

GRUPO MULTIDISCIPLINARIO

GRUPO MULTIDISCIPLINARIO DE MIASTENIA GRAVIS

<i>Especialidad que dirige</i>	Neurología
<i>Especialista que dirige</i>	Dr. Luis E. González Espinosa
<i>Participantes</i>	Neurología, Cirugía General, Anestesiología, Unidad de Cuidados Intensivos-5, Neurofisiología Clínica, Imagenología, Anatomía Patológica, Oncología Clínica, Hemoterapia

ANTECEDENTES DEL PROBLEMA DE SALUD

La miastenia gravis (MG) es una enfermedad que se caracteriza por debilidad fluctuante de grupos musculares voluntarios a consecuencia de alteraciones en la transmisión neuromuscular. Actualmente se conoce que se trata de una enfermedad adquirida autoinmune, aunque ciertos factores genéticos también parecen ser responsables de la patogenia de la enfermedad en algunos casos.

Es una enfermedad poco frecuente con una prevalencia entre 50 y 125 casos por millón de habitantes. No tiene predilección racial ni geográfica y aunque puede ocurrir a cualquier edad, tiene un patrón de incidencia bimodal, presentándose alrededor de los 30 años con predominio en las mujeres y entre los 50 y 60 en los hombres.

Alrededor del 90 por ciento de los enfermos miasténicos tienen anormalidades del timo, que bien corresponden a hiperplasia de la glándula o una lesión neoplásica, destacándose su papel como fuente antigénica de los componentes de inmunidad celular, que conducen a la formación de autoanticuerpos que interfieren con el mecanismo de contracción muscular en la placa motora.

En el año 1965 el profesor **José A. Lloréns Figueroa** realizó un estudio en cinco de los principales hospitales de la Habana para conocer la incidencia de la MG en los cinco años anteriores, frecuencia de pacientes ingresados, complicaciones y mortalidad, llegando a las conclusiones que se trataba de una enfermedad con una alta frecuencia de ingresos, complicaciones y mortalidad importantes.

El tratamiento de la miastenia gravis es complejo y existen variaciones en su enfoque entre los diferentes grupos de trabajo, esto es motivado en parte por la escasez de ensayos clínicos realizados. A partir de ese momento se crearon las condiciones para abordar el tratamiento de los pacientes afectados con la enfermedad mediante la timectomía.

JUSTIFICACIÓN DE LA CREACIÓN DEL GRUPO

El tratamiento de la MG autoinmune es aún motivo de discusión. En los últimos años el mejor reconocimiento de la inmunopatogenia de la enfermedad ha esclarecido el papel de las distintas terapéuticas y ha inclinado a la mayor parte de los expertos a aceptar la timectomía como el tratamiento de mayores posibilidades para la curación o el mejoramiento de la enfermedad. Entre 1969 y 1982 se operaron en el Hospital Militar *Carlos J. Finlay* 58 pacientes con resultados aceptablemente buenos.

En 1984 se inició el programa de atención al paciente miasténico en el hospital Hermanos Ameijeiras de La Habana con la perspectiva de Grupo Multidisciplinario. Mediante este programa se han tratado 315 pacientes hasta julio de 2004, con más de 80 % de los casos beneficiados con el tratamiento seguido. Posteriormente han sido atendidos otros 152 pacientes, acumulando ya 467 pacientes. Nuestra estrategia terapéutica se basa en la elección de la timectomía como objetivo principal, asociado a un tratamiento inmunosupresor combinado, antes y después de la intervención quirúrgica. El Hospital "Hermanos Ameijeiras" constituye el centro de referencia nacional para la atención de los pacientes miasténicos.

OBJETIVOS

Generales

- Mantener indicadores de morbilidad y mortalidad bajos y una frecuencia de remisión y mejoría de la enfermedad elevada.
- Lograr al año una mejoría en el 90% de los pacientes operados.
- Lograr a los cinco años una remisión permanente en el 60% de los casos operados y una mejoría significativa en el 20%.
- 100 % de acceso al tratamiento quirúrgico de los pacientes con timoma.

