



MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA

Mireia Larrosa Domínguez

ADVERTIMENT. L'accés als continguts d'aquesta tesi doctoral i la seva utilització ha de respectar els drets de la persona autora. Pot ser utilitzada per a consulta o estudi personal, així com en activitats o materials d'investigació i docència en els termes establerts a l'art. 32 del Text Refós de la Llei de Propietat Intel·lectual (RDL 1/1996). Per altres utilitzacions es requereix l'autorització prèvia i expressa de la persona autora. En qualsevol cas, en la utilització dels seus continguts caldrà indicar de forma clara el nom i cognoms de la persona autora i el títol de la tesi doctoral. No s'autoritza la seva reproducció o altres formes d'explotació efectuades amb finalitats de lucre ni la seva comunicació pública des d'un lloc aliè al servei TDX. Tampoc s'autoritza la presentació del seu contingut en una finestra o marc aliè a TDX (framing). Aquesta reserva de drets afecta tant als continguts de la tesi com als seus resums i índexs.

ADVERTENCIA. El acceso a los contenidos de esta tesis doctoral y su utilización debe respetar los derechos de la persona autora. Puede ser utilizada para consulta o estudio personal, así como en actividades o materiales de investigación y docencia en los términos establecidos en el art. 32 del Texto Refundido de la Ley de Propiedad Intelectual (RDL 1/1996). Para otros usos se requiere la autorización previa y expresa de la persona autora. En cualquier caso, en la utilización de sus contenidos se deberá indicar de forma clara el nombre y apellidos de la persona autora y el título de la tesis doctoral. No se autoriza su reproducción u otras formas de explotación efectuadas con fines lucrativos ni su comunicación pública desde un sitio ajeno al servicio TDR. Tampoco se autoriza la presentación de su contenido en una ventana o marco ajeno a TDR (framing). Esta reserva de derechos afecta tanto al contenido de la tesis como a sus resúmenes e índices.

WARNING. Access to the contents of this doctoral thesis and its use must respect the rights of the author. It can be used for reference or private study, as well as research and learning activities or materials in the terms established by the 32nd article of the Spanish Consolidated Copyright Act (RDL 1/1996). Express and previous authorization of the author is required for any other uses. In any case, when using its content, full name of the author and title of the thesis must be clearly indicated. Reproduction or other forms of for profit use or public communication from outside TDX service is not allowed. Presentation of its content in a window or frame external to TDX (framing) is not authorized either. These rights affect both the content of the thesis and its abstracts and indexes.



