



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

[MIASTENIA, DIETA Y ENFERMERÍA]

Autora: SARA PÉREZ MERINO

Tutora: MARIA CARMEN NAVAMUEL RETUERTO

ÍNDICE

RESUMEN	2
INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN	3
OBJETIVOS	4
METODOLOGÍA.....	4
DESCRIPCIÓN DE LA MIASTENIA	5
CUIDADOS DE ENFERMERÍA: NUTRICIÓN Y ALIMENTACIÓN	16
IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA	21
CONCLUSIONES.....	22
BIBLIOGRAFÍA	23
ANEXOS	25
❖ Anexo 1	25
❖ Anexo 2	26
❖ Anexo 3	28
❖ Anexo 4	29
❖ Anexo 5	30
❖ Anexo 6	31
❖ Anexo 7	33
❖ Anexo 8	34

RESUMEN

La miastenia es una enfermedad neuromuscular crónica, que se caracteriza por provocar debilidad o fatigabilidad fluctuante en los músculos estriados voluntarios, que aumenta con la actividad y disminuye con el reposo. La etiología es desconocida, no obstante, se sabe que el organismo crea anticuerpos que afectan a la transmisión neuromuscular y que está relacionada con la patología del timo. El empeoramiento de la enfermedad puede verse influido por determinados factores que son evitables. La sintomatología varía según en qué músculos aparezca la debilidad y tiene una intensidad fluctuante; en los casos más graves, puede suponer gran incapacidad para realizar las actividades de la vida diaria y provocar el compromiso vital. El diagnóstico precoz supone un aumento de la calidad de vida y se puede determinar con la clínica característica, sin embargo, suele ser difícil y tardío, ya que es una enfermedad poco frecuente y poco conocida. Además de la salud física, puede afectar a la salud emocional y social. Todo esto, justifica la necesidad de informar a los profesionales sanitarios sobre las principales características clínicas, la clasificación, los métodos diagnósticos y los aspectos terapéuticos de la miastenia. La clínica y el tratamiento pueden provocar una disminución en la ingesta y un aumento del riesgo de infección; el profesional de enfermería, mediante el uso de herramientas como la valoración, el PAE y la educación para la salud a través de consejos dietéticos, puede contribuir a la mejora de la calidad de vida del paciente con miastenia.

Palabras clave: Miastenia, Debilidad muscular, Cuidados de enfermería, Nutrición y alimentación.

INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad neuromuscular, autoinmune, crónica y de etiología desconocida, que afecta a la transmisión del impulso nervioso en la placa motora. Las personas que la padecen tienen debilidad muscular, que es muy heterogénea y fluctuante. En las formas más graves puede suponer gran incapacidad para las actividades básicas de la vida diaria y compromiso vital ^(1, 2, 3).

Es una enfermedad bastante desconocida y poco frecuente, y la clínica puede simular otras patologías. Como consecuencia de esto, el diagnóstico, en la mayoría de los casos, es tardío; y por esta razón, pueden aparecer problemas emocionales. Por lo tanto, es importante que los profesionales sanitarios conozcan las características de la enfermedad. Un diagnóstico precoz, permite adoptar de forma temprana un tratamiento adecuado, y con ello mejorar la calidad de vida de la persona a nivel físico, mental y social ^(1, 3).

La enfermedad provoca unos síntomas físicos, que pueden dar lugar a que la persona con miastenia rechace la vida social. Conocer cuáles son estos síntomas para poder ayudar al paciente con la adaptación a una enfermedad, que es crónica, es una razón más para dar a conocer la miastenia ⁽¹⁾.

La miastenia produce muchas alteraciones en la nutrición y la alimentación. Por parte de la enfermería, se puede mejorar la calidad de vida de la persona con miastenia mediante la educación de la salud con consejos dietéticos ⁽⁴⁾.

Los síntomas como la debilidad en la masticación y deglución, la inapetencia o la debilidad generalizada, pueden dar lugar a un abandono de la alimentación, con consecuencias como la desnutrición, la deshidratación o las infecciones ^(1, 5). La incapacidad para masticar los alimentos junto a los problemas de deglución, puede desencadenar en atragantamientos y suponer compromiso vital, o causar broncoaspiraciones silentes y dar lugar a infecciones respiratorias de repetición ⁽⁶⁾. El riesgo de infección se incrementa por el tratamiento inmunosupresor ⁽⁷⁾. Las infecciones pueden provocar empeoramiento de la enfermedad ⁽³⁾. Por lo tanto, es necesario enseñar a la persona con miastenia a tener una dieta suficiente en nutrientes y energía con unos hábitos higiénicos y dietéticos saludables, y a hacer las modificaciones necesarias según los síntomas que tenga. Además, hay que advertirle de los alimentos y bebidas contraindicados ^(4, 5).

Los tratamientos farmacológicos de la miastenia dan lugar a efectos secundarios, entre los cuales destacan los síntomas digestivos. A través de modificaciones en la dieta, se pueden mejorar estos síntomas. De igual forma, los corticoides a largo plazo, favorecen la aparición de enfermedades crónicas relacionadas con la alimentación. Cuando el paciente tiene este tratamiento, es esencial la educación sobre los estilos de vida saludable para poder disminuir el riesgo de estos efectos secundarios ⁽³⁾.

OBJETIVOS

- ❖ **Objetivo General:** Describir la miastenia y los cuidados de enfermería necesarios para mejorar la calidad de vida de la persona con miastenia.
- ❖ **Objetivos Específicos:**
 - ✓ Explicar las características, la clínica, la clasificación, la evolución, el pronóstico, y los principales métodos diagnósticos y las formas de tratamiento, de la miastenia.
 - ✓ Identificar las necesidades nutricionales y alimenticias que la persona con miastenia puede tener alteradas.
 - ✓ Elaborar una valoración y un plan de cuidados estandarizados de enfermería, centrados en la nutrición y alimentación de la persona con miastenia.
 - ✓ Diseñar hojas de consejos dietéticos para la persona con miastenia.

METODOLOGÍA

Para la elaboración de este trabajo de fin de grado, se ha realizado una revisión bibliográfica en las siguientes bases de datos y bibliotecas virtuales científicas: *Dialnet, ICYT, IBECS, LILACS, Medline, Scielo, Cuiden y Google académico*. También se ha obtenido información de libros especializados en neurología y otros especializados en nutrición y dietética clínica. En particular, se deben resaltar dos fuentes de información importantes para la elaboración del trabajo, por el aporte de experiencia en la enfermedad: *la página web oficial de la Asociación Miastenia de España (AMES)* y el libro *SOS... Vivir bien con miastenia*. Se ha incluido bibliografía de los últimos 5-6 años, a excepción de algunos libros y guías de nutrición con publicación más antigua. Del material encontrado, se han seleccionado 32 fuentes bibliográficas. Los motivos de exclusión han sido la antigüedad de publicación y temas como la miastenia infantil y juvenil, en la embarazada y en otras especies. Por último, para la realización del PAE se ha utilizado el recurso electrónico *NNNConsult*.

DESCRIPCIÓN DE LA MIASTENIA

El término miastenia gravis, deriva del griego “*myasthenia*” (*mys*: músculo, *astheneia*: debilidad) y del latín “*gravis*”, que significa grave o serio ⁽⁸⁾.

La miastenia es una enfermedad neuromuscular, autoinmune y crónica, que afecta a la unión neuromuscular o placa motora. Se caracteriza por provocar debilidad o fatigabilidad fluctuante de los músculos estriados voluntarios, que aparece y empeora con la repetición o mantenimiento de un esfuerzo con unos grupos musculares, y mejora con el reposo o descanso de los mismos. Es decir, los déficits funcionales son intermitentes y variables en intensidad, pero pueden llegar a ser permanentes ^(1, 3).

En condiciones normales, la contracción de las fibras musculares estriadas se realiza por medio de nervios motores en las terminaciones sinápticas o placa motora. Cuando el potencial de acción del nervio llega a la unión neuromuscular, da lugar a la liberación de acetilcolina (ACh) de los botones terminales al espacio sináptico. La ACh se une a los receptores específicos post-sinápticos de la membrana muscular, lo que da lugar a la despolarización de la membrana y origina un potencial de placa motora. Si este alcanza la despolarización umbral, desencadena un potencial de acción a través de la fibra muscular, produciéndose la contracción del músculo ^(3, 9). Al repetir un movimiento, la cantidad de ACh liberada en cada impulso se va reduciendo ⁽¹⁰⁾.

En la miastenia el organismo crea anticuerpos contra los receptores de ACh o contra proteínas involucradas en la región postsináptica de la placa motora. Estos anticuerpos disminuyen el número de receptores a los que se puede unir la ACh, reduciendo la eficacia de la transmisión neuromuscular. Esto, sumado a la disminución normal de la liberación de ACh en impulsos nerviosos sucesivos, provoca que cada vez se activen menos fibras musculares, y, por tanto, que se produzca debilidad o fatiga del músculo con la actividad repetida ^(8, 9, 10).

Se considera una enfermedad autoinmune, pues en la mayor parte de los casos el organismo produce anticuerpos que se fijan a un antígeno diana, la enfermedad puede generarse por inyección experimental del antígeno, transferirse de forma pasiva por la IgG y presenta mejoría al reducir la cantidad de anticuerpos en sangre a través de plasmaféresis ^(3, 8, 17).

El 85 – 90 % de los casos presentan anticuerpos (Ac) contra receptores de acetilcolina (RACH), y se clasifican como miastenias seropositivas. En el 15-20% de los pacientes no se detectan estos Ac, y se consideran miastenias seronegativas. Dentro de este porcentaje de casos, alrededor del 40% presenta Ac anti-MuSK, contra el receptor de la tirosinasa músculo-específica. Y en un porcentaje de entre 3 a 9%, los Ac anti-LRP4, una lipoproteína de baja densidad relacionada con el receptor de proteína 4. Un pequeño porcentaje de pacientes, aproximadamente un 8%, no presentan Ac, y se considera como miastenia doble seronegativa ^(3, 9, 11).

La patogénesis de la miastenia no se conoce por completo, se desconoce cuál es el estímulo antigénico, es decir, la forma en que se inicia y se mantiene la respuesta inmune. Pero se sabe que la patología del timo tiene relación con la miastenia, debido a que el 75% de los casos cursan con alteraciones tímicas, que pueden ser timoma (10-15%) o hiperplasia de la médula del timo (60-70%). Además, en el timo existen células mioides que contienen Ac contra RACH ^(11, 12, 13, 14).

Es considerada una enfermedad rara, ya que “su prevalencia es de 15 a 179 casos/1.000.000” ^(2, 3), y tiene “una incidencia de 1,7-21,3 casos/1.000.000/año” ⁽³⁾. En España existen más de 6.500 personas con este diagnóstico ⁽¹⁾.

