

Queridos amigos:

Hasta este momento, la **Asociación Española de Miastenia** había trabajado intensamente en abordar todo lo concerniente, fundamentalmente, a la **Miastenia** de origen autoinmune a través de la edición del libro **“Aprende a convivir con la Miastenia”**; **“Guía de autocuidados”**; **“Preguntas y respuestas sobre Miastenia”**; **“Guía de Medicamentos contraindicados”**, etc, etc, etc...; pero hasta ahora no nos habíamos detenido a pensar la importancia que tenía realizar una pequeña guía sobre **“Miastenia y niños”**, dirigida a Ambulatorios y Centros de Salud, pero sobre todo pensando en los padres de estos niños -nuestros niños- y en el profesorado de los Centros de Educación que tienen en sus aulas alumnos con esta problemática.

Creemos que es prioritario compilar a modo breve, de forma clara y concisa, todo lo referente a la **Miastenia Neonatal, juvenil** y los diferentes **Síndromes Miasténicos**, de manera que los padres, los tutores y los profesores encuentren en estas líneas una guía en su, en su vida cotidiana que les ayuda a afrontar un diagnóstico de **Miastenia** o **Síndrome Miasténico** en su hijo.

Sabemos que un diagnóstico así no siempre es fácil de asumir. Es por ello que **AEM**, una vez más desea que a través de esta guía encuentren las herramientas, las estrategias y el equilibrio necesario para ustedes y sus hijos aprendan a convivir con esta compañera de viaje que será de por vida.

Una buena información, una correcta aceptación y asimilación hará que el niño y sus padres puedan tener una vida “normal” e igualmente rica, satisfactoria y productiva como cualquier otra familia.

Deseando que sea de su agrado y que les resulte de utilidad.

AEM
Asociación Española
de Miastenia



INDICE

Introducción-----	3
1. TRASTORNOS MIASTÉNICOS-----	5
a. ¿Qué tipos de trastornos miasténicos existen?-----	5
b. ¿Cuáles son los síntomas de los trastornos miasténicos?-----	6
2. TIPOS DE TRASTORNOS MIASTÉNICOS-----	7
a. Miastenia Juvenil (síntomas, diagnóstico y tratamiento)-----	7
b. Miastenia congénita: Síndromes miasténicos congénitos (SMC)-----	8
Clasificación-----	9
Diagnóstico-----	10
Tratamiento-----	11
c. Miastenia Neonatal-----	12
3. CONCLUSIONES SOBRE EL TRATAMIENTO DE LAS MIASTENIAS-----	12
4. PROBLEMAS FÍSICOS-----	13
a. Diplopia (tratamiento)-----	13
b. Disfagia (recomendaciones)-----	14
c. Disartria (características)-----	16
d. Logopedia y miastenias-----	16
5. CONSEJOS PARA PADRES-----	17
6. TRASTORNOS MIASTÉNICOS Y COLE-----	19

TRASTORNOS MIASTÉNICOS EN NIÑOS

I. LOS TRASTORNOS MIASTÉNICOS

Son trastornos de las uniones neuromusculares, es decir, de las conexiones nervio-músculo que afectan a la transmisión del impulso nervioso. Esto ocasiona problemas a los músculos voluntarios del cuerpo, en especial a los de los ojos, boca, garganta y extremidades.

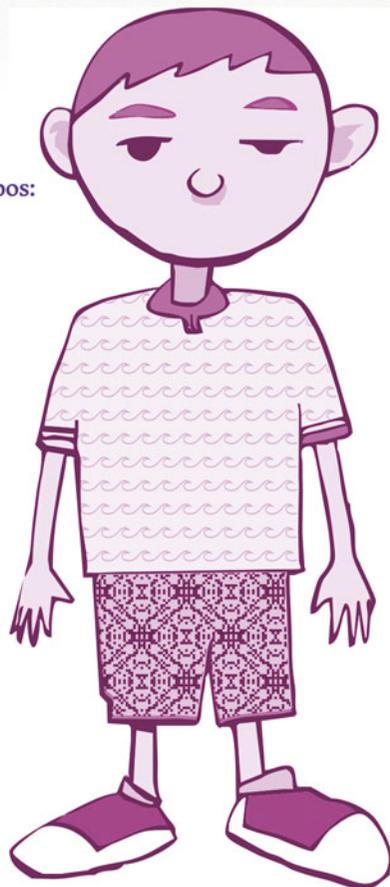
¿Qué tipos de trastornos miasténicos existen?

