

# CRISIS MIASTÉNICA

*Autores*

Dr. Armando Pardo Núñez

Dra. Marta Ortiz Montoro

*Servicio*

Unidad de Cuidados Intensivos Polivalente (5º )

*Participan*

Unidad de Cuidados Intensivos Polivalente (5º ),  
Neurología, Cirugía General

## INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad auto inmune que afecta la unión neuromuscular, en la que se producen anticuerpos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina situados en la placa motora de los músculos esqueléticos.

Se considera que el paciente está en crisis miasténica cuando se produce exacerbación de la debilidad muscular, comprometiendo el fuelle torácico, la deglución, o una de ellos, que requiere soporte respiratorio, nutricional, o uno de ellos.

Nuestra práctica de más de 20 años dentro del grupo multidisciplinario que atiende esa enfermedad nos sostiene en las bondades de la timectomía inspirados en su naturaleza auto inmune, evitando el uso de drogas anticolinérgicas por su agresión sobre la placa motora, aunque no hay consenso internacional en este sentido.

## OBJETIVOS

- Estandarizar la conducta terapéutica frente a la crisis miasténica acorde al concepto que sostiene el grupo multidisciplinario al que pertenecemos.

## DESARROLLO

### *Examen físico*

- El paciente acude con dificultad respiratoria, que puede ser el resultado de la incapacidad para mantener permeable la vía aérea o de la debilidad de los músculos inspiratorios.
  - ⊕ Con frecuencia la vía aérea se obstruye por secreciones que el paciente es incapaz de expulsar, porque la tos es ineficaz, incluso aunque la vía aérea esté permeable
  - ⊕ Los músculos utilizados para la inspiración (los intercostales, el diafragma) pueden estar demasiado débiles para crear una adecuada presión inspiratoria negativa (mayor que -20 cm H<sub>2</sub>O) o una capacidad vital forzada (CVF) mayor que 15 mL/kg

- Se aprecia aumento de la frecuencia respiratoria, con empleo de músculos accesorios de la ventilación, movimiento abdominal paradójico y evidencias de fatiga
- Incremento de la voz nasal
- Disfagia
- Exacerbación de la debilidad muscular, con predominio proximal (musculatura cervical y cintura escapular) aunque también se presenta distalmente. Se aprecia debilidad de los músculos oculares, expresado por ptosis palpebral y diplopia
- No hay trastornos de los reflejos osteotendinosos ni de la sensibilidad

### **Diagnóstico diferencial**

Si el paciente lleva tratamiento con drogas anticolinesterásicas es importante establecer el diagnóstico diferencial con la crisis colinérgica, ejercicio muy difícil y que en el orden práctico asumimos como que coexisten; en consecuencias, nuestra primera acción es suprimir estas drogas. Nuestros resultados han sido excelentes con este enfoque inspirado en la base auto inmune de la fisiopatogenia, no obstante otros grupos continúan usando drogas colinérgicas hasta en este estadio de la enfermedad.

### **Diagnóstico de la causa desencadenante de la crisis miasténica**

Otro aspecto que se debe tratar es identificar la causa que desencadenó la crisis, y de ser posible, actuar sobre ella. Se identifican frecuentemente:

- El periodo menstrual de la mujer
- Embarazo
- Crisis de asma
- Proceso séptico
- Drogas
  - ⊕ Aminoglucósidos
  - ⊕ Fenotiacinas
  - ⊕ Quinidina
  - ⊕ Litio
  - ⊕ Lidocaína
- Afecciones endocrinas asociadas, donde las enfermedades tiroideas tienen relevancia.

### **Atención inicial**

- A su llegada a la unidad: se suspenden de manera inmediata el tratamiento con drogas anticolinesterásicas si el paciente las estaba recibiendo.
- Se inicia tratamiento específico:

- ⊕ **Inmunoglobulina G o Intacglobin** (frascos de 2.5 y 3 g): 400 mg/kg de peso/día diluidos en 500 mL dextrosa 5 %, por vía EV, a pasar en no menos de 6 horas. Generalmente se usa por 5 días. En casos muy puntuales, donde aun no se ha recuperado objetivamente la debilidad muscular o donde no se ha podido iniciar o avanzar en la deshabitación de la ventilación artificial, se prolonga el tratamiento hasta 10 días.
- ⊕ **Plasmaferesis**: alternativa terapéutica en caso que no disponer en esos momentos de la inmunoglobulina G por vía EV; se realizan 5 sesiones de recambio de 2 litros de plasma en cada sesión.
- ⊕ **Esteroides** (hidrocortisona, bulbos 100 mg): 100 mg, por vía EV, cada 6 horas para comenzar, e ir reduciendo hasta lograr dosis de mantenimiento de prednisona por vía oral.

### Tratamiento de la refractariedad de la crisis

- La refractariedad de la crisis se expresa, en la mayoría de los casos, por la imposibilidad de separar de la ventilación mecánica al paciente miasténico (lo que también determina prolongar hasta 10 días el uso de inmunoglobulina por vía EV).
- La existencia de dicha condición exige introducir en el tratamiento la **azatioprina**: a 50 mg/día, por vía oral, y se va incrementando la dosis hasta alcanzar 2 a 3 mg/kg de peso/día, teniendo la precaución de que el conteo leucocitario no sea inferior a 3 000.
- También podemos recurrir, según particularidades evolutivas de cada caso, a diferentes medidas entre las que se destacan la plasmaferesis (ya señalada), la ciclosfosfamida o la ciclosporina, en combinación con los esteroides.