En los últimos años la prevalencia ha ido incrementando, debido al aumento de esperanza de vida general de la población, al crecimiento del conocimiento de la enfermedad entre los profesionales sanitarios, al avance en las técnicas diagnósticas y la mayor supervivencia gracias a los tratamientos más eficaces. Todo esto contribuye a que ya no se considere una enfermedad tan “grave”, dado que es raro que sea fatal. La tasa de mortalidad es muy baja y la mayoría de las personas con miastenia se adaptan a sus síntomas llevando a cabo una vida bastante similar a la que tenían antes de la enfermedad ^(1, 3).

La incidencia está relacionada con la edad y con el sexo. En general, es dos veces más frecuente en las mujeres que en los hombres (2:1). El inicio de la enfermedad puede ocurrir a cualquier edad en ambos sexos, pero existen dos picos de edad media de presentación frecuentes: a los 20-40 años, con predominio en las mujeres; y a partir de los 50 años, con mayor incidencia en hombres. Cuando el inicio de la enfermedad se da antes de los 50 años, se considera miastenia de inicio temprano; y tras los 50 años, miastenia de inicio tardío. En edades más avanzadas el número de casos suele ser similar

para ambos sexos, la incidencia ha aumentado en los últimos años en comparación con otros estadios de la vida y presenta peor pronóstico. Aparece un declive a partir de los 80 años, que hace sospechar que muchos ancianos no son diagnosticados, ya que se confunden los síntomas con cambios fisiológicos del envejecimiento ^(3, 9, 11, 18).

El inicio de la enfermedad suele ser gradual y paulatino, son poco frecuentes las presentaciones agudas. Pueden darse factores desencadenantes, como el ejercicio muscular excesivo, las infecciones, la fiebre, una situación de estrés emocional, el embarazo, la menstruación, tras una intervención quirúrgica o un traumatismo, la exposición a temperatura elevada, la vacunación, el consumo de drogas y determinados fármacos. Estos mismos factores pueden provocar empeoramiento de la miastenia previamente controlada, pudiendo llegar a desencadenar una crisis miasténica ^(3, 8, 14).

La clínica varía según los músculos afectados. La intensidad de los síntomas fluctúa de un día para otro o a lo largo del día, siendo más intensos al final del día. Esta enfermedad se caracteriza por tener una clínica muy heterogénea, la debilidad puede darse en cualquier músculo voluntario ^(3, 8, 9).

La debilidad en la musculatura ocular extrínseca provoca síntomas oculares. Se observan hasta en un 90% de los pacientes en algún momento de la enfermedad, y son la primera manifestación en un 50% de los casos. El más habitual es la ptosis palpebral superior, unilateral o bilateral, y normalmente asimétrica. Empeora con la exposición a luz brillante, no se suele dar en reposo y mejora con la aplicación local de hielo sobre el párpado y al cerrar el ojo. También pueden tener diplopía y visión borrosa. Los pacientes tienen dificultad para mantener la mirada o para leer y desarrollar otras actividades que implican un esfuerzo visual ^(1, 3, 8, 11).

La debilidad de los músculos faciales, sobre todo del orbicular de los ojos y de los labios, puede dar lugar a dificultades para la oclusión ocular y para realizar tareas como sorber, sonreír, soplar o silbar. La sonrisa es peculiar, sin elevación de la comisura de los labios y pueden tener una *facies inexpresiva*. Este aspecto inexpresivo de la mímica, puede resultar embarazoso para la persona con miastenia en situaciones sociales. La oclusión incompleta de los párpados puede provocar conjuntivitis de repetición ^(1, 3, 14, 15).

La debilidad de los músculos maseteros produce fatiga durante la masticación o, en casos más severos, permanente con incapacidad para mover y cerrar la mandíbula dando lugar a “mandíbula colgante” ⁽¹⁴⁾.

La afectación de la musculatura bulbar incluye músculos de la orofaringe, la laringe, de la lengua, del velo del paladar y los respiratorios. Puede provocar disfagia, regurgitación nasal, atragantamientos, broncoaspiraciones, alteraciones en la articulación de palabras, rinolalia, fatiga vocal, disfonía y dificultad para mantener el tono de la voz, incapacidad para toser y eliminar secreciones y disnea. Dan lugar a situaciones embarazosas para el paciente por la pérdida de voz en una conversación o al dar un discurso, atragantamientos continuos comiendo en público... Pero lo más importante, es que puede comprometer la vida del paciente, generando asfixia, infecciones por la broncoaspiración, alteración de la nutrición y dificultad respiratoria ^(1, 2, 3, 15).

La fatiga de la musculatura cervical afecta a los músculos extensores del cuello, originando dificultad para levantar la cabeza y mantenerla erguida, pudiendo dar lugar al “síndrome de cabeza caída” ^(3, 9, 14).

La debilidad en las extremidades afecta más a nivel proximal que distal, y en mayor medida a las superiores que a las inferiores ^(3, 8, 9). Da lugar a dificultad para levantar objetos con los brazos, con el autocuidado (peinarse, afeitarse, vestirse, ducharse, comer...), con las tareas del hogar (cocinar, limpiar, hacer la compra...), para levantarse de una silla o subir escaleras... ^(1, 8).

La ansiedad y el temor aumentan al inicio de la enfermedad, cuando la persona percibe dificultades para realizar tareas de la vida diaria para las que nunca había tenido dificultad; con el retraso del diagnóstico y las múltiples consultas y pruebas; y más tarde, por el desconocimiento de la enfermedad. Es necesaria la enseñanza del proceso de la enfermedad al afectado y su familia, y aportarles fuentes fiables de información. El apoyo del entorno familiar es esencial y se aconseja el contacto con otras personas en su misma situación (*Asociación Miastenia de España, AMES*). Los síntomas afectan a la vida social, laboral y cotidiana, cambiándola de como era antes de la enfermedad, de manera que puede estar alterada la salud social y emocional. Tienen dificultad para hacer planes, ya que la fluctuación de la debilidad es impredecible. Considerando lo expuesto, es necesario valorar la aparición de situaciones de baja autoestima, deterioro de la interacción social, ansiedad o depresión, porque el estrés emocional puede empeorar la clínica ⁽¹⁾.

Existen dos clasificaciones clínicas de la enfermedad: la creada por la Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA), que clasifica la enfermedad en cinco clases según los grupos musculares afectados y la severidad de los síntomas ^(9, 15) (Figura 1); y la clasificación de Osserman, creada por este neurólogo norteamericano, que se basa en la edad de inicio, la severidad de los síntomas, la rapidez con la que se instauran y los grupos musculares afectados ⁽¹⁾ (Figura 2).

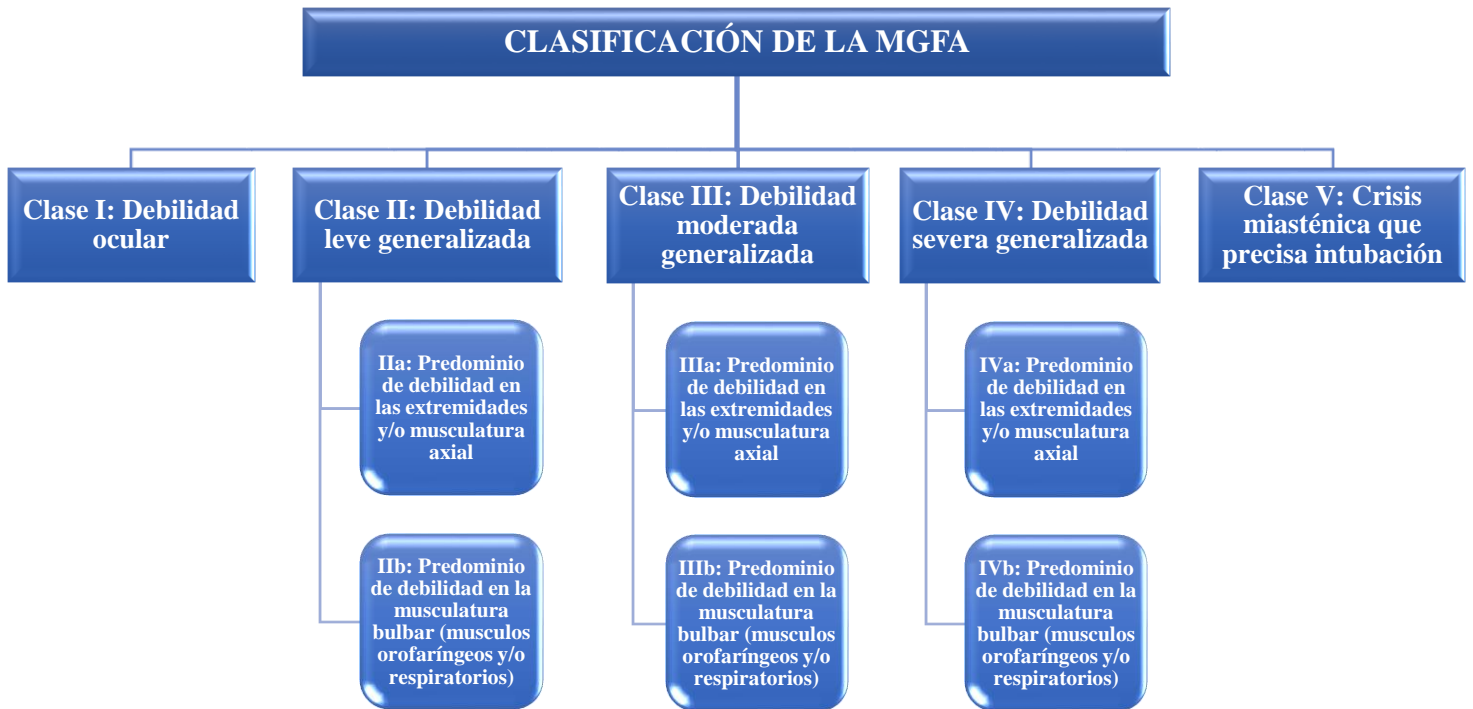


Figura 1. Algoritmo de clasificación de la miastenia de Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) ^(3, 9, 15). Modificado por autora.