En niños podemos clasificarlas en tres grandes grupos:

- **Miastenia juvenil.** Aproximadamente un 20% de casos de **Miastenia**. Este trastorno autoinmune se desarrolla en mujeres adolescentes. Dura de por vida y puede experimentar remisiones y rebrotes.

- **Miastenia congénita o Síndrome Miasténico Congénito (SMC).** Suponen un 2-3% de los trastornos miasténicos en general. No implican al sistema inmune. Son trastornos musculares hereditarios debidos a fallos genéticos de la unión neuromuscular. Los síntomas generalmente aparecen durante el primer año de vida y permanecen toda ella.

- **Miastenia neonatal transitoria.** Entre el 10 y el 25% de los bebés nacidos de madres con **Miastenia** desarrollan una forma temporal de **Miastenia**. La **Miastenia neonatal** generalmente dura únicamente varias semanas y los bebés no presentan riesgo de desarrollar **Miastenia** durante su vida.



Entre los europeos, la **Miastenia** autoinmune es poco frecuente antes de la adolescencia. Por eso los fallos hereditarios suponen una mayor proporción de **Miastenias** infantiles que adultas. Curiosamente, la **Miastenia** autoinmune ocular es relativamente frecuente en niños chinos y japoneses.

¿Cuáles son los síntomas de los Trastornos Miasténicos?

Los síntomas mas comunes se nombran a continuación, sin embargo cada niño puede experimentar síntomas diferentes.

a. Los síntomas en la **Miastenia juvenil** pueden comenzar gradualmente durante semanas o meses. Los niños pueden cansarse excesivamente tras una pequeña actividad, y empezar a tener problemas para masticar y tragar o mantener los ojos abiertos.



b. Los síntomas de la **Miastenia congénita (SMC)** pueden comenzar el primer año, con debilidad general en brazos y piernas y retrasos en el desarrollo de las habilidades motoras tales como gatear, sentarse y caminar. Pueden presentar dificultad para comer, debilidad en los párpados y escaso control de la cabeza.

c. Los bebés con **Miastenia neonatal** pueden ser débiles, succionar débilmente y tener dificultades respiratorias. Algunos bebés pueden necesitar respiración asistida si los músculos respiratorios son demasiado débiles para respirar por sí mismos. Los síntomas desaparecen tras varias semanas.

II- TIPOS DE TRASTORNOS MIASTÉNICOS.

a - MIASTENIA GRAVIS JUVENIL

Los síntomas generalmente aparecen después de los 10 años en un 75% de los niños con este trastorno. Es un trastorno autoinmune que causa debilidad muscular y es producido por anticuerpos que se unen a los receptores de acetilcolina (AChR). En los pacientes con **Miastenia autoinmune**, los anticuerpos se unen a los receptores e impiden que lo haga la acetilcolina, de modo que el impulso nervioso no llega al músculo.

Los principales síntomas incluyen:

- ptosis (caída de párpados)
- diplopia (visión doble)
- disfagia (dificultad para tragar)
- fatiga muscular fácil que empeora al final del día y con actividades repetitivas.

Sin tratamiento la debilidad muscular puede ocasionar problemas respiratorios.

Las pruebas diagnósticas incluyen:

- Análisis de sangre - en busca de anticuerpos anti-acetilcolina.
- Electromiograma (EMG) - para detectar actividad eléctrica muscular anómala .
- Biopsia muscular-se retira una pequeña muestra de músculo para confirmar el diagnóstico EMG.
- Test del Tensilon.

Los tratamientos incluyen:

- fármacos inhibidores de colinesterasa, como la neostigmina o la piridostigmina en niños con síntomas de moderados a graves.
- inmunosupresores (esteroides como la prednisona).
- plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa (Ivlg), especialmente durante una crisis miasténica.
- timectomía *(eliminación quirúrgica de la glándula del timo).

** La timectomía se puede aconsejar en niños que presenten Miastenia con anticuerpos anti-AChR. (Después de los 5 años el timo ha cumplido su función y se puede eliminar sin que se hayan documentado problemas inmunológicos).*

b. LA MIASTENIA CONGÉNITA: SÍNDROMES MIASTÉNICOS CONGÉNITOS (SMC).

