

2 de junio: Día Nacional contra la Miastenia Gravis

El retraso en el diagnóstico de la miastenia puede superar los 3 años, sobre todo en pacientes de edad avanzada y en menores de 15 años

- La miastenia gravis es una enfermedad neuromuscular que afecta a unas 15.000 personas en España y cada año se diagnostican unos 700 nuevos casos.
- Gracias al tratamiento, un 70% de pacientes pueden llevar una vida normal o casi normal, pero sigue siendo una enfermedad con un alto índice de exacerbaciones, cercano al 9%.
- Entre el 10-20% de los pacientes con miastenia no responden completamente a los tratamientos actuales.
- En un 70% de los casos, los primeros síntomas se manifiestan en la musculatura ocular, produciendo visión doble o caída de párpados.
- El Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la SEN ha elaborado una serie de recomendaciones para los pacientes con enfermedades neuromusculares ante la pandemia por COVID-19: se deben considerar población de riesgo.

1 de junio de 2020.- La Miastenia Gravis es una enfermedad neurológica autoinmune que afecta a la transmisión nerviosa causando debilidad y fatiga muscular. Se trata de una enfermedad crónica que con los tratamientos inmunosupresores e inmunomoduladores actuales puede controlarse, pero existe un porcentaje de pacientes (entre el 10-20%) que presentan una miastenia refractaria, y, a pesar de los tratamientos disponibles, no consiguen alcanzar una mejoría de su enfermedad, sufriendo frecuentes recaídas y una importante repercusión en su vida diaria.

Mañana, 2 de junio, se conmemora el Día Nacional de esta enfermedad que, según datos de la Sociedad Española de Neurología (SEN) afecta a unas 15.000 personas en España. Pacientes de todas las edades pueden padecer miastenia gravis, incluso niños y adolescentes, aunque principalmente se da con una mayor frecuencia en mujeres que rondan los 40 años y en hombres mayores de 65. No obstante, en España, se ha observado un aumento de la incidencia de la miastenia gravis de aparición tardía, y casi el 60% de los nuevos casos que se detectan cada año en nuestro país se dan en personas de edad avanzada, frente a menos del 50% que supone en otros países de nuestro entorno.

También según datos de la SEN, cada año se diagnostican en España unos 700 nuevos casos de esta enfermedad y si bien el 60% ellos se diagnostican durante el primer año de experimentar los primeros síntomas, aún existe cierto retraso diagnóstico, que en algunos casos puede ser superior a los 3 años. Este retraso en el diagnóstico se suele dar sobre todo en pacientes de edad avanzada, donde los síntomas típicos de la enfermedad pueden ser erróneamente achacados a otras dolencias previas o al envejecimiento en sí, pero también en los casos que se dan en menores de 15 años, ya que solo un 10-20% de los casos debutan en la edad infantil y juvenil y por su poca incidencia puede pasar desapercibida en sus manifestaciones iniciales.

“El diagnóstico temprano de la enfermedad es necesario para aplicar los tratamientos y medidas adecuadas. Con el tratamiento adecuado, muchos pacientes consiguen retomar su actividad habitual. Sin embargo, otros no logran alcanzar una remisión de los síntomas que se lo permita. Además, los pacientes pueden presentar crisis en las que se produce compromiso de la función respiratoria y la capacidad de tragar, con riesgo vital.”, señala la Dra. Nuria Muelas, Coordinadora del Grupo de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Neurología.

Fatiga y debilidad muscular, que aumenta en los momentos de actividad y disminuye con el descanso, son los principales síntomas de esta enfermedad. Además, inicialmente, estos síntomas suelen aparecer en un solo grupo muscular: en un 70% de los casos, en la musculatura ocular, produciendo visión doble o caída de párpados. Posteriormente, los síntomas suelen progresar a otros músculos como los del cuello, extremidades o los de la región bulbar. Y, si la progresión clínica de la miastenia continúa, los pacientes pueden desarrollar una crisis miasténica: un empeoramiento clínico muy grave y de rápida evolución que ocasiona insuficiencia respiratoria y que puede precisar intubación para mantener la función respiratoria.