La evolución natural de la miastenia es muy variable y bastante impredecible. Aunque la enfermedad comience de forma localizada, puede transformarse a generalizada. Cabe señalar, que esto ocurre normalmente los primeros meses de evolución; de hecho, el 87% de las generalizaciones ocurren durante los primeros 13 meses de enfermedad. La evolución está determinada en función de lo que ocurra los primeros 5 años, en los que la mayoría de los pacientes desarrollan la enfermedad completamente. Asimismo, durante

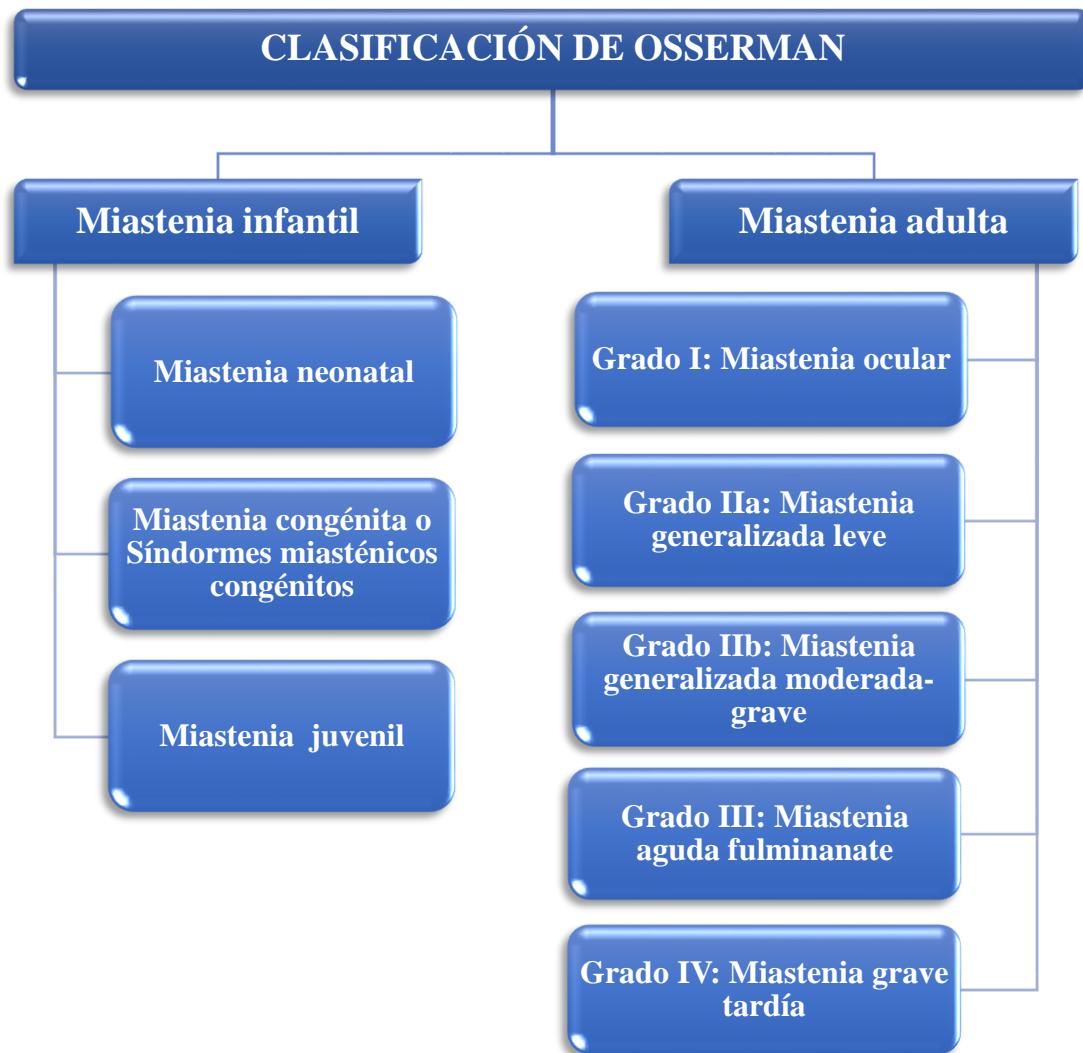


Figura 2. Algoritmo de clasificación de la miastenia de Osserman ^(1, 8. Modificado por autora).

estos años, se consiguen remisiones espontáneas hasta en el 10% de los casos ^(1, 3, 14). La miastenia no tiene cura, pero es posible una remisión a largo plazo. El pronóstico depende del tipo de miastenia, la severidad de los síntomas, la respuesta al tratamiento y el estilo de vida. En los casos más graves, pueden mantener los síntomas durante muchos años insensibles al tratamiento; pero estos son poco frecuentes actualmente, inferiores al 10% de los casos. La mayoría de las personas con miastenia pueden desarrollar una vida prácticamente normal, contando con el adecuado tratamiento farmacológico, el descanso físico y emocional y la dieta equilibrada. ^(1, 3, 8).

La crisis miasténica, es la agravación o agudización de los síntomas, que puede darse dentro del curso natural de la enfermedad o ser desencadenada por los factores descritos anteriormente. El mayor riesgo en estas crisis es la insuficiencia respiratoria aguda, que puede darse hasta en un 15% de los casos y en el 4-8% de los casos termina con la vida

del paciente ^(2, 9, 16). También puede haber complicaciones relacionadas con la medicación, como son los efectos secundarios y las crisis colinérgicas ⁽⁸⁾.

La situación ideal sería el diagnóstico precoz ante los primeros síntomas, para poder establecer un tratamiento adecuado y mejorar así, la calidad de vida de la persona. Pero llegar al diagnóstico de miastenia es complicado, debido a que la clínica es muy heterogénea y puede simular otras patologías ⁽¹⁾. El diagnóstico se basa en la historia clínica, la entrevista clínica para conocer la sintomatología, el examen físico que demuestre la debilidad de los distintos grupos musculares y el diagnóstico diferencial. Además se puede confirmar con otras pruebas específicas ^(2, 9, 15).

Ante la sospecha clínica, se realiza una exploración física y neurológica más específica. Esta va dirigida a demostrar la debilidad al repetir varias veces un ejercicio con los grupos musculares afectados. Se cuantifica el número de veces que es capaz de repetir el movimiento: en posición tumbada flexión-extensión del cuello para demostrar la fatiga cervical, abducción-aducción de los brazos, cuclillas-de pie, pruebas respiratorias (espirometría) ^(1, 15), mantener la mirada hacia arriba, hacer movimientos repetidos de mirada hacia arriba o mirar una luz potente para demostrar ptosis palpebral ⁽⁸⁾... En la exploración las respuestas pupilares a la luz, la acomodación ocular, los reflejos osteotendinosos, la coordinación motora y la sensibilidad son normales ^(3, 8, 14).

Debido a la alta relación de la miastenia con alteraciones del timo, es necesario descartar la presencia de estas mediante técnicas de imagen ^(3, 15, 17).

Dentro de las pruebas específicas que se utilizan para confirmar el diagnóstico están el test de Tensilón, el test de hielo, la medición de Ac específicos en sangre y las electromiografías (EMG) ^(3, 9).

Actualmente, el test de Edrofonio o test de Tensilón no es muy utilizado, porque conlleva riesgos de bradicardia e hipotensión ^(2, 18). Además, si esta prueba es negativa no descarta la enfermedad. Consiste en administrar cloruro de edrofonio disuelto en suero fisiológico de forma lenta por vía intravenosa. Este fármaco es un anticolinesterásico, cuyo mecanismo de acción consiste en el bloqueo, por inhibición competitiva, de la enzima acetilcolinesterasa. Esta se encarga de la hidrólisis de la ACh, de modo que, al impedir su intervención, aumenta el tiempo de acción de la ACh sobre los receptores. El diagnóstico es positivo si se observa mejoría o remisión de los síntomas; pero el efecto debe ser muy claro, pues puede haber falsos positivos en otras enfermedades neuromusculares. Para

comprobar el efecto del fármaco, se registra la fatiga de los músculos afectados antes y después de la administración. Durante la prueba hay que monitorizar las constantes vitales y ECG del paciente, y para evitar los efectos muscarínicos o adversos, se administra previamente atropina. Está contraindicada en pacientes con patologías cardíacas y respiratorias. La prueba también puede realizarse con otros anticolinesterásicos ^(3, 8, 9, 17).

El test del hielo sirve cuando existe ptosis palpebral. Consiste en aplicar bolsas de hielo sobre los párpados unos 5 minutos; la ptosis mejora si es debida a la miastenia y no mejora si se debe a otras causas ^(9, 18).

La medición de Ac en sangre es una prueba con especificidad alta en la miastenia ^(9, 18). Los falsos positivos son muy raros, pero se han observado en algunas enfermedades ^(3, 15). En general, el resultado es positivo si el hallazgo de anticuerpos es elevado, pero una cifra normal no descarta el diagnóstico ⁽¹⁷⁾.

Las pruebas electrofisiológicas se utilizan para demostrar el defecto en la transmisión neuromuscular en la placa motora. Son la EMG convencional y la EMG de fibra única. Esta última es la prueba de mayor sensibilidad, pero su especificidad es muy baja debido a que puede detectar cualquier anomalía neuromuscular, al igual que la EMG convencional ^(3, 8, 9, 15).

El objetivo del tratamiento es lograr que el paciente esté asintomático o con unos síntomas que le permitan llevar una vida lo más normal posible, con los mínimos efectos secundarios ⁽¹⁵⁾. Debe ser individualizado para cada paciente, basándose en la historia clínica, la intensidad y la duración de los síntomas, el grado de debilidad, y los riesgos y las complicaciones del tratamiento en función de la edad, el sexo y otros problemas de salud ⁽⁹⁾.

Incluye diferentes aspectos terapéuticos: el tratamiento sintomático con anticolinesterásicos; el tratamiento inmunomodulador, cuyo objetivo es impedir la síntesis de anticuerpos o eliminarlos de la sangre. Este último, puede ser a corto plazo para el tratamiento de las crisis miasténicas, que incluye la plasmaféresis y las inmunoglobulinas intravenosas (Ig IV), y a largo plazo, que son los corticoides y otros inmunosupresores. El tratamiento quirúrgico o timentomía y otras terapias no farmacológicas ^(8, 9, 11).

Dentro del tratamiento farmacológico, los anticolinesterásicos son los más usados. Pero con el tiempo van requiriendo aumento de la dosis para mantener el mismo efecto, y normalmente es necesario combinarlos con otros fármacos. La dosis óptima se calcula con el equilibrio entre la mejoría clínica del paciente y la aparición de efectos adversos. El más utilizado es el bromuro piridostigmina (Mestinon ®) por vía oral, pero existen otros como la neostigmina (Prostigmina ®) por vía oral o intramuscular en ámbito hospitalario ^(3, 9). Es importante advertir al paciente de los efectos secundarios muscarínicos, dado que se dan en un tercio de los pacientes: náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, calambres y fasciculaciones, lagrimeo, visión borrosa, aumento de sudoración y salivación, convulsiones.... Se debe trabajar la adhesión terapéutica, ya que el exceso de dosis puede desencadenar una crisis colinérgica, y el tratamiento es más eficaz si el paciente conoce bien el fármaco y sus efectos y es capaz de flexibilizar las dosis en función de su fatigabilidad y sus horarios ^(3, 5, 8, 15).

El tratamiento inmunosupresor suele iniciarse con prednisona, que es un corticoide. Se añade al tratamiento cuando la enfermedad es moderada o grave y los síntomas no se controlan sólo con los anticolinesterásicos. El inicio del tratamiento debe hacerse con el paciente ingresado, pues los primeros 7-10 días existe riesgo de exacerbación de la debilidad; esto ocurre aproximadamente en un tercio de los casos. Cuando se consigue estabilizar al paciente, se va bajando la dosis progresivamente, hasta la dosis mínima necesaria. La mejoría comienza a las 2-4 semanas y el efecto máximo se nota a los 6-12 meses. El gran problema de los corticoides es los numerosos e importantes efectos secundarios que tienen: úlcera péptica, diabetes, osteoporosis, hipertensión, cataratas, necrosis femoral, aumento de peso... ^(3, 9, 12).