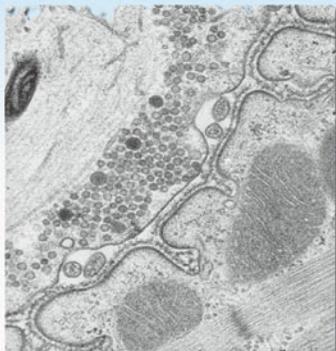
Es un trastorno hereditario que afecta a la transmisión del impulso nervioso a los músculos. Resulta de una variedad de defectos genéticos en las moléculas asociadas a la transmisión neuromuscular. A diferencia de la **Miastenia juvenil** no es un trastorno autoinmune. Afecta por igual a hombres y mujeres y generalmente se necesitan dos copias del gen, una del padre y otra de la madre para desarrollar la enfermedad. Los síntomas de la **Miastenia congénita**, generalmente aparecen durante el primer año de vida y duran toda la vida. Los padres de los niños con **SMC** generalmente no presentan síntomas.

Se han clasificado más de una docena de síndromes congénitos miasténicos. De este modo estos pacientes son un grupo variado, que va desde casos leves, principalmente con caída de párpados, a usuarios de sillas de ruedas. En casos poco frecuentes la **Miastenia** se manifiesta en la adolescencia. En general, los niños presentan debilidad en los movimientos de los ojos, párpados, cara, garganta o pecho. A veces empeora por el llanto en los bebés y por el esfuerzo a cualquier edad. En la infancia, a menudo son lentos en conseguir las habilidades motoras normales. A veces, la respiración se hace muy superficial o incluso se detiene totalmente (apnea) durante breves periodos.

Los padres u otros cuidadores pueden entrenarse para hacer frente a eso. Es vital que se conozca el riesgo para que estén preparados de antemano. Estos episodios son raros después de los 6 años, y otros problemas a menudo se suavizan en la adolescencia.



En general, los síndromes que aparecen en la última etapa de la niñez o en etapas posteriores generalmente presentan síntomas más suaves que aquellos que comienzan en la infancia.



Unión neuromuscular.

• **Presináptico:** (Están afectadas las terminaciones nerviosas) No hay suficiente acetilcolina (ACh). En algunos casos el defecto se encuentra en la producción de ACh en las terminaciones nerviosas. Los síntomas SMC generalmente incluyen episodios de apnea, la respiración se detiene momentáneamente. Otros síntomas son debilidad en los músculos oculares, de la boca y garganta, visión doble y dificultades para masticar o tragar.

• **Postsináptico:** (Afecta a las células musculares) No hay bastantes receptores de acetilcolina (AChRs). En general, los bebés afectados han heredado un gen defectuoso de cada padre; el papá y la mamá generalmente no están afectados, porque cada uno de ellos tiene solo un gen defectuoso (“recesivo”) y el otro gen bueno es suficiente para mantenerlos en forma. Para estos padres, hay una posibilidad de cuatro de que cada hijo posterior tenga **Miastenia**. Los síntomas pueden variar desde suaves a severos. Durante la infancia incluyen debilidad muscular grave, problemas para alimentarse y tragar y retraso en el desarrollo de las habilidades motoras clave como sentarse, gatear y caminar. Cuando hace su aparición durante la niñez o etapa adulta los síntomas pueden ser únicamente dificultad para elevar los párpados (ptosis) y fatiga.

SMC de canal lento. Es una forma de SMC postsináptica, una debilidad grave que comienza en la infancia o la niñez y puede progresar y conducir a la pérdida de movilidad y problemas respiratorios durante la adolescencia o más adelante. Se deben a un solo gen AChR defectuoso (“dominante”) de solo uno de los padres – que generalmente también está afectado. Hay un 50 % de posibilidad de padecer el síndrome. El AChR permanece abierto demasiado tiempo durante la activación. Poco a poco, eso daña al músculo y finalmente causa debilidad que a menudo se experimenta cuando el niño está en la adolescencia y a veces afecta de forma especial a los movimientos del cuello y a la extensión de los dedos de las manos.

SMC producido por un defecto en la rapsina, proteína necesaria para concentrar el receptor de la unión neuromuscular,

• **Sináptico:** (Afecta al espacio entre el nervio y la célula muscular) Los síntomas generalmente incluyen dificultades en la alimentación y respiratorios durante la primera niñez y debilidad que ocasiona un retraso en las habilidades motoras básicas, movilidad reducida y curvatura de la columna vertebral (escoliosis). Demasiado acetilcolina (ACh). La ACh sobrante debería ser destruida por la enzima AChE, que ayuda al músculo a relajarse. Los defectos en la AChE son recesivos (se necesita un gen del padre y otro de la madre); los pacientes se comportan de forma similar a los que tienen el síndrome del canal lento. Por el momento, desafortunadamente, solo pueden tratarse con apoyo general.