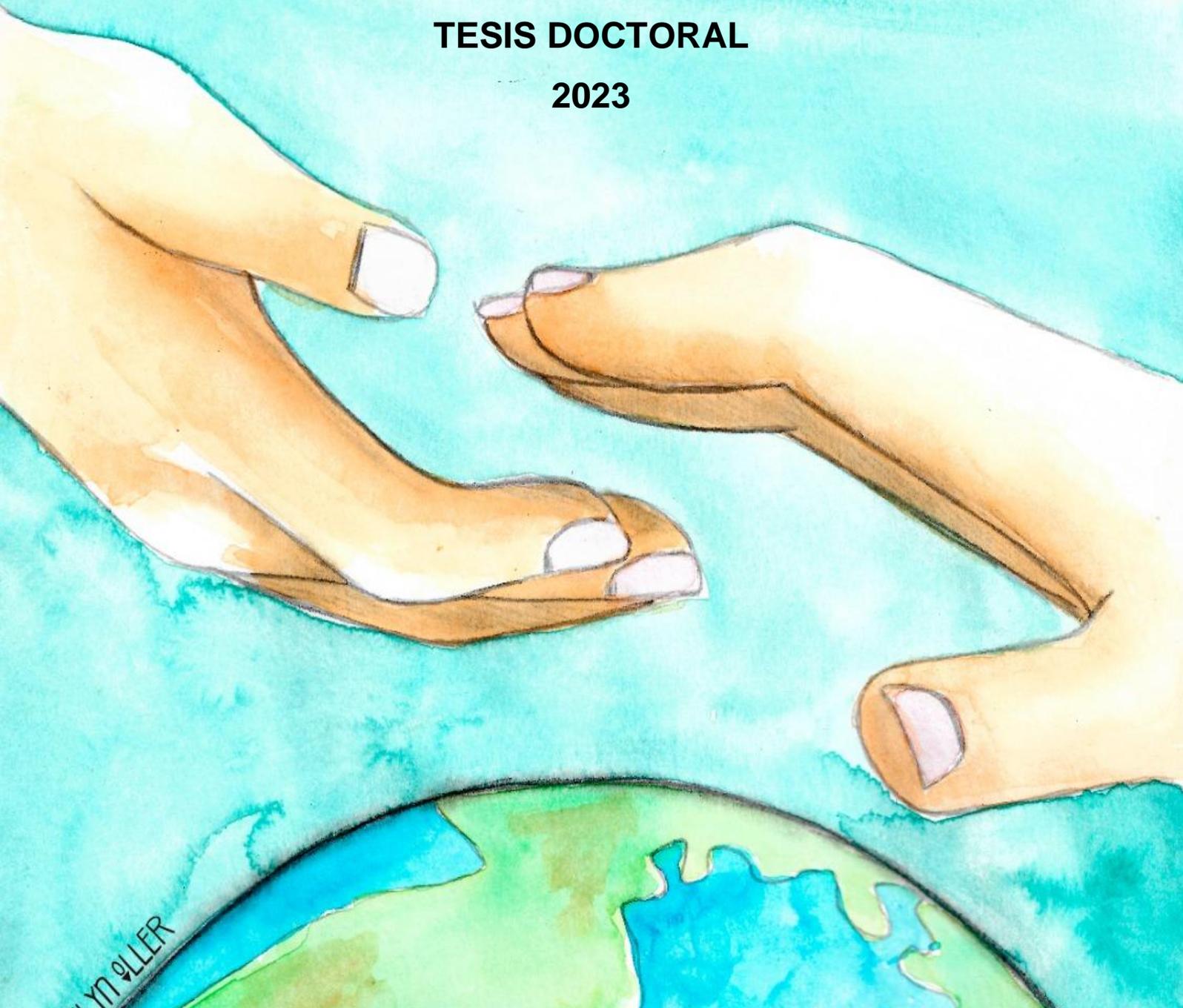
UNIVERSITAT
ROVIRA I VIRGILI

Miastenia gravis: soporte social percibido y otros factores relacionados en España y Latinoamérica

MIREIA LARROSA DOMINGUEZ

TESIS DOCTORAL

2023



UNIVERSITAT ROVIRA I VIRILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

Mireia Larrosa Domínguez

**Miastenia gravis: soporte social percibido y otros
factores relacionados en España y Latinoamérica**

TESIS DOCTORAL

Dirigida por la Dra. Silvia Reverté Villarroya

Departamento de enfermería



UNIVERSITAT
ROVIRA i VIRGILI

Tarragona

2023

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



FAIG CONSTAR que aquest treball, titulat “Miastènia Gravis: suport social percebut i altres factors relacionats a Espanya i Llatinoamèrica”, que presenta Mireia Larrosa Domínguez per a l’obtenció del títol de Doctor, ha estat realitzat sota la meva direcció al Departament d’Infermeria d’aquesta universitat.

HAGO CONSTAR que el presente trabajo, titulado “Miastenia gravis: soporte social percibido y otros factores relacionados en España y Latinoamérica”, que presenta Mireia Larrosa Domínguez para la obtención del título de Doctor, ha sido realizado bajo mi dirección en el Departamento de Enfermería de esta universidad.

I STATE that the present study, entitled “Myasthenia gravis: perceived social suport and other related factors in Spain and Latin America”, presented by Mireia Larrosa Domínguez for the award of the degree of Doctor, has been carried out under my supervision at the Department of Nursing of this university.

Tortosa,

El/s director/s de la tesi doctoral
El/los director/es de la tesis doctoral
Doctoral Thesis Supervisor/s

Silvia Reverté Firmado
Villarroya- digitalmente por
DNI Silvia Reverté
47626543Y Villarroya-DNI
(TCAT) 47626543Y (TCAT)
Fecha: 2022.10.28
11:11:38 +02'00'

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

Nota

En base a la Ley Orgánica 3/2007, de 22 de marzo, para la igualdad efectiva de mujeres y hombres, se estará haciendo referencia al género gramatical neutro a toda referencia a personas, colectivos, etcétera, en el que se emplee el género masculino, por lo que se introduce la posibilidad de aludir tanto a mujeres como a hombres. De esta manera, el empleo por parte de la autora del masculino no debe considerarse una exclusión hacia el género femenino.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

*“A mis padres y hermana por ser mis ojos, mi voz, mis brazos y mis piernas, cuando
los míos fallan.”*

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

RECONOCIMIENTOS Y AGRADECIMIENTOS

Me gustaría transmitir mi agradecimiento y reconocimiento a todas las personas que han colaborado a hacer realidad esta tesis, ya que gracias a ellas todo ha sido más fácil.

A mi directora de tesis, la Doctora Sílvia Reverté, por su guía, sus consejos y sus correcciones, así como por todas las cosas que me ha enseñado. A la Doctora Carme Ferré por su ayuda en los momentos de crisis y a la Doctora Roser Ricomà por animarme a empezar este camino.