Los inmunosupresores no esteroideos suelen usarse asociados a los otros medicamentos, o cuando existe imposibilidad o no hay respuesta con los anteriores tratamientos. Se suelen usar la azatioprina, la ciclosporina, el micofenolato, la ciclofosfamida y el tacrolimús. Todos tienen gran cantidad de efectos secundarios, que incluso a veces impiden su uso ⁽¹⁾. El rituximab es un anticuerpo monoclonal inmunomodulador; se ha utilizado en pacientes resistentes a otras terapias y su efecto es significativo en los pacientes con Ac anti-MuSK ^(3, 5, 12).

Si el paciente miasténico sufre debilidad aguda, hay que distinguir entre crisis miasténica y colinérgica, puesto que implican intervenciones diferentes ⁽³⁾ (Tabla 1).

	CRISIS MIASTÉNICA	CRISIS COLINÉRGICA
CLÍNICA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Taquicardia ○ Hipertensión ○ Ausencia del reflejo de la tos 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Bradicardia ○ Hipotensión ○ Fasciculaciones ○ Visión borrosa ○ Hipersalivación ○ Náuseas y vómitos ○ Calambres abdominales y diarrea ○ Miosis
	<ul style="list-style-type: none"> → Aumento de la debilidad muscular generalizada → Disnea y agitación 	<ul style="list-style-type: none"> → Aumento de las secreciones bronquiales, lagrimeo y sudoración → Dificultad para deglutir y para hablar
INTERVENCIÓN	<ul style="list-style-type: none"> → Ingreso inmediato en una UCI → Diagnóstico precoz → Aspiración de secreciones 	<ul style="list-style-type: none"> → Ventilación artificial con o sin intubación → Monitorizar, estabilizar y vigilar → Tratar la causa de la crisis
	<ul style="list-style-type: none"> ○ Administración de corticoides IV ○ Plasmaféresis ^(*) ○ Administración de Ig IV ^(*) 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Administración de sulfato de atropina IV
Anticolinesterásicos	<ul style="list-style-type: none"> ○ Eficacia limitada, recomendado supresión 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Supresión, pueden empeorar la situación
	<ul style="list-style-type: none"> → Serán reintroducidos lenta e individualmente cuando el paciente esté estable. 	

Tabla 1. Diferencias entre crisis miasténica y colinérgica ^(3, 16. Modificado por autora).

^(*) Tanto la plasmaféresis como las Ig IV, tienen la misma eficacia en las crisis miasténicas; la plasmaféresis es más rápida en producir mejoría, pero las Ig son más fáciles de administrar y suelen originar menos efectos secundarios ⁽¹²⁾.

La timectomía, es la extirpación quirúrgica del timo, se realiza siempre que exista timoma (tumor tímico) y se recomienda en la miastenia sin timoma hasta los 60 años ⁽³⁾. Es más efectivo en los pacientes seropositivos (Ac anti-AChR) y si se hace en los primeros años de evolución de la enfermedad. Ha demostrado alterar el curso de la enfermedad produciendo mejoría, e incluso remisión completa, aunque de forma tardía. Además,

interfiere en la estabilización de la enfermedad, en la menor necesidad de medicamentos y la disminución de la incidencia de crisis miasténicas. La reaparición de la clínica, no siempre implica recurrencia del tumor ^(11, 12, 13). La peor complicación post-quirúrgica es el retraso de más de 24 horas en la extubación, es decir, la insuficiencia respiratoria. Es importante la vigilancia continuada las primeras 4 semanas post-quirúrgicas, porque es el período en el que pueden aparecer crisis miasténicas más graves. El día de la cirugía el paciente tiene que tener la menor dosis posible de anticolinesterásicos, que posteriormente se ajustará ^(3, 9).

No hay que olvidar el enfoque no farmacológico. Es necesario adoptar un enfoque interdisciplinario, que intervenga en las distintas dificultades que ocasiona la enfermedad. Los pacientes pueden continuar con muchas de sus actividades diarias haciendo ajustes en su estilo de vida. Otras deberán adaptarlas a las nuevas condiciones y necesidades que conlleva la enfermedad. Es preferible planificar las actividades con periodos de descanso programados y se debe evitar el estrés y la exposición excesiva al calor. Esta recomendado hacer rehabilitación o ejercicio físico moderado, de forma individual, en función de la situación clínica del paciente, y adaptando el ejercicio al nivel de fatiga y las situaciones ambientales en el momento de realización. El ejercicio previene el sedentarismo, mejora la calidad de vida de la persona con miastenia y mejora la percepción del estado de salud y la capacidad funcional. También, pueden necesitar tratamientos específicos de la deglución, terapias con logopedas o con psicólogos... ^(1, 8, 9, 19).

Se debe advertir al paciente de que existen fármacos contraindicados con su enfermedad. Siempre deben acudir a la consulta médica antes de comenzar con un nuevo tratamiento ^(3, 15). Entre los fármacos desaconsejados se encuentran: d-penicilamina, anestésicos, fenitoina, lidocaína, barbitúricos, procainamida, quinina, quinidina, curarizantes, otros relajantes musculares, toxina botulínica, antibióticos aminoglucósidos y macrólidos, betabloqueantes, algunos psicodélicos (sales de litio, haloperidol, clorpromazina...), sales de magnesio, contrastes yodados, antagonistas del calcio, interferón alfa ... ⁽²⁰⁾.

Aunque hay varias terapias, existen personas que son resistentes a todas ellas, o que los efectos secundarios impiden su uso. Es importante, el seguimiento del paciente con miastenia, para detectar posibles efectos adversos de la medicación y los cambios que puedan ocurrir en el curso de la enfermedad ^(1, 12, 15).

CUIDADOS DE ENFERMERÍA: NUTRICIÓN Y ALIMENTACIÓN

La miastenia no tiene una dieta específica. Antes de llevar a cabo cambios en la dieta de un paciente con miastenia, es preciso valorar su estado clínico. Por parte de la enfermería, hay que valorar si la necesidad de alimentación está alterada, y en caso de estarlo, planear la actuación adecuada. Para facilitar la valoración y el planteamiento de cuidados, se pueden utilizar herramientas estandarizadas y adaptarlas al paciente ^(1, 5) (Anexo 1 y 2).

La dieta saludable y equilibrada es recomendada, en general, para toda la población, y adquiere un carácter esencial en personas afectadas de cualquier enfermedad crónica. Las personas con miastenia deben tener estos buenos hábitos, ya que constituyen un instrumento imprescindible para mejorar la calidad de vida, mantener el organismo alerta de infecciones y evitar patologías crónicas asociadas a la dieta ^(1, 5, 7, 21, 22).

Para mantener un estado nutricional adecuado, se debe asegurar la ingesta diaria y semanal de determinados grupos de alimentos. El profesional de enfermería puede ayudar a la persona con miastenia a escoger los alimentos y seleccionar la cantidad de consumo de estos a través de consejos dietéticos; siguiendo las recomendaciones de la Sociedad Española de Nutrición Comunitaria (*SENC*) y facilitando la Pirámide de Alimentación Saludable adaptada a la miastenia ^(1, 21) (Anexo 3).

Esta alimentación debe ser suficiente en nutrientes y energía, equilibrada, variada, segura y adecuada a cada persona. Es fundamental adaptar la alimentación a las necesidades individuales, teniendo en cuenta las características personales como la edad, el sexo, el peso, la talla, la actividad física, los hábitos alimentarios, la cultura y los gustos personales y la capacidad de autocuidado para gestionar la propia salud y la alimentación ^(1, 22).

Las personas con miastenia, además de la pérdida de apetito asociada al aspecto psicológico de la enfermedad crónica, pueden tener debilidad en los músculos encargados de la masticación y la deglución y debilidad generalizada; contribuyendo todo esto al abandono de la alimentación e ingesta de líquidos, y como consecuencia, la pérdida de peso, desnutrición y deshidratación ^(1, 5). A su vez, una alimentación inferior a las necesidades produce una menor capacidad funcional, altera el sistema inmunitario y aumenta el riesgo de sufrir infecciones ⁽⁷⁾. Por lo tanto, se crea un *círculo vicioso*, en el

que la clínica de la miastenia impide una nutrición adecuada, lo que genera infecciones, que son una de las causas de exacerbación sintomática de la miastenia ⁽³⁾ (Figura 3).



Figura 3. Influencia de la nutrición en la miastenia (Fuente: Elaboración propia).

Cuando la clínica no desaparece con el tratamiento, se puede intervenir realizando modificaciones en la dieta. Hay que advertir al paciente, de que si estos síntomas aparecen de repente, lo primero que debe hacer es acudir a la consulta de su neurólogo para valorar si son causados por un desajuste en la dosis del tratamiento farmacológico ⁽⁵⁾.

Los síntomas de la miastenia varían mucho en intensidad, la cual va aumentando a medida que avanza el día. Así que, cuando un paciente tiene problemas con la alimentación, el profesional de enfermería puede enseñarle estrategias para manejar su energía ^(5, 9) (Anexo 4).

La debilidad puede afectar a las extremidades, impidiendo que pueda llevar la comida a la boca, preparar las comidas, hacer la compra...; de manera que, necesitará ayuda de un familiar o cuidador. Por esta razón, el profesional de enfermería debe educar también, a la familia o el cuidador del paciente miasténico ⁽¹⁾.

La debilidad de los músculos encargados de la masticación da lugar a fatiga durante las comidas y dificultad para masticar adecuadamente los alimentos ⁽¹⁴⁾. El profesional de enfermería, ante este síntoma, debe dar consejos dietéticos para que el paciente adopte una dieta de fácil masticación. Esta dieta modifica la textura de los alimentos para conseguir un mínimo esfuerzo al masticar. Los alimentos pueden ser de textura líquida o sólida de consistencia blanda y con elevada proporción de líquido. Pero sin olvidar, que la alimentación debe ser equilibrada, variada y suficiente en nutrientes y energía ⁽²³⁾ (Anexo 5).

La disfagia es la dificultad para efectuar, de manera segura y eficaz, el proceso normal de deglución. El proceso de deglución es el transporte del bolo alimenticio, líquidos, saliva, fármacos...desde la cavidad bucal hasta el estómago. En la miastenia la disfagia es orofaríngea y neurógena. Es importante el diagnóstico temprano, porque altera la calidad de vida y supone repercusiones graves para la salud. Las complicaciones de la disfagia son la desnutrición y deshidratación, la obstrucción brusca del bolo, el atragantamiento y la broncoaspiración. Esta última, genera inmuno-compromiso, ya que aumenta el riesgo de infecciones respiratorias ^(4, 6).