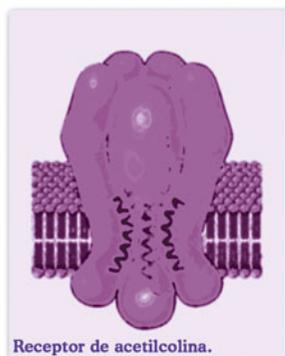
DIAGNÓSTICO

Los SMC pueden ser difíciles de reconocer y diagnosticar, ya que comparten muchos síntomas con la Miastenia y otros trastornos musculares y dependen del tipo de síndrome miasténico congénito que presente el niño y la edad a la que aparezca. Se caracterizan por:

- Aparición cercana al nacimiento.
- Presencia de genes SMC en otros miembros de la familia (aunque los padres y hermanos pueden ser portadores del gen defectuoso sin manifestar los síntomas).
- Ausencia de anticuerpos frente al receptor de la acetilcolina típicos de la mayor parte de las Miastenias.

Las pruebas para determinar el tipo concreto de SMC pueden incluir:

- Un electromiograma (EMG) resulta muy útil: registra la actividad eléctrica de los músculos.
- Biopsia del tejido muscular.
- Pruebas genéticas para detectar una posible mutación (es la prueba definitiva) aunque la identificación del afectado es muy compleja, ya que cualquiera de nuestros genes puede ser susceptible.



Receptor de acetilcolina.

Además será preciso conocer el historial médico del paciente y realizar un examen físico y neurológico.

TRATAMIENTO

Es importante destacar que:

La inmunosupresión y la timectomía son tratamientos completamente inadecuados (ya que no está implicado el sistema inmune).

El **Mestinón** puede resultar perjudicial en algunos casos (puede potenciar el problema que se quiere solucionar).

SMC	TRATAMIENTO
Insuficiente ACh (presináptica).	Inhibidores de colinesterasa.
Insuficientes receptores AChR.	Mestinón o 3,4 diamino-piridina.
Canal rápido.	Inhibidores de colinesterasa y 3,4 diamino piridina.
Defecto en rapsina.	Inhibidores de colinesterasa y 3,4 diamino piridina.
Demasiado ACh Falta de colinesterasa o AChE defectuosa.	No hay tratamiento eficaz con fármacos. El Mestinón puede perjudicar.
Canal lento.	Quinidina o fluoxetina. El Mestinón puede ser perjudicial.

Las **vacunas** pueden utilizarse de la forma habitual, y pueden ser especialmente importantes (por ejemplo contra la gripe o la neumonía) en niños que corren el riesgo de tener problemas respiratorios.

c. MIASTENIA NEONATAL

Uno de cada 8 (10-25%) bebés nacidos de madres miasténicas presenta una breve debilidad miasténica (2-4 semanas) - **Miastenia neonatal** - pero se recuperan totalmente después. Igual que otros anticuerpos que protegen frente a infecciones, los que atacan a los receptores de acetilcolina (**AChR**) también pasan a través de la placenta y en la leche y producen ataque a corto plazo a los receptores musculares del bebé. La recuperación se produce a medida que los anticuerpos de la madre van siendo eliminados. Es importante saber que es una condición transitoria que no afecta al desarrollo normal del bebé.

CONCLUSIÓN: El tratamiento de la MIASTENIA en general

El tratamiento específico debe ser determinado por su médico en función de:

- . Tipo de Miastenia.
- . La edad del niño, el estado físico general y el historial médico.
- . La magnitud del trastorno.
- . La tolerancia del niño a la medicación específica, procedimientos o terapias.
- . Expectativas sobre el desarrollo o curso de la Miastenia.
- . Opinión o preferencia del especialista.

No existe cura para la Miastenia, pero los síntomas pueden ser controlados en muchas ocasiones. La Miastenia es un trastorno de por vida y la clave para manejarla puede ser un diagnóstico temprano.

1. Diplopia (Visión doble):

Igual que cualquier músculo en **Miastenia**, los que mueven los ojos pueden ser fuertes si están descansados. Sin embargo, pueden cansarse fácilmente en caso de tensión emocional o tras un esfuerzo, los párpados pueden empezar a caer o puede aparecer visión doble cuando se debilita uno de los músculos. Puede incluso que los ojos se nieguen a moverse.