Gracias a los avances que se han producido en las terapias inmunosupresoras de la miastenia, un 90% de los pacientes logran una mejoría de su enfermedad y en un 70% de los casos pueden llevar una vida normal o casi normal. *“En todo caso, la incidencia de atención en urgencias u hospitalización de los pacientes con miastenia grave sigue siendo elevada, especialmente en personas de edad avanzada. Es una enfermedad en la que aún existe un alto riesgo de exacerbaciones, es decir, de aumento transitorio de la gravedad de los síntomas, que puede afectar hasta a un 9% de los pacientes; además de que existe un porcentaje de pacientes que no responden satisfactoriamente al tratamiento”*, explica la Dra. Nuria Muelas. *“Afortunadamente se están produciendo avances en el tratamiento de la miastenia con el desarrollo de terapias más eficaces y con menor tasa de efectos secundarios”*.

Y es que las comorbilidades asociadas a la miastenia gravis siguen siendo frecuentes tanto por las complicaciones derivadas del tratamiento como por los nuevos procesos que van apareciendo debido a la progresión de la enfermedad y que requieren un cuidadoso manejo multidisciplinar del paciente. Entre las complicaciones más habituales: hipertensión, hiperglucemia, infecciones, pancreatitis u otros trastornos como la depresión o el desarrollo de otras enfermedades autoinmunes. Éstos son los factores desencadenantes identificados más frecuentemente en el agravamiento de la miastenia, pero en un 40% de los casos no se identifica ningún factor.

CONSEJOS PARA LOS PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES EN LA PANDEMIA POR COVID-19

Aunque actualmente no se dispone de suficiente información sobre la virulencia de la enfermedad en pacientes con enfermedades neuromusculares, la Sociedad Española de Neurología (SEN) estima que, en general, los pacientes con enfermedades neuromusculares se deben considerar población de riesgo, sobre todo aquellos que asocian problemas respiratorios o los que están tratados con fármacos inmunosupresores.

En los pacientes con enfermedades neuromusculares es clave la prevención. Se debe potenciar el autocuidado y protección a la exposición al virus.

Respecto a las visitas programadas en el hospital, será el profesional sanitario el que le indique si debe acudir al centro o se realizará visita telefónica. En caso de acudir a la visita, debe hacerlo con mascarilla.

Según el tipo de enfermedad neuromuscular y grado de afectación se recomiendan las siguientes medidas específicas:

- GRUPO 1: Pacientes con discapacidad leve o moderada, no inmunosuprimidos y sin afectación respiratoria previa conocida. Deben seguir las recomendaciones para la población general.
- GRUPO 2: Pacientes con discapacidad avanzada (problemas graves de movilidad, disfagia y/o problemas respiratorios previos): Se recomienda el confinamiento en el domicilio y evitar contactos. Si el paciente emplea ventilación no invasiva o invasiva o presenta dificultades para expectorar, es conveniente contactar telefónicamente con su médico de cabecera o unidad de referencia para aplicar medidas que habitualmente se recomiendan ante infecciones respiratorias. Si se dispone de pulsioxímetro en el domicilio, es recomendable monitorizar la saturación de oxígeno. Si se presenta fiebre, tos seca y/o malestar general, avisar al teléfono proporcionado por cada Comunidad Autónoma e iniciar tratamiento con antipiréticos y analgésicos convencionales (por ejemplo, paracetamol o ibuprofeno). En caso de fiebre que no remita, dolor torácico, somnolencia, dificultad respiratoria, o que la saturación sea persistente (<92%) se debe acudir a Urgencias.
- GRUPO 3: Pacientes inmunosuprimidos: Los pacientes con enfermedades neuromusculares autoinmunes o enfermedad de Duchenne en tratamiento con corticoides u otros inmunosupresores, deben continuar con su tratamiento habitual salvo que su médico les indique lo contrario. Deben seguir las recomendaciones dispuestas para los pacientes del GRUPO 2.

Ana Pérez Menéndez

Sociedad Española de Neurología

Departamento de Prensa

Email: prensa@sen.org.es

Tlf: +34 91 314 84 53 (ext. 6)

Mov: +34 647953790

Fax: +34 91 314 84 54

A través del Gabinete de Prensa de la SEN podrá contactar con los mejores especialistas en Neurología. No dude en ponerse en contacto con nosotros. Estaremos encantados de ayudarle tanto para contrastar cualquier información como para colaborar en todo aquello que nos propongan.