Los signos y síntomas que indican disfagia son la tos o atragantamiento durante o tras la ingesta de líquidos o sólidos, carraspeo continuo o intermitente, cambios en la voz, babeo, regurgitación nasal, dificultad para formar el bolo y manejar la comida en la boca, deglución fraccionada o retención de comida en la boca tras deglución, sensación de *atasco en la garganta*, tiempo de comidas prolongado, rechazo de líquidos y alimentos, pérdida de peso, signos de desnutrición y deshidratación, fiebre sin etiología e infecciones respiratorias de repetición debidas a broncoaspiraciones silentes ^(5, 6).

La disfagia y la debilidad para la masticación, pueden ser desde leves hasta una imposibilidad total para la alimentación a través de vía oral. Según la severidad de estos síntomas, el paciente puede requerir diferentes modificaciones en la alimentación ⁽⁶⁾.

Cuando existe disfagia, pero es posible el uso de la vía oral, se dan consejos dietéticos para conseguir una dieta de fácil deglución. Se aconsejan adaptaciones para líquidos con espesante o uso de agua gelificada; modificaciones de los sólidos en cuanto a cantidad, consistencia, textura y preparación; y se señalan los alimentos que se deben evitar (Anexo 6). Es beneficioso, que el profesional de enfermería eduque al paciente sobre cómo debe ser el ambiente y la postura durante la comida, para evitar atragantamientos; y que explique a los familiares la secuencia de actuación ante una asfixia o Maniobra de Heimlich, cuando el riesgo de atragantamiento es elevado ^(1, 5, 6).

Se recomienda masticar despacio, tomar trozos de comida pequeños y realizar descansos entre platos si se produce fatiga muscular durante la comida. La posición para comer debe ser sentado en ángulo recto con los pies apoyados en el suelo y dirigiendo la barbilla ligeramente hacia el pecho para cerrar la vía aérea al tragar. Durante la comida, no hablar y evitar las distracciones ambientales, como la televisión (que además, hace dirigir la mirada y cabeza hacia arriba). Es importante mantener un ambiente tranquilo y relajado

antes y durante las comidas, y evitar la ansiedad por miedo al atragantamiento; después de las comidas es bueno descansar sentado o semi-sentado ^(1, 4, 5, 6).

En caso de que la disfagia sea de mayor severidad y además haya problemas para masticar, solo se usa la textura triturada. Cuando la alimentación por la vía oral sea insuficiente, se enriquece la dieta o se añade la alimentación básica adaptada oral. Esta incluye enriquecedores, modificadores de textura, suplementos o fórmulas comerciales. Estas últimas, son dietas completas en forma de purés, papillas y cremas de consistencia uniforme y homogénea, y con alto valor nutricional; tienen diferentes sabores y pueden estar enriquecidos en un nutriente específico ^(4, 6).

Si es imposible mantener una nutrición e hidratación adecuadas y una alimentación segura por vía oral, se valora el uso combinado o exclusivo de la vía enteral. La nutrición enteral precisa de sonda nasogástrica (SNG) o gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) y preparados comerciales de alimentación. El profesional de enfermería debe educar al paciente o cuidador, sobre los cuidados y utilización de dichos dispositivos ^(4, 6).

El tratamiento farmacológico puede ocasionar efectos secundarios que alteren el estado nutricional del individuo de manera indirecta. Si estos efectos se dan en el paciente, lo primero que se intentará es buscar otras opciones de tratamiento. Si no resulta beneficioso el cambio de tratamiento o no es posible sustituirlo, se pueden usar los consejos dietéticos con la finalidad de evitar o prevenir estos efectos adversos ⁽⁵⁾.

Las náuseas y vómitos pueden ser desencadenadas por los anticolinesterásicos y algunos inmunosupresores. Para no contribuir a su aparición, evitar el aumento del contenido gástrico tomando cantidades de comida más pequeñas y frecuentes, y bebiendo los líquidos fuera de las comidas. Para facilitar la digestión, permanecer sentado durante la comida y una hora después, y evitar alimentos con mucha grasa, especias o muy calientes. Mantener una higiene bucal frecuente para fomentar la comodidad, a menos que estimule las náuseas o vómitos. Y evitar los olores o visiones desagradables ^(3, 4).

Los anticolinesterásicos también pueden producir diarrea, debido a que aumentan el peristaltismo intestinal, e hipersalivación. Para evitar el aumento de salivación (sialorrea o ptialismo), evitar el chocolate y los cítricos. En caso de diarrea, establecer una dieta astringente ^(1, 3, 24) (Anexo 7).

Los corticoides tienen muchos efectos secundarios. Su uso continuado puede favorecer a largo plazo la aparición de enfermedades crónicas como la diabetes, la osteoporosis, la úlcera péptica, la hipertensión arterial y el sobrepeso o la obesidad. Será importante educar al paciente que tome corticoides, para que adopte una dieta sana y con modificaciones que ayude a prevenirlas^(1,3) (Anexo 8). Las personas con miastenia tienen que hacer ejercicio físico moderado individualizado de forma regular, como medida de prevención y, también, porque mejora la percepción del estado de salud y la capacidad funcional^(3,19).

El aumento de retención de líquidos y electrolitos puede desencadenar en hipertensión arterial (HTA). Para evitar su aparición, la dieta es un factor transcendental. Se debe reducir el consumo de sal y sodio; para ello, añadir poca sal durante la preparación de las comidas, y evitar los alimentos precocinados o en conserva y aquellos que tienen alto contenido en sodio y sal^(1,3,25).

Aunque el apetito esté aumentado, explicarle al paciente la necesidad de mantener un plan de comidas responsable y no comer siempre que se tenga hambre, para evitar el aumento de peso^(1,5). La obesidad y el sobrepeso aumentan la mortalidad y tiene muchas comorbilidades como la HTA, patologías cardiovasculares, dislipemias, diabetes mellitus tipos 2, neoplasias, apnea obstructiva del sueño, problemas psicosociales...^(26,27). Si el peso ya es elevado antes del comienzo del tratamiento esteroide, habrá que valorar si necesita una dieta hipocalórica. Para prevenir el aumento de peso causado por los corticoides, explicar al paciente que alimentos debe evitar para reducir el consumo de grasas saturadas y azúcares refinados⁽²⁷⁾. Estas mismas medidas de prevención son aconsejables para evitar la diabetes que pueden desencadenar los corticoides a largo plazo^(1,5).

Los corticoides producen la desmineralización del hueso o descalcificación, favoreciendo osteoporosis y fracturas óseas⁽³⁾. El paciente debe incluir en su dieta cantidades adecuadas de vitamina D y calcio^(1,5), y para ello el profesional de enfermería puede indicarle que alimentos tienen cantidades altas de estos elementos. Si el médico lo considera necesario añadirá suplementos de calcio o de vitamina D^(3,28). Podrá añadir también, fármacos protectores de la mucosa gástrica para prevenir la úlcera péptica⁽³⁾.

Las personas con miastenia pueden tener diferentes síntomas y tratamientos que interfieren con la dieta, y varias de alteraciones pueden aparecer al mismo tiempo. Es

muy importante, por tanto, simplificar las recomendaciones, usando el consejo dietético en lugar de las dietas estrictas, para no estresar al paciente con la alimentación que debe tener y darle la función de elegir lo que come. Es indispensable la individualización de los consejos según la clínica miasténica, los efectos secundarios generados por el tratamiento, las necesidades calóricas, las características personales, los hábitos dietéticos y otras enfermedades. Por consiguiente, el profesional de enfermería debe dedicar tiempo a la educación dietética de la persona con miastenia.

IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA

Este trabajo intenta dar a conocer la miastenia y los cuidados en la dieta que precisa la enfermedad. Puede ser de utilidad tanto para profesionales sanitarios, como para personas diagnosticadas o sus familiares y entorno, así como también, para personas que estén interesadas en la enfermedad por otros motivos.

En particular, puede ayudar a los profesionales de enfermería a realizar una valoración y un plan de cuidados individualizados sobre las alteraciones nutricionales del paciente, utilizando las herramientas elaboradas. Va dirigido en especial a la enfermería de consultas, porque realizan el seguimiento de la persona con enfermedad crónica, y se encargan en gran parte de la educación para la salud. Para completar la educación sobre la alimentación en pacientes con miastenia, pueden proporcionar esta información por escrito con las hojas de consejos dietéticos elaboradas. Su uso podría ser beneficioso en la consulta de enfermería especializada en neurología; pero también, en la consulta de atención primaria, ya que es el primer contacto con el paciente, y donde la miastenia no es tan conocida.

Como opinión personal, la miastenia no sólo debe ser conocida por los profesionales especializados en neurología; es necesario que el resto de profesionales sanitarios tengan conocimientos, al menos de forma básica, sobre enfermedades como la miastenia, que aunque no son muy frecuentes pueden tener repercusiones graves para la salud de las personas que las padecen.

Atención primaria constituye el primer contacto entre el enfermo y los servicios de salud, y, por tanto, que los profesionales que trabajan en esta área conozcan las características de la miastenia puede ayudar a que el diagnóstico sea más rápido y eficaz. Además, es un paciente que debe ser valorado frecuentemente, porque pueden ocurrir cambios en el

curso de la enfermedad. Y para concluir, pienso que existen muchas formas de hacer prevención con estos pacientes, para que lleven una vida de mayor calidad y con menores riesgos añadidos a su estado de salud.

CONCLUSIONES

- ❖ La miastenia es una enfermedad crónica, que puede suponer desde una sintomatología ocular leve, hasta el compromiso vital.
- ❖ La clínica es al mismo tiempo, muy heterogénea y característica. Es decir, puede afectar a cualquier músculo estriado, pero siempre con la característica de empeoramiento con la repetición del esfuerzo y mejora con el reposo.
- ❖ El diagnóstico es difícil, debido a que puede simular síntomas de otras enfermedades.
- ❖ El tratamiento se basa en el empeoramiento-mejora clínica y tiene muchos efectos secundarios.
- ❖ La miastenia conlleva muchos aspectos que pueden alterar la nutrición y alimentación de la persona que la padece.
- ❖ La calidad de vida puede mejorarse, a través de la alimentación, mediante consejos dietéticos aportados por el profesional de enfermería.

Dentro de las competencias que el trabajo de fin de grado me ha ayudado a desarrollar, están la búsqueda en bases de datos científicas y en bibliotecas para la revisión bibliográfica, el manejo de programas especializados de enfermería (*NNNConsult*), la mejora en el planteamiento de cuidados de enfermería, el refuerzo en la redacción y síntesis de textos, conocer la miastenia y las necesidades que las personas que la padecen pueden tener alteradas, comprender como la miastenia puede afectar a la persona de sufre la enfermedad y a sus allegados y por último, elaborar consejos dietéticos por escrito.