Los músculos de los ojos son especialmente vulnerables al cansancio por diversas razones:

- necesitan ser mucho más precisos que la mayoría de los otros músculos;
- son muy pequeños y tienen menos capacidad de reserva;
- hay sutiles diferencias (con otros músculos)
- tienen menos descanso, incluso durante el sueño.

La debilidad ocular empeora con la luz del sol brillante, el estrés emocional, enfermedad viral, la cirugía, la menstruación y vacunaciones entre otros.

Algunos trucos para contrarrestar la caída de párpados son: inclinar la cabeza o girar la cara para poner en juego los músculos oculares más fuertes o si el problema es mirar hacia arriba, inclinar la cabeza hacia atrás, llevando de esta manera la mirada hacia abajo fuera del área del músculo debilitado.



Tratamientos

-Medicamentos.

-Lentes.

-Algunas veces, un parche de ojo de pirata, una lente translúcida, o simplemente el pegar un trozo de papel sobre una de las lentes de las gafas es un modo a corto-plazo de detener la visión doble y permitir una lectura más cómoda o ver la televisión.

-Muy raramente, la corrección quirúrgica.

2. Disfagia :

Es la dificultad para tragar debido al debilitamiento de los músculos implicados. La persona con disfagia puede ahogarse fácilmente. En **Miastenia** pueden ser muy graves, produciéndose el ahogo o inhalación de alimento que puede incluso causar “neumonía de aspiración”. Los pacientes pueden no ser conscientes de estos problemas. La disfagia puede afectar la capacidad de tomar medicamentos orales así como una dieta equilibrada; este síntoma aparece en 5-25% de los pacientes **Miastenia**.

Cuando coman con el niño, traten de hablarle pausadamente: así podrá comer despacio y escuchar. No estén a la expectativa de que algo pueda pasar, ni tengan pánico si tose o tiene dificultades para tragar. Él sabe bien lo que le pasa, e intentará acomodarse para comer mas tranquilamente y mas despacio.

Las siguientes sugerencias pueden usarse para minimizar el ahogo y maximizar la habilidad de tragar.

1. Comer cuando se sientan mas fuertes- ejemplo poco después de una dosis de Mestinon.
2. Comer poco y a menudo.
3. Comer en una posición sentada, derecha. La cabeza no debe inclinarse hacia atrás mientras traga y bebe.
4. Agua es el líquido más difícil de tragar. Tomar solamente pequeños sorbitos para evitar el riesgo de ahogarse. Los líquidos espesos son más fáciles de tragar.
5. Los alimentos deberían tener textura suaves y húmedas. Evitar alimentos duros y secos.
6. Ingerir los alimentos en bocados pequeños tomarse tiempo para tragar cada bocado.
7. Evitar tragar la comida con líquidos.
8. Asegurarse de que no queda comida en la boca después de acabar de comer.
9. El niño se puede cansar antes de terminar su comida. No le pida comer rápidamente o que termine toda la comida si está fatigado.

En algunos pacientes la **Miastenia** afecta mucho a la zona bulbar, cuando hay crisis no es posible tragar nada ni siquiera saliva, y se produce cierta cantidad pero al no poder deglutirla se acumula. Algunos afectados en caso de crisis simplemente se tumban de lado con un empapador y dejan que la saliva salga.

El alimento puede dirigirse a las vías respiratorias o a las digestivas. Si pasa a las primeras provocará el reflejo de la tos hasta que se expulse. Las medidas de primeros auxilios que se practican en estos primeros momentos son esenciales en especial cuando el niño es muy pequeño.

Cuando el pequeño es menor de doce meses, la medida más eficaz consiste en colocarle bocabajo apoyado en nuestro antebrazo, procurando que la cabeza quede más baja que el resto del cuerpo. La boca debe permanecer abierta y le sujetaremos con la mano la barbilla. Cinco palmaditas sobre los omóplatos le ayudarán a toser. Al mismo tiempo, con la otra mano aplicaremos cinco compresiones torácicas, rápidas y fuertes, en el tercio medio del esternón. Si esta medida no resultara eficaz, habría que dar la vuelta al bebé y colocarlo sobre el antebrazo mirando hacia arriba y sujetando el cuello con una mano. Con la otra, se aplicarán las compresiones torácicas externas. Se pueden repetir las palmadas varias veces hasta que respire. Hay que controlar los signos vitales y, si es preciso, practicarle la respiración boca a boca.



3. Disartria

En la Miastenia la voz es a menudo flácida y decae rápidamente con el esfuerzo continuado.