A la doctoranda Laura Reyes, por no dejar de animarme y escucharme en las buenas y en las malas, y por nuestras llamadas terapéuticas que empezaban con lloros y acababan con risas.

Al personal del Centro de Recursos para el Aprendizaje y la Investigación (CRAI) de la universidad, en especial a Carme Montcusí.

No quiero dejar sin mencionar a doctorandos y doctores que han compartido conmigo experiencias y me han dado soporte durante todo el proceso.

A mis padres y hermana, sé que si he llegado aquí ha sido gran parte gracias a vosotros, por dar siempre alas a mis sueños. También al resto de la familia extensible, abuelos, tíos, cuñado y primos, por todo el cariño que me dais y por creer en mí.

A mi mejor amigo, Jordi Suárez, por hablar cuando hacían falta palabras y compartir el silencio cuando no eran necesarias.

A María León, Ruth Gil y Ana Carvalho, por todos vuestros mensajes llenos de amor que me recargaban de energía para seguir batallando.

A mis amigos incondicionales, Judith Garzón, Andreea Talmaciu, Tamara Navarrete, Natalia Salgado, María Arjona, Ainhoa Piñero, Sebastián Morales y Loli Nieto, por ser y estar siempre.

A Sandra López y Sandra Sánchez, por vuestras opiniones críticas que me hacen crecer y por vuestro apoyo en los momentos difíciles.

A Juan Buendía por acompañarme a nivel profesional y personal desde que nos conocimos y ayudarme a hacer posible esta tesis. Por tu compromiso desde el primer

momento en que te hablé del proyecto, así como por ayudarme a contactar con todas las asociaciones y/o fundaciones.

A todas las asociaciones y/o fundaciones de afectados con miastenia gravis que han colaborado en este estudio: Asociación Miastenia Gravis Rosario de Argentina (AMIGRo), Asociación Santafesina de Miastenia Gravis (ASaMI), Fundación Nacional para la Miastenia Gravis en Ecuador, Asociación Miastenia Gravis Honduras (AMIGHO), Fundación Unidos contra la Miastenia Gravis A.C. (México), Miastenia Gravis Perú, Asociación Dominicana de Miastenia Gravis (ASODOMIG), Asociación Colombiana de Miastenia Gravis (FECOER), Corporación Miastenia Gravis de Chile, Fundación Miastenia Gravis de Venezuela, Asociación Paraguaya de Miastenia Gravis (APAMIG), Miastenia Gravis de Uruguay (AMGU), Asociación Salvadoreña Pro de enfermedades neuromusculares (ASENM), Asociación de afectados por Miastenia Gravis Asturias (ADAMIG) y Fundación Paraguaya de Personas con Miastenia Gravis “Angélica Anahi”. También quiero transmitir mi más sincero agradecimiento a todas las personas diagnosticadas de miastenia gravis o familiares que coordinan grupos en medios sociales y han colaborado en hacer posible esta tesis, como “Unidos por la miastenia Loli Lancharro”, “Miastenia Gravis España”, “Miastenia Gravis Continúa”, “Miastenia Gravis Andalucía”, “Miastenia amigos de Juan”, “Miastenia Gravis Bolivia”, “Miastenia Gravis Cuba”, “Mesti-Miastenia”, entre otros.

Especial mención a los participantes que han dedicado su tiempo para la realización de este estudio.

Por último, a todos los profesionales sanitarios que me han devuelto al rumbo de la vida una y otra vez.

ÍNDIX

RECONOCIMIENTOS Y AGRADECIMIENTOS	11
ÍNDIX	13
ÍNDIX DE TABLAS	17
ÍNDIX DE FIGURAS.....	21
ÍNDIX DE ABREVIATURAS Y SÍMBOLOS	23
RESUMEN.....	25
RESUM.....	29
ABSTRACT	33
INTRODUCCIÓN.....	35
ESTRUCTURA DE LA TESIS	37
CAPÍTULO 1. MARCO CONCEPTUAL.....	39
1.1. MIASTENIA GRAVIS	41
1.1.1. Definición, clasificación y diagnóstico	41
1.1.2. Epidemiología y etiopatogenia de la Miastenia Gravis	45
1.1.3. Características clínicas de la Miastenia Gravis	47
1.1.4. Tratamiento farmacológico	52
1.1.5. Pronóstico	55
1.2. CALIDAD DE VIDA Y MIASTENIA GRAVIS	57
1.3. AFRONTAMIENTO Y MIASTENIA GRAVIS	65
1.4. SOPORTE SOCIAL Y MIASTENIA GRAVIS.....	75
CAPÍTULO 2. METODOLOGÍA.....	87
2.1. HIPÓTESIS.....	90
2.2. OBJETIVOS.....	90
2.3. DISEÑO DEL ESTUDIO	91
2.4. PERÍODO DEL ESTUDIO.....	91
2.5. POBLACIÓN Y MUESTRA	91
2.5.1. Población objetivo	91