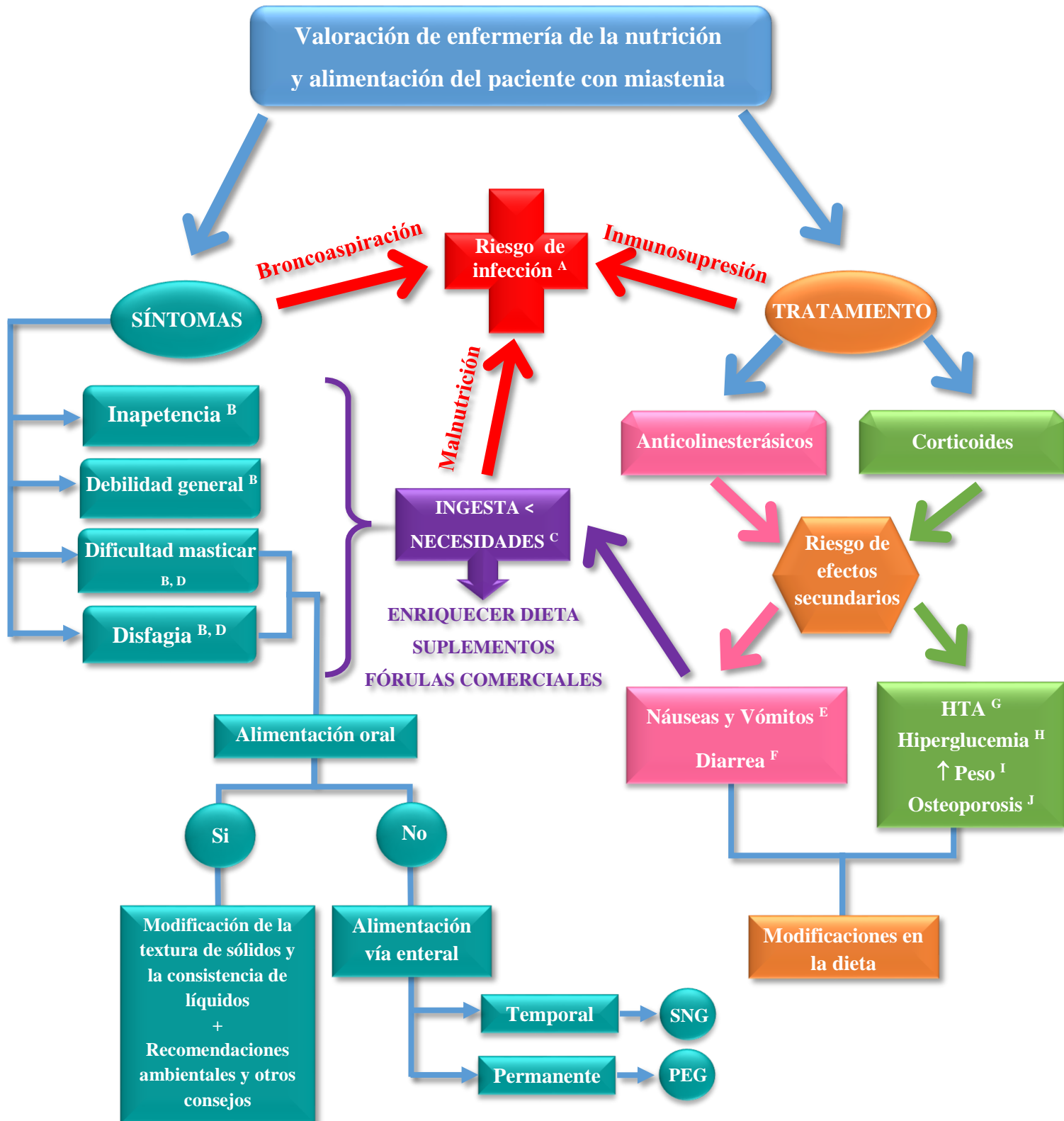
BIBLIOGRAFÍA

1. Martín Rivera N, Monjas Casares MI. SOS... Vivir bien con miastenia. Programa de mejora socioemocional. Madrid: Ediciones Pirámide (Grupo Anaya, S. A.); 2013.
2. Arancibia D, Til G, Carnevale C, Tomas M, Mas S. Miastenia gravis: Un diagnóstico diferencial importante a la hora de evaluar a un paciente con sintomatología ORL. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello*. 2014; 74: 57-60.
3. Illa I, Bárcena J, Jáuregui A, Martí I, Zarranz JJ. Enfermedades musculares y de la unión neuromuscular. *Neurología*. 5ªed. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2013. p. 575-608.
4. Ibarzo A, Suñer R, Martí A, Parrilla P. Manual de Alimentación del Paciente Neurológico. Sociedad Española de Enfermería Neurológica, Sedene, con la colaboración de Novartis Consumer Health S.A.
5. Asociación Miastenia de España, AMES [Internet]. Valencia: Asociación Miastenia de España; 2016 [consulta el 12 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://www.miasteniagravis.es/>
6. González C, Casado MP, Gómez A, Pajares S, Dávila RM, Barroso L, et al. Guía de nutrición para personas con disfagia. Gobierno de España. Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. IMSERSO. Believe Arts. 2012
7. Calder PC, Yaqoob P. Regulación de nutrimentos de la respuesta inmunitaria. En: Erdman JW, Macdonald IA, Zeisel SH, editores. *Nutrición y dieta en la prevención de enfermedades*. 10ªed. México: Mc Graw-Hill Education; 2014. p. 581-597.
8. Naranjo RM, Estevez Y, Mendez T de J, Dorruego MD, Rúa R. Miastenia grave y miastenia grave ocular. *Rev Cuba Oftalmol*. 2013; 26 (2): 653-667.
9. Gómez S, Álvarez Y, Puerto JA. Miastenia Gravis: una visión actual de la enfermedad. *Rev Est Med St*. 2013;26(3):13-22.
10. Carpio G. Aparición tardía de miastenia gravis: A propósito de un caso. *Rev. Méd.-Cient. "Luz Vida"*. 2010; 1 (1): 56-59.
11. Albisu S, Higgle J, Rozada R, Urban L, Hackembruch J, Perna A. Timectomía en pacientes portadores de Miastenia Gravis no timomatosas: Revisión sistemática de la literatura. *Arch Med Interna*. 2015; 37(2): 87-93.
12. Molina M, Serrano EC. Miastenia Gravis del adulto. *Rev Méd La Paz*. 2013;19(1):47-52.
13. Giraldo LM, Duque C, Uribe CS, Hernández OH. Síntomas de miastenia grave en un paciente con antecedente de timectomía por timoma invasor. *Biomédica*. 2015; 35: 475-479.
14. Cambier J, Masson M, Dehen H. Patología del músculo y de la unión neuromuscular. *Neurología*. 7ªed. Barcelona: Masson, S. A.; 2000. p. 551-569.
15. Illa I. Miastenia gravis autoinmune. Diagnóstico, tratamiento y manejo clínico. Comité científico de AMES (Asociación Miastenia España). 2014
16. Muñoz JL. Enfermedades neuromusculares catastróficas. *Neurología*. 2010; 25 (Supl 1): 37-45.
17. Penn AS, Rowland LP. Miastenia Gravis. En: Rowland LP, Pedley TA, editores. *Neurología de Merritt*. 12ªed. Barcelona: Wolters Kluwer, Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 844-850.
18. Castellote FJ. ¿Está la miastenia gravis infradiagnosticada en los mayores de 80 años? A propósito de 2 casos. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2012; 47 (5): 234-236.

19. Fernández-Santos B, Beas-Jiménez J de D. Beneficios de un programa de ejercicio multicomponente de baja intensidad y corta duración en la miastenia gravis. A propósito de un caso. *Rev Andal Med Deporte*. 2014; 7 (4): 178–181
20. Carreres M, Padullés A, Cobo S, Llop J, Jódar R. Miastènia gravis: fàrmacs desaconsellats. *Circ. Farm*. 2015; 73 (1): 28-32.
21. Dapcich V, Salvador G, Ribas L, Pérez C, Aranceta J, Serra L. Consejos para una Alimentación Saludable de la Sociedad Española de Nutrición Comunitaria (SENC) y la Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (semFYC) [Internet]. Madrid: Sociedad Española de Nutrición Comunitaria (SENC) y la Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (semFYC); 2007 [consulta el 20 de mayo de 2016]. Disponible en: http://www.semfyc.es/pfw_files/cma/Informacion/modulo/documentos/guia_alimentacion.pdf
22. Manera M, Cervera P. Alimentación saludable. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 21-30.
23. Guillén N. Dietas de texturas líquida, semisólida y de fácil masticación. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 165-172.
24. Burgos R, Creus G, Avilés V. Dieta pobre en fibra y dieta pobre en residuo. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 329-332.
25. Salas-Salvadó J, Alegret C, Márquez YF. Dieta controlada en sodio. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 375-382.
26. Pedersen SD, Sjödin A. La obesidad como riesgo para la salud. En: Erdman JW, Macdonald IA, Zeisel SH, editores. *Nutrición y dieta en la prevención de enfermedades*. 10ªed. México: Mc Graw-Hill Education; 2014. p. 598-607.
27. Trallero R, Luengo M. Dietas hipocalóricas Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 181-196.
28. Redondo MP, de Mateo B, Miján A. Dietas controladas en calcio y fósforo. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 393-404.
29. RelxGroup. NNNConsults [Internet]. Elsevier; 2014. [Consultado el 7 de abril de 2016] Disponible en: <http://0-www.nnnconsult.com.almena.uva.es/>
30. Sociedad Española de Nutrición Comunitaria. Pirámide de la Alimentación Saludable SENC 2015. [Internet] SENC; 2015 [consulta el 20 de mayo de 2016]. Disponible en: <http://www.nutricioncomunitaria.org/es/noticia/piramide-de-la-alimentacion-saludable-senc-2015>
31. Trallero R. Dieta alta en proteínas y energía. Salas-Salvadó J, Bonada i Sanjaume A, Trallero R, Saló i Solà ME, Burgos R, editores. *Nutrición y dietética clínica*. 3ªed. Barcelona: Elsevier Masson; 2014. p. 243-248.
32. Weaver CM. Calcio. En: Erdman JW, Macdonald IA, Zeisel SH, editores. *Nutrición y dieta en la prevención de enfermedades*. 10ªed. México: Mc Graw-Hill Education; 2014. p. 366-377.