Las características del discurso miasténico son debilidad:

- en la respiración necesaria para hablar, voz baja
- en el sistema laríngeo, discurso bajo y lento.
- en cierre del paladar, discurso nasal.
- en la articulación de los labios, lengua, discurso mal pronunciado y dificultoso de entender.

La logopedia y las Miastenias

A menudo se necesitan logopedas para aconsejar y manejar las dificultades para comer/tragar (disfagia), articular palabras (disartria) o para hacerlas audibles (disfonía), en pacientes con **Miastenia** o **Miastenias congénitas**. Como es fácilmente subestimado, en especial en los de mayor edad, conviene comprobarlo cuidadosamente en la primera visita al Neurólogo, y monitorizar el seguimiento, puesto que la **Miastenia** puede variar mucho.

La deglución puede ser comprobada subjetivamente por parte del terapeuta o bien puede ser monitorizada en centros especializados aunque a menudo no se dispone de los medios necesarios de forma rutinaria.

Los terapeutas pueden aconsejar sobre la consistencia adecuada del alimento así como técnicas compensatorias para tragar.

El habla se pueden comprobar la facilidad de movimiento de los músculos del habla, articulación e inteligibilidad, su fuerza, exactitud, firmeza y tono, flujo, entonación, ritmo y tasa de frases habladas y la inteligibilidad general del discurso (Disartria).

Los ejercicios tradicionales designados para superar la disartria/ disfonía/ disfagia no se recomiendan en el caso de la **Miastenia** debido a la debilidad producida por fatiga en los pacientes.

Los terapeutas pueden aconsejar sobre sistemas alternativos o aumentativos como amplificadores de voz, tableros con dibujos de símbolos, cartas con el alfabeto o libros de comunicación.

Si estas medidas son necesarias, es probable que la MIASTENIA del niño necesite un mejor control.

Es importante destacar que algunos de los fármacos utilizados en la Miastenia pueden afectar el habla y la deglución, por ejemplo la sobredosis de Mestinon. Cuando se comienza el tratamiento con esteroides la ingesta y el habla pueden debilitarse más durante 1-2 semanas.

Este material tiene únicamente una finalidad informativa. El tratamiento y cuidados particulares a cada paciente deberá ser determinado por el médico especialista en cada caso.

CONSEJOS PARA PADRES

Visita a tu neurólogo y trátala pronto, por lo general, las **Miastenias** pueden ser bastante bien controladas. Raramente causan la muerte por sí mismas. Los tratamientos están mejorando continuamente

Es importante tener en cuenta lo siguiente:

Muchas veces por desconocimiento de la enfermedad, los síntomas no son tenidos en cuenta o no se les da la importancia suficiente en el entorno del chico/a. Es muy importante consultar a un especialista ya que gracias a un diagnóstico precoz y un buen tratamiento se puede conseguir un buen control de la enfermedad.

Es frecuente que los adultos e incluso los pediatras confundan la falta de interés en realizar las tareas diarias, deporte etc... con pereza o desgana, por lo que el niño con Miastenia se encuentra con incompreensión en el entorno.

Por ello es importante dar a conocer esta enfermedad y estar atento a las actitudes del niño, estar informados y proporcionar al niño las herramientas para que crezcan conociendo su enfermedad y manejándola.

Deben asumir una enfermedad crónica que puede en ocasiones desencadenar crisis.



Algunas recomendaciones para padres:

- Enseñar al niño cuanto antes a tomar su propia medicación, es esencial que conozca los horarios y tenga preparadas y apartadas las dosis, esto tiene especial importancia cuando se encuentra fuera de casa, por ejemplo en el colegio.
- Es útil tener un vaso de agua en la mesilla de manera que pueda tomar la medicación en cuanto se despierta y conseguir un efecto mas rápido.
- Es importante que esté bien alimentado y tenga el tiempo de descanso necesario.
- Se recomienda vacunarlo frente a la gripe y evitar resfriados innecesarios, ya que estas situaciones empeoran la Miastenia.
- Elegir ropa fácil de poner y abrochar
- Evitar las prendas excesivamente pesadas en el invierno.

Apoyo material y afectivo. El niño debe sentirse protegido, seguro, querido y saber que sus padres estarán siempre ahí dispuestos a ayudarle.

Autoridad. Los padres deben mantener en todo momento su autoridad y exigir lo que es necesario. Los padres no deben ver a su hijo solo a través de su enfermedad, esto les llevaría probablemente a una relajación e inconstancia en la normas de conducta.

