:



Índice