ANEXOS

Anexo 1: Figura 4. Algoritmo de valoración de enfermería de la nutrición y alimentación del paciente con miastenia (Fuente: Elaboración propia)



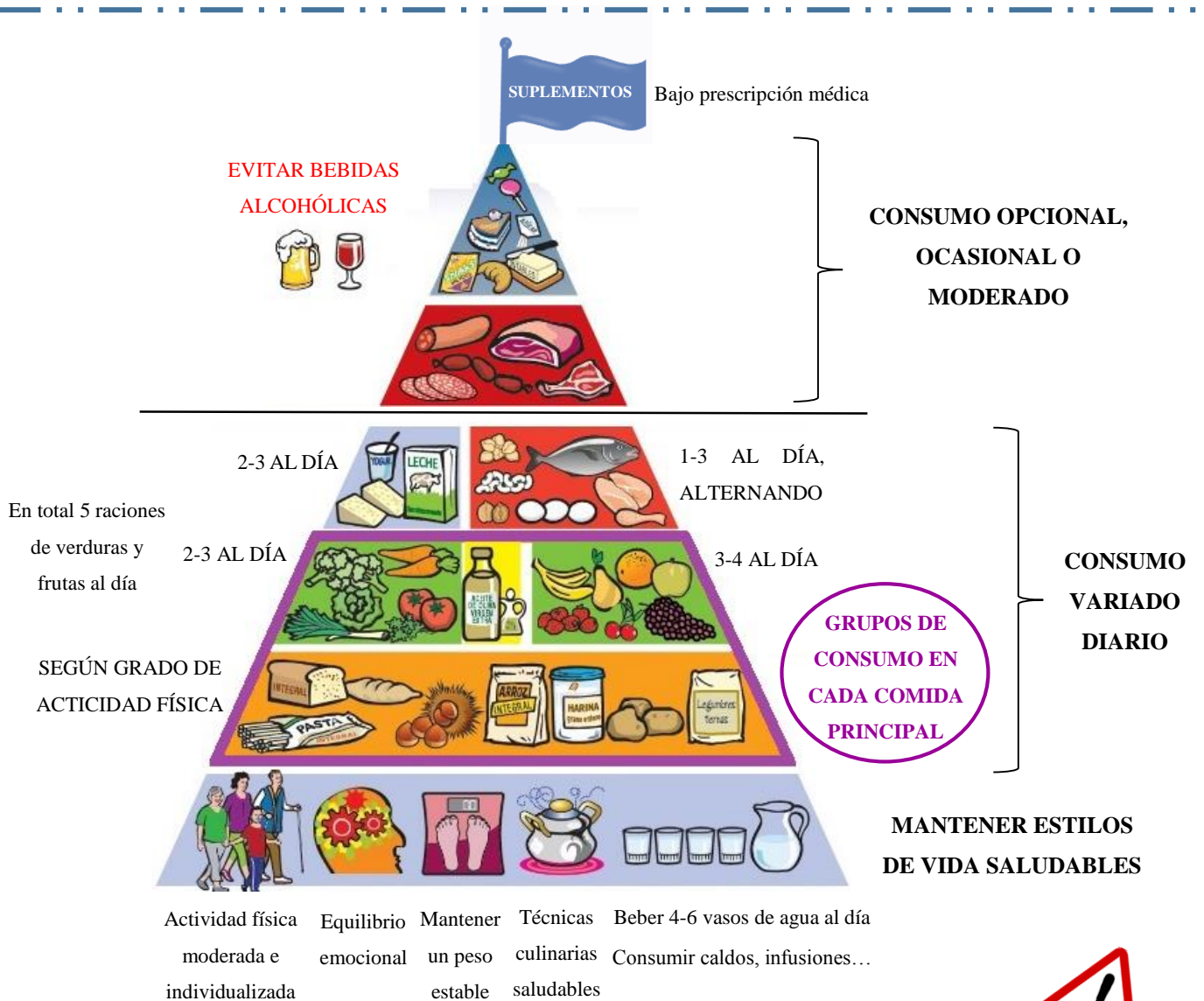
Anexo 2: Tabla 2. PAE estandarizado sobre la nutrición y alimentación del paciente con miastenia⁽²⁹⁾

	NANDA	NOC	Indicadores	NIC
A	00004 Riesgo de infección r/c inmunosupresión y malnutrición.	1855 Conocimiento: estilo de vida saludable	-185501 Peso personal óptimo. -185504 Estrategias para mantener una dieta saludable. -185505 Importancia del agua para la adecuada hidratación. -185516 Beneficios del ejercicio regular. -185523 Estrategias para prevenir la infección. -185531 Estrategias para mejorar la autoestima. -185532 Estrategias para reducir el estrés. -185535 Estrategias para promover el equilibrio vital.	5246 Asesoramiento nutricional.
				0200 Fomento del ejercicio
B	00093 Fatiga r/c enfermedad, m/p deterioro de la habilidad para mantener las rutinas habituales y aumento del requerimiento del descanso.	0303 Autocuidados: comer.	-30301 Prepara comida para ingerir. -30308 Se lleva comida a la boca con utensilios. -30312 Mastica la comida. -30313 Traga la comida. -30316 Corta la comida. -30317 Traga líquidos.	0180 Manejo de la energía.
				1803 Ayuda con el autocuidado: alimentación.
C (J)	00002 Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c incapacidad para ingerir los alimentos y régimen terapéutico, m/p ingesta inferior a las cantidades diarias recomendadas.	1004 Estado nutricional.	-100401 Ingestión de nutrientes. -100403 Energía. -100405 Relación peso/talla. -100411 Hidratación.	1160 Monitorización nutricional.
		3110 Autocontrol: osteoporosis.	-311005 Sigue las recomendaciones de suplementos de calcio. -311006 Sigue las recomendaciones de suplementos de vitamina D. -311007 Sigue la dieta recomendada.	1120 Terapia nutricional.

D	00103 Deterioro de la deglución, r/c deterioro neuromuscular, m/p dificultad en la deglución.	1010 Estado de deglución.	<ul style="list-style-type: none"> - 101002 Controla las secreciones orales. - 101004 Capacidad de masticación. - 101010 Momento del reflejo de deglución. - 101012 Atragantamiento, tos o náuseas. 	1860 Terapia de deglución.
				1056 Alimentación enteral por sonda.
E	00134 Náuseas r/c régimen terapéutico, m/p náuseas.	1618 Control de náuseas y vómitos.	<ul style="list-style-type: none"> - 161805 Utiliza medidas preventivas. - 161807 Evita olores desagradables. - 161812 Informa de náuseas, esfuerzos para vomitar y vómitos controlados. 	1450 Manejo de las náuseas.
				1570 Manejo del vómito.
F	00013 Diarrea r/c régimen terapéutico m/p pérdida de heces líquidas >3 en 24 horas.	0501 Eliminación intestinal.	- 50111 Diarrea.	0460 Manejo de la diarrea.
G	00025 Riesgo de desequilibrio de volumen de líquidos r/c régimen terapéutico.	1837 Conocimiento: control de la hipertensión.	<ul style="list-style-type: none"> - 183701 Rango normal de presión arterial sistólica. - 183702 Rango normal de presión arterial diastólica. - 183723 Estrategias para limitar la ingesta de sodio. - 183727 Beneficios del ejercicio regular. 	1120 Terapia nutricional.
H	00179 Riesgo de nivel de glucemia inestable r/c régimen terapéutico.	2300 Nivel de glucemia.	- 230001 Concentración sanguínea de glucosa.	2120 Manejo de la hiperglucemia.
I	00234 Riesgo de sobrepeso r/c régimen terapéutico y conducta sedentaria durante >2 horas/día.	1841 Conocimiento: manejo del peso.	<ul style="list-style-type: none"> - 184101 Peso personal óptimo. - 184109 Prácticas nutricionales saludables. - 184115 Ejercicios para mantener el peso óptimo. 	5246 Asesoramiento nutricional.
				1260 Manejo del peso.

Es un PAE estandarizado y se centra en la nutrición y alimentación en la miastenia. Para utilizarlo en la práctica de manera adecuada, se debe individualizar según la valoración de cada paciente. Las actividades, por tanto, se planificarán de forma individual y pueden ser consultadas en el mismo recurso electrónico con el que ha sido elaborado el resto del plan *NNNconsult*. Las letras [A – J], conexionan el PAE con el algoritmo de valoración de enfermería, con el fin de facilitar el uso de estas herramientas.

Anexo 3: Cuadro 1. Consejos higiénicos y dietéticos saludables



Realizar 5-6 comidas diarias de poca cantidad, intentando hacerlas coincidir con las horas de mayor fuerza muscular, el momento en que haga efecto la medicación o tras el reposo muscular.

Dormir al menos 8 horas seguidas por la noche y hacer los descansos necesarios durante el día.

Comer despacio, bocados pequeños y masticar bien.

Lavarse las manos antes de manipular los alimentos y antes de comer. Tener una buena higiene bucal.

Mantener la cocina limpia y conservar los alimentos adecuadamente.

- ALIMENTOS PROHIBIDOS**
- ✓ AGUA TÓNICA
 - ✓ BITTER
 - ✓ VINOS QUINADOS
 - ✓ ESTIMULANTES DEL APETITO
- ¡CUIDADO!** → PISTACHOS Y SETAS
- QUININA

Alimentación tradicional, variada, cercana, sostenible, equilibrada, confortable, en compañía, con tiempo...

PIRÁMIDE DE LA ALIMENTACIÓN SALUDABLE. SENC, 2015; MODIFICADA PARA PERSONAS CON MIASTENIA (1, 4, 5, 19, 30. Modificado por autora)

Anexo 4: Cuadro 2. Consejos para el manejo de la energía y mejora de la inapetencia

CONSEJOS PARA EL MANEJO DE ENERGÍA Y MEJORAR LA INAPETENCIA



Reservar la energía para las horas de las comidas.



Tomar la medicación para que el efecto máximo coincida con la hora de comer.



Descansar la media hora previa a las comidas.

Planificar un horario de comidas, con tiempos de descanso y la hora de toma de la medicación.



Mantener un ambiente tranquilo y relajado antes y durante las comidas. Después de las comidas descansar sentado o semi-sentado.



Masticar despacio, tomar trozos de comida pequeños y realizar descansos entre platos en caso de fatiga muscular durante la comida.



Fraccionar la ingesta para dosificar las fuerzas: hacer más número de comidas, pero de cantidad más pequeña y alto valor calórico y nutritivo ^(1, 3, 5). (*)



Intentar tener horarios regulares de las comidas, variar de sabores, preparar las comidas con presentaciones atractivas y temperatura adecuada.



Realizar la higiene oral-dental después de la ingesta, y antes si es necesario.



Comprar cubiertos y vajilla adaptada a las necesidades, para facilitar la auto-alimentación.



Adaptar la textura de los alimentos y los líquidos según las dificultades de masticar o tragar ^(4, 6).

(*) **ENRIQUECIMIENTO DE LOS PLATOS:** consiste en añadir más calorías, sin añadir volumen.



Añadir mantequilla, leche, nata líquida, quesitos, harina, aceite o huevo, a los purés, sopas, postres, salsas, tortillas...



Añadir azúcar, miel, cacao en polvo, mermelada y frutos secos o galletas pulverizados, a los postres, yogures, leche, batidos y zumos.



Añadir queso rallado a las verduras, patatas o pastas...

Añadir leche en polvo a la leche, yogures, postres, purés, zumos, sopas...

Una buena opción es elaborar batidos caseros con frutas y helado, leche o yogur enteros, y añadir azúcar, miel, leche en polvo y galletas o frutos secos pulverizados ⁽³¹⁾.

Los suplementos, enriquecedores o fórmulas comerciales están indicados en personas con déficit energético, proteico y vitamínico. Se deberá consultar al médico sobre su consumo ^(4, 5).