Autonomía. Hay que favorecer comportamientos que estimulen la autonomía y socialización del niño. No se debe proteger en exceso, esto le impediría vivir sus propias experiencias y desarrollar su personalidad y maduración psicológica. Conviene tratar al hijo enfermo como a los demás hijos, dejar que asuma sus riesgos y viva sus experiencias. Fomentar las amistades y el desarrollo de actividades propias de su edad así como la toma de sus propias decisiones. Invitarle a dar el máximo en aquellos campos en los que la enfermedad no interviene pues su inteligencia no está afectada. **Hay que evitar la superprotección.**

El exceso de trabajo del cuidador/es puede producir la sobrecarga, el agobio. Para mantener el equilibrio propio es esencial conocer los límites y hacer partícipes a los demás. Es esencial tener tiempo para sí, atender a sus propias necesidades, buscar distracciones mantener las relaciones con las amistades. Con frecuencia la enfermedad entorpece las relaciones amistosas. Es la familia afectada la que tiene que dar el primer paso para normalizarlas. Relacionarse con otras personas afectadas y saber que uno no está solo, también ayuda a sobreponerse a los momentos difíciles. Encontrarse con personas que viven situaciones similares, compartir experiencias favorece el proceso de adaptación a la enfermedad. La familia debe continuar su vida y hacerlo con naturalidad.

Confianza. Es necesario que animen a sus hijos a compartir sus preocupaciones y discutir abiertamente sobre ellas.

Algunas dificultades en los hijos adolescentes:

En los hijos adolescentes existen en general una preocupación por la imagen corporal que se ve agravada por las consecuencias de la enfermedad, caída de párpados, pérdida de la expresión facial, cicatrices quirúrgicas, hinchazón por toma de corticoides. Es necesario que animen a sus hijos a compartir sus preocupaciones relacionadas con este aspecto y otros y discutir abiertamente sobre la forma de reducir sus efectos.

Autonomía y tratamiento.

Cuando los adolescentes se encuentran familiarizados con la enfermedad es frecuente que intenten tomar sus propias decisiones acerca del tratamiento y tratar de disminuir dosis e incluso abandonar la medicación sin consultar con el neurólogo por eso es importante desarrollar el diálogo y confianza con él.

En ocasiones puede ser recomendable la ayuda de un profesional para lograr superar con mayor facilidad los temores, sentimientos o preocupaciones que derivan del hecho de padecer una enfermedad crónica y sus implicaciones.

Es interesante y necesario que el centro educativo posea un informe médico u otra documentación donde se indique claramente el tipo de enfermedad que sufre el niño, así como sus síntomas, manifestaciones, dificultades y posibles complicaciones. Esto permitirá diseñar las estrategias de apoyo al aprendizaje necesarias en cada caso, así como prestar aquella atención necesaria para el desarrollo e integración completa del niño. Así mismo deberá conocer las posibles complicaciones que puede experimentar por la enfermedad y el protocolo de actuación pertinente en cada situación.

Es necesario que los profesionales de la educación conozcan la enfermedad y a la familia con el fin de brindar una educación de calidad acorde a las necesidades del niño.

De este modo es posible que haya que facilitarle algún tipo de ayuda para realizar algunas de las actividades básicas, tales como acceder al centro y a las aulas (ejemplo, transporte, uso del ascensor en lugar de utilizar la escalera, algún tipo de apoyo para transportar la mochila en los casos leves y adaptación de accesos en el caso de niños que deban utilizar silla de ruedas debido a trastornos y reducciones severas de la movilidad).

También pueden presentar dificultades y excesiva lentitud en la realización de tareas rutinarias tales como escribir, por lo que será necesario proporcionarles un tiempo extra para la realización de las mismas.

Puede presentar así mismo dificultades en el habla, debido a la afectación de los músculos que intervienen en la misma, hecho que deberá ser tenido en cuenta cuando se trate de leer o expresarse oralmente. En ocasiones será recomendable la ayuda de un especialista, el logopeda.



Este tipo de enfermedades implican en muchas ocasiones caída de párpados, sonrisa ronca y voz nasal, y afectan a las expresiones faciales, hecho que debe ser tenido en cuenta tanto por los profesionales de la educación como por el resto del colectivo escolar, en especial compañeros para evitar actitudes inapropiadas o discriminatorias.

En ocasiones puede presentarse visión doble, hecho que sin duda afectará el rendimiento escolar. Este problema puede ser corregido y de esto deberá encargarse la propia familia y el interesado.

Será especialmente necesario tenerlo en cuenta las materias que requieran un esfuerzo físico extra como educación física o aquellas que impliquen un uso especial de los músculos implicados como música o un control fino de la motricidad.