Objetivos específicos

En el programa de atención al paciente miasténico

- Establecer un diagnóstico y clasificación adecuada de los pacientes, según la clasificación de *Osserman* y *Genskins*.
- Preparar a los pacientes seleccionados para la timectomía desde la consulta externa, ingresándolos en la sala de Neurología cuando se decida la intervención.
- 100 % de acceso a los estudios de Rx de tórax, TC de mediastino y estudios neurofisiológicos de los pacientes que se estudian de forma ambulatoria o ingresados en sala de Neurología.
- Evitar que se presenten crisis miasténicas en el postoperatorio inmediato, mediante la selección oportuna del momento quirúrgico.

- Lograr una compensación y estabilidad de la enfermedad mediante preparación adecuada para el tratamiento quirúrgico.
- Realizar un seguimiento sistemático y periódico.
- Evaluar en cortes anuales los resultados clínicos de su evolución.

En el protocolo de anestesiología en el perioperatorio de la timectomía de pacientes con miastenia gravis

- Utilizar en 100 % de los pacientes los anestésicos que no estén contraindicados en la miastenia gravis.
- Evitar que se produzcan accidentes anestésicos en 100 % de los pacientes a los cuales se le realice la timectomía.
- No realizar la extubación de los pacientes hasta que los mismos sean trasladados a la Unidad de cuidados intensivos.

En el protocolo de postoperatorio de timectomía

- Aplicar medidas de cuidados postoperatorios en la UCI.
- Evitar las complicaciones infecciosas en 100 % de los pacientes.
- Prevenir que no se produzcan crisis miasténicas en 100 % de los pacientes

En el protocolo de la crisis miasténica

- 100 % de acceso a la UCI de los pacientes que tengan criterio de crisis miasténica.
- 100 % de acceso a la sala de Neurología de los pacientes que presenten síntomas y signos de descompensación.
- Administración oportuna al 100 % de los pacientes de los tratamientos usados en la crisis miasténica.

ESTADO DE LOS RECURSOS HUMANOS Y MATERIALES

Recursos humanos

Disponer de personal con tantos años de trabajo en el Grupo y que acumula un número superior a los 450 pacientes miasténicos atendidos, justifica la apreciación de alta calificación que ha alcanzado. Dispone de neurólogos que atienden estos enfermos preferentemente, de cirujanos capaces de ir a la timectomía por vía endoscópica o por abordaje directo del mediastino; los aportes de anestesistas con experiencia en el manejo de estos pacientes, los intensivistas, responsables de la atención post operatoria o de enfrentarse resueltamente a la crisis miasténica. Los aportes de los imagenólogos, del Patólogo y del Oncólogo Clínico, apoyado en el personal de hemoterapia, redondean los perfiles asistenciales tan necesarios en la atención de esa compleja enfermedad.

Recursos materiales

Se ha contado con los recursos materiales para la aplicación del protocolo, en el orden de los laboratorios clínicos, la tomografía computarizada, los equipos para estudios electrofisiológicos, aunque han existido dificultades en disponer de la cuantificación de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina y de la electromiografía de fibra única. Ha existido suministro inestable de Intacglobin y de los filtros de plasmaferesis, pero la actividad se ha llevado a cabo cabalmente.

Protocolos en que se apoya el GMD

- Programa de atención al paciente miasténico
- Anestesiología en el perioperatorio de la timectomía de pacientes con miastenia gravis
- Postoperatorio de timectomía
- Crisis miasténica
- Tratamiento adyuvante en los timomas

Proyectos de investigaciones en desarrollo

- Resultados de la timectomía en la miastenia gravis.
- Seleccionar un grupo de pacientes miasténicos tipo A para realizar la timectomía sin el uso de la plasmaféresis ni la inmunoglobulina intravenosa.
- Abordar la timectomía por acceso mínimo invasivo en casos seleccionados.
- Tratamiento adyuvante de pacientes con timomas.

Asociación HLA DQ en pacientes cubanos con Miastenia gravis