Anexo 5: Cuadro 3. Consejos dietéticos para la dificultad en la masticación

CONSEJOS DIETÉTICOS PARA LA DIFICULTAD EN LA MASTICACIÓN



Cocinar al vapor, hervido, asado, estofado o guisado, para que los alimentos queden blandos y tiernos. Acompañarlos de salsas. No utilizar técnicas culinarias que endurezcan y resequen los alimentos, como brasa, plancha y frituras.

El arroz y la pasta cocidos hasta que queden bien blandos. Evitar pan seco o tostado y los cereales secos y duros. Tomar miga de pan, pan de molde y papillas de cereales. Las galletas, pan y cereales pueden reblandecerse con leche.



Las verduras, hortalizas y legumbres se deben cocer para que estén blandas. Quitar la cáscara y las pieles gruesas. Comerlas hechas puré, sopa, zumos o aplastadas.

Las frutas tienen que estar muy maduras, batidas, hechas zumo, en papilla, en conserva (almíbar), cocidas o en compota. Sin piel, pepitas o hueso. Están desaconsejadas todas las frutas secas, cítricos (gajos) y frutos secos.



Se pueden tomar todos los tipos de grasa (aceite, mantequillas, margarinas, nata, cremas...) y todos los lácteos (leche, yogur, natillas, flan, arroz con leche, mouse, cuajada, quesos frescos y tiernos...), excepto aquellos quesos muy secos.

La carne debe tomarse picada, en albóndigas, en pastel de carne o muy tiernas. En trozos pequeños acompañadas de salsas. Evitar las carnes fibrosas y embutidos, excepto el jamón cocido, pavo y mortadela.



Se puede consumir cualquier tipo de pescado cocinado tierno y con salsas, y el huevo en todas sus formas. Evitar calamares, sepia, pulpo... Si la debilidad para masticar es muy severa se pueden añadir los huevos, carnes y pescados a los purés y sopas.



Evitar todo tipo de snack y aperitivos crujientes y secos. Si se permiten los dulces de consistencia blanda, como gelatinas, bizcocho...⁽²³⁾.



Anexo 6: Cuadro 4.1. y 4.2. Consejos dietéticos para la dificultad en la deglución

CONSEJOS DIETÉTICOS PARA LA DIFICULTAD EN LA DEGLUCIÓN (1)



Las verduras, hortalizas y legumbres cocidas hasta que queden blandas. Aplastarlas, triturarlas y tamizarlas. Pasarlas siempre por el pasa-purés para retirar, posibles pieles, cáscaras, fibras, semillas... Las patatas en puré conviene mezclarlas con verduras u hortalizas, para que no sean tan ásperas.

Las frutas deben estar cocidas, asadas, trituradas o en almíbar, pero en esta última forma habrá que retirar el líquido completamente. En crudo deben estar muy maduras, peladas, troceadas y limpias de pepitas y huesos.



Los yogures sin trozos, las natillas espesas, los flanes sin nada de líquido residual y quesos de textura blanda (queso tipo Burgos).

Los cereales en papilla y el arroz en crema. Para hacer triturados utilizar sémola de arroz o trigo y pasta fina, ya que el arroz y la pasta gruesa los deja muy grumosos.



Las carnes y pescados tienen que estar tiernos, jugosos y acompañados de salsas espesas y homogéneas (mayonesa). Deshuesadas o sin espinas, sin pieles y troceadas. Evitar rebozados. Comer los huevos en tortilla, revuelto, frito o cocido. Retirar la yema cocida.

CONSEJOS PARA PREPARAR LOS TRITURADOS

- ❖ Preparar los triturados en el momento de su consumo para evitar contaminaciones.
- ❖ Licuar, triturar y colar correctamente los alimentos, eliminando grumos, filamentos, pieles, espinas o huesos.
- ❖ Utilizar técnicas culinarias como estofado, cocido, guisado, asado, para cocinar los alimentos a triturar.
- ❖ No añadir demasiado agua a los triturados, ya que se reduce el valor nutritivo.
- ❖ Evitar la clara de huevo, puede dar mal olor a los purés.
- ❖ La leche mejora el color y sabor de las cremas y purés, tanto dulces como salados.
- ❖ El queso rallado, la mantequilla y el aceite potencian el sabor y aumentan el valor nutritivo ^(5, 6).



CONSEJOS DIETÉTICOS PARA LA DIFICULTAD EN LA DEGLUCIÓN (2)

ALIMENTOS QUE SE DEBEN EVITAR ^(5, 6)

Características de los alimentos	Ejemplos
Doble textura o textura mixta	Sopas con pasta, arroz, verdura, carne o pescado; arroz caldoso; cereales con leche; leche con galletas; yogures con trozos
Pegajosos	Bollería, chocolate, miel, caramelos masticables, plátano, pan, leche condensada
Resbaladizos, que se dispersan por la boca o no forman bolo	Guisantes, maíz, arroz, legumbres enteras, pasta, almejas, habas
Desprenden agua al morderlos	Melón, sandía, naranja, mandarina, pera de agua
Pueden fundirse de sólido a líquido en la boca	Helados o gelatinas de baja estabilidad
Fibrosos	Piña, lechuga, apio, puerro, espárragos, alcachofa
Tienen pieles, semillas, grumos, huesecillos, espinas, tendones, cartílagos	Uvas, fresas, kiwis, sandía, mandarinas, soja, judías verdes, tomate con piel, pescados y carnes sin limpiar
Crujientes, duros y secos, o que se desmenuzan en la boca	Tostadas, biscotes, hojaldre, galletas, cereales, patatas tipo chips, queso seco, pan duro, frutos secos

CONSEJOS PARA ADAPTAR LOS LÍQUIDOS ^(1, 4, 5, 6)

Adaptar la consistencia de los líquidos con espesantes comerciales.

→ Para conseguir la viscosidad deseada, se recomienda seguir las instrucciones del fabricante. Se pueden usar en líquidos y purés, calientes y fríos. No modifican el sabor, ni crean grumos.

También se puede usar agua gelificada.



Ir probando la tolerancia a las diferentes viscosidades:

- Textura néctar: puede beberse en vaso y con pajita; al caer forma un hilo fino.
- Textura miel: se puede beber en vaso o tomar con cuchara, pero no con pajita; al caer forma gotas gruesas y no mantiene su forma.
- Textura pudding: solo puede tomarse con cuchara y al caer mantiene su forma.

Anexo 7: Cuadro 5. Consejos dietéticos para el manejo de la diarrea

CONSEJOS DIETÉTICOS PARA EL MANEJO DE LA DIARREA

		ACONSEJADOS	DESACONSEJADOS
Técnicas culinarias		Hervir, al vapor, a la plancha o asar. Sin añadir muchas grasas	Freír, rebozar, empanar.
Hidratos de carbono		Arroz blanco, pasta y pan blanco	Cereales integrales, salvado, azúcares, bollería, chocolate y dulces.
Verduras y hortalizas		Patata y zanahoria, cocidas y en puré	Resto de verduras
Legumbres		-	Todas
Frutas		Manzana y pera asadas, plátano maduro, membrillo, limón	Resto de frutas
Frutos secos		-	Todos
Lácteos		Yogur natural desnatado, queso fresco	Resto de productos lácteos
Grasas		Moderadas. Preferible aceite de oliva virgen extra	Salsas comerciales o grasas
Carnes		Carnes magras: pollo, fiambre de pavo, jamón cocido	Carnes grasas y embutidos
Pescados		Pescados blancos	Pescados azules
Huevos		Si	-
Bebidas		Zumo de limón, agua, infusiones, caldos vegetales	Café, té, refrescos, alcohol, resto de zumos

Realizar comidas en pequeñas cantidades y frecuentes. Evitar alimentos flatulentos, con fibra, muy condimentados o picantes y a temperaturas extremas ^(1, 4, 5, 24).

Anexo 8: Cuadro 6. Consejos dietéticos para la prevención de efectos secundarios de los corticoides

CONSEJOS DIETÉTICOS: PREVENCIÓN DE EFECTOS SECUNDARIOS DE LOS CORTICOIDES

HIPERTENSIÓN ARTERIAL, ↑ PESO e HIPERGLUCEMIA

- Quitar el salero de la mesa y no añadir mucha sal a las comidas.
- Cocinar sin añadir mucha grasa y usar edulcorante acalórico para endulzar.
- Utilizar otras especias para condimentar los alimentos (azafrán, curry, nuez moscada, pimienta, albahaca, eneldo, laurel, orégano, perejil, tomillo, romero, ajo, vinagre...).
- Reducir la ingesta de carnes rojas, productos lácteos enteros y de grasas. Sustituirlos por carnes magras (pollo, pavo, jamón cocido) y lácteos bajos en grasa. Usar como grasa el aceite de oliva virgen extra y tomar frutos secos crudos sin sal.
- Quitar la piel y grasas visibles de las carnes y pescados.
- Beber mayor cantidad de agua y aumentar el consumo de fibra: frutas, verduras, cereales.
- Leer las etiquetas de los alimentos para ver el contenido en sodio, sal y grasas saturadas y *trans*.

EVITAR:

- Pan, quesos, mantequillas y margarinas con sal.
- Verduras, hortalizas y verduras en conserva o precocinadas.
- Carnes ahumadas o saladas: beicon, tocino, salchichas, butifarra, patés, sobrasada, morcilla, embutidos, vísceras.
- Pescados ahumados o salados (salmón, bacalao), atún, sardinas y anchoas en lata, mariscos, pescados precocinados y congelados (palitos de pescado y rebozados).
- Fritos, snacks, aceitunas, aguacate, coco, frutos secos salados o tostados, palomitas saladas, pizzas y comidas precocinadas o congeladas, productos en salmuera o vinagre, sopas, pastas y purés de sobre, salsas comerciales, comida rápida, bollería industrial, postre azucarados, galletas, repostería, agua con gas, bebidas azucaradas y bebidas alcohólicas.

OSTEOPOROSIS
↑ Consumo de calcio y vitamina D

- Productos lácteos: leche de vaca, yogur, quesos.
- Legumbres: grano de soja, garbanzos, lentejas, guisantes secos, alubias.
- Verduras de hoja verde oscura cocidas: berros, acelgas, brócoli... Tomate y zanahoria.
- Pescados que se comen enteros y algunos mariscos: chanquetes, morrallas, sardinas y anchoas en aceite, pulpo, calamar, langostinos, gambas, mejillones...
- Frutos secos: higos secos, almendras, pistachos.
- Cereales: pan blanco o integral, arroz integral, pasta.
- Zumos y otros productos enriquecidos en calcio y vitamina D.
- Exponerse de forma protegida a la radiación solar.
- Moderar el consumo de sodio y sal, cafeína y bebidas carbonatadas.

¡Evitar la ingesta de alcohol, hacer ejercicio físico moderado regular y mantener un peso saludable! (25, 27, 28, 32)