### Seguimiento

En muchas ocasiones, con la iniciación rápida y precoz de la terapéutica, el paciente comienza a mejorar ostensiblemente y se aborta la necesidad de ventilación mecánica artificial, el soporte nutricional, o uno de ellos.

- La vigilancia de la función respiratoria, la fisioterapia respiratoria y la aerosolterapia a presión positiva intermitente (PPI) son medidas encaminadas a este fin.
- Cuando existan criterios de ventilación mecánica artificial procederemos de acuerdo al protocolo de actuación que rige este procedimiento en la Unidad de Cuidados Intensivos.
- Se aplica soporte nutricional a través de sonda naso gástrica en caso de que esté comprometida la deglución o el paciente esté ventilado, de acuerdo a nuestras normas destinadas a este fin.
- Las medidas generales comprenden: el monitoreo cardiovascular constante, la medición del volumen de diuresis y el balance hídrico estricto.

- Como en todo paciente con debilidad muscular, debe prestarse atención precoz a la posición en la cama del enfermo y el uso de férulas para prevenir úlceras por decúbito, posiciones anormales y contracturas.
- La fisioterapia especializada deberá iniciarse tan precozmente como la estabilidad del paciente lo permita.
- Se realizará protección de la mucosa gástrica siguiendo este orden de prioridades:
  - ⊕ **Sucralfato** 1 g cada 8 horas, por vía oral
  - ⊕ Inhibidores de la bomba de protones: **omeprazol**, 20 mg cada 12 horas, por vía oral.
  - ⊕ Anti-H2: **ranitidina**, 50 mg endovenoso cada 12 horas, o **cimetidina**, 300 mg, por vía EV, cada 12 horas.

## EVALUACIÓN Y CONTROL

Indicadores de estructura		Plan %	Bueno	Regular	Mal
Recursos humanos	% personal calificado disponible para la aplicación del PA	>95	>95	85- 95	< 85
Recursos materiales	% disponibilidad estudios necesarios en laboratorios según PA	≥ 90	≥ 90	85- 90	< 85
	% disponibilidad equipos médicos para la aplicación del PA	≥90	≥90	80-90	< 80
	% disponibilidad medicamentos necesarios para aplicar el PA	>90	>90	80-90	< 80
Recursos organizativos	% disponibilidad de la Planilla de Recolección Datos/paciente	100	100	-	<100
	% disponibilidad Base de Datos para procesar la información	100	100	-	<100
Indicadores de procesos		Plan %	Bueno	Regular	Mal
% pacientes con MG con valoración neurológica pre ingreso		100	100	90- 99	< 90
% pacientes con CMG que recibieron tratamiento con Intacglobin		100	100	90- 99	< 90
% pacientes con CMG que no recibían anti colinesterásicos desde su ingreso		100	100	90- 99	< 90
% pacientes con CMG que recibieron fisioterapia especial 24-48 h antes de ingresar		100	100	90- 99	< 90
% pacientes con CMG a quienes se les aplicó el PA de la UCI-5 de deshabitación de VMA		100	100	90- 99	< 90
Indicadores de resultados		Plan %	Bueno	Regular	Mal
% pacientes operados MG ingresados en UCI con VAM con sepsis respiratoria nosocomial		<5	<5	5-10	>10
% pacientes operados MG ingresados en UCI con falla en la deshabitación de la VAM		<5	<5	5-10	>10

% pacientes operados MG fallecidos luego de 48 h de ingresado en UCI-5	<5	<5	5-10	>10
--	----	----	------	-----

### Información a pacientes y familiares

Se mantendrá informado al paciente sí su estado de conciencia así lo permitiera, sobre el diagnóstico y el tratamiento de complicaciones así como los procedimientos a que debe ser sometido y la evolución de su postoperatorio.

Se informará a los familiares en los horarios preestablecidos en conjunto con el servicio de psicología. En caso necesario se realizarán reuniones adicionales y de ser oportuno participarán especialistas de otros servicios implicados en la atención del paciente en cuestión.

### Bibliografía

1. Barcena Llona J; Zarranz Imirizaldu JJ: Miastenia Gravis: diagnóstico y tratamiento. JANO. 2002; 62(1422):44-50
2. Bedlack RS, Sanders DB: How to handle myasthenic crisis. Essential steps in patient care. Postgrad Med. 2000; 107(4): 211-4, 220-2
3. Col. de autores: Massachusetts General Hospital. Cuidados Intensivos. Tercera Edición. 2001; cap. 30, 518-33
4. Gadjos P; Chevret S; Toyka K: Intravenous immunoglobulin for myasthenia gravis. Cochrane Database Syst Rev. 2003(2):CD002277
5. Harrison: Principios de Medicina Interna. 13 edición 1994 vol II cap 383: 2730-43
6. Mc Loughlin D; Malvino E: Miastenia Gravis: manejo del paciente crítico. 2002. <http://www.librosmedicos.com/medicina-critica/miasteniagravis>. Pdf
7. Mustelier Fernández C; Almunia Leyv AL: Diferentes formas de tratamiento en los pacientes miasténicos del grupo IIA. Rev. Cubana Med 1999; 38(4): 252-7
8. O'Riordan JJ; Miller DH; Mottershead JP; Hirsch NP; Howard RS: The management and outcome of patient with myasthenia gravis treated acutely in a neurological intensive care unit. Eur J Neurol. 1998; 5(2):137-42
9. Vincent A; Drachman DB: Myasthenia Gravis. Adv Neurol. 2002; 88:159-88
10. Vincent A; Olace J; Hilton Jones D: Myasthenia Gravis. Lancet. 2001; 357:2122-28