Es importante destacar la Miastenia no afecta a la inteligencia del niño.

Por otro lado, un hecho esencial a la hora de tratar con estas alteraciones son las enormes diferencias con que se manifiesta su gravedad en personas diferentes e incluso en una misma persona en diferentes períodos (la Miastenia puede variar durante el día y de un día a otro) implica que podemos encontrarnos con casos donde la enfermedad se encuentre bien controlada debido a los diferentes tratamientos junto con casos o periodos que requieran de una atención y tratamiento personalizado.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aprende a convivir con la Miastenia.
Information Pack Vol 5
Boletín informativo 20-Septiembre 2003

AEM.
MGA.
FAIAM.

Páginas web

www.genetest.org
vía "gene reviews" revisión de Lochmuller.
www.neuro.wustl.edu/neuromuscular/synmg.html

1. Beeson D, Webster R, Ealing J, Croxson R, Brownlow S, Brydson M, Newsom-Davis J, Slater C, Hatton C, Shelley C, Colquhoun D and Vincent A. Structural Abnormalities of the AChR Caused by Mutations underlying Congenital Myasthenic Syndromes. *Ann: N.Y. Acad. Sci.* 998: 114-124 (2003).
2. Colton-Hudson,A., Koopman WJ., Moosa T., Smith D., Bach D. and Nicolle M A Prospective assessment of the characteristics of dysphagia in Myasthenia Gravis. *Dysphagia* 17: 147-151 (2002).
3. Engel AG, Ohno K, Shen X and Sine SM. Congenital myasthenic Syndromes: Multiple Molecular Targets at the Neuromuscular Junction. *Ann: N.Y. Acad. Sci.* 998:138-160 (2003).
4. Engel AG, Ohno K, Sine SM. The spectrum of congenital myasthenic syndromes. *Mol Neurobiol* 2002, 26 (2-3): 347-67.
5. Engel AG, Sine SM. Current understanding of congenital myasthenic syndromes. *Curr Opin Pharmacol.* 2005 Jun;5(3):308-21.
6. Ertekin C., Yuceyar N. and Aydogdu. Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in Myasthenia Gravis. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 65: 848-856. 1998.
7. Harper CM. Congenital myasthenic syndromes. *Semin Neurol.* 2004 Mar;24(1):111-23.
8. Ohno K, Engel AG. Congenital myasthenic syndromes. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003;7(5):227-8.
9. Ohno K, Engel AG, Sine S. The spectrum of congenital myasthenia syndromes. *Mol Neurobiol* 2002. 26: 347-367.

AGRADECIMIENTOS

La **Asociación Española de Miastenia: AEM** agradece a:

Dña. M^a Jesús Chiquero Lozano la recopilación de información y elaboración de este texto.

A la **Dra. Isabel Illa**, Catedrática en Medicina, Neuróloga en el Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona, la revisión crítica del mismo y su contribución desinteresada a la divulgación de información de actualidad sobre la **Miastenia** y **Síndromes Miasténicos** entre pacientes, familiares y aquellos sectores de la sociedad que de una manera u otra contribuyen a mejorar su calidad de vida.



ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE
MIASTENIA

C/ Llano de las Fuentes s/n
1450 Fernán-Núñez
Córdoba
ESPAÑA

Tel.: 629 327 674
www.aemiastenia.org
aemiastenia@terra.es
aemiastenia@aemiastenia.org

AEM es miembro de ASEM, FEDER,
EURORDIS y CCEC



FEDERACIÓN ASEM
FEDERACION ESPAÑOLA DE
ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

www.asem-esp.org
asem15@suport.org



FEDER

andalucia@enfermedades-raras.org
Federación Española de
Enfermedades Raras.



Coalición de
Ciudadanos con
Enfermedades
Crónicas

www.coalicion.org



EURORDIS

Rare Diseases Europe
Tel.33 (1) 56 53 52 10
www.eurordis.org
eurordis@eurordis.org

2^a edición

ISBN: 978-84-690-9818-9

diseño e ilustración: miguel.osuna@deepproducciones.com

edita:

patrocinia:



C/ Llano de las Puercas s/n
14520 Fernán-Núñez
Córdoba
España

Tel. 629 327 674
www.aemiastenla.org
aemiastenla@terra.es
aemiastenla@aemiastenla.org

AEM es miembro de: FEDERACIÓN ASEM, FEDER Y EURORDIS.



La miastenia y los niños