2.5.2. Población accesible.....	92
2.5.3. Tamaño muestral.....	93
2.6. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN	93
2.7. VARIABLES ESTUDIADAS	93
2.8. CONTRIBUCIÓN DE LOS AFECTADOS POR LA MG O DEL PÚBLICO	96
2.9. PROCEDIMIENTO Y RECOGIDA DE DATOS	97
2.10. ANÁLISIS DE LOS DATOS	98
2.11. CONSIDERACIONES ÉTICAS	99
CAPÍTULO 3. RESULTADOS	101
3.1. RESULTADOS DEL OBJETIVO 1	111
3.2. RESULTADOS DEL OBJETIVO 2	119
3.3. RESULTADOS DEL OBJETIVO 3	121
3.4. RESULTADOS DEL OBJETIVO 4	127
3.5. RESULTADOS DEL OBJETIVO 5	131
CAPÍTULO 4. DISCUSIÓN y CONCLUSIONES	135
4.1. DISCUSIÓN.....	137
4.1.1. Discusión de los resultados 3.1	137
4.1.2. Discusión de los resultados 3.2	142
4.1.3. Discusión de los resultados 3.3	143
4.1.4. Discusión de los resultados 3.4	146
4.1.5. Discusión de los resultados 3.5	148
4.1.6. Discusión de las hipótesis.....	150
4.2. FORTALEZAS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	153
4.3. IMPLICACIONES DE LA INVESTIGACIÓN Y PROPUESTAS DE LÍNEAS FUTURAS.....	157
4.4. CONCLUSIONES	159
4.5. RELACIÓN DE PUBLICACIONES Y OTRAS APORTACIONES REALIZADAS DURANTE EL PROGRAMA DE DOCTORADO.....	161
4.5.1. Publicaciones	161

4.5.2.	Comunicaciones orales, pósters y/o trabajos de investigación	161
4.5.3.	Premios	163
4.5.4.	Otros	164
CAPÍTULO 5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....		167
CAPÍTULO 6. ANEXO.....		203
6.1.	CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA	205
6.2.	RESPUESTA TERAPÉUTICA DE LA POST-INTERVENTION STATUS DE LA MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA (MGFA-PIS)	206
6.3.	CONSENTIMIENTO DE PARTICIPACIÓN	207
6.4.	MEDICAL OUTCOMES STUDY- SOCIAL SUPPORT SURVEY (MOS-SSS)	208
6.5.	15-ITEM MYASTHENIA GRAVIS QUALITY OF LIFE SCALE REVISED (MG-QOL15R)	209
6.6.	MYASTHENIA GRAVIS ACTIVITIES OF DAILY PROFILE (MG-ADL).....	211
6.7.	MODIFIED FATIGUE IMPACT SCALE (MFIS)	212
6.8.	ESCALA DE AFRONTAMIENTO COPE-28.....	213
6.9.	HOSPITAL ANXIETY AND DEPRESSION SCALE (HADS).....	215
6.10.	DICTAMEN COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS ..	216

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

ÍNDIX DE TABLAS

TABLA 1. Tratamientos inmunosupresores orales no esteroides.....	53
TABLA 2. Tratamientos de agentes biológicos.....	53
TABLA 3. Otros fármacos inmunosupresores	54
TABLA 4. Tratamientos de inmunoterapia con agentes inmunomoduladores	54
Tabla 5. Definiciones de las estrategias de afrontamiento empleadas en el instrumento COPE-28.....	67
TABLA 6. Definiciones de las dimensiones de la perspectiva estructural del soporte social.....	78
TABLA 7. Características sociodemográficas en la población estudiada	104
TABLA 8. Características sociofamiliares	105
TABLA 9. Características según las tipologías de la MG	106
TABLA 10. Características sobre el timoma y la timectomía.....	107
TABLA 11. Características según tiempo de demora del diagnóstico y tiempo de evolución de la enfermedad.....	107
TABLA 12. Tratamientos farmacológicos recibidos en los últimos 12 meses	107
TABLA 13. Las puntuaciones medias del instrumento MOS-SSS.....	108
TABLA 14. Las puntuaciones medias del instrumento MG-QOL15R	108
TABLA 15. Las puntuaciones medias del instrumento MG-ADL	109
TABLA 16. Las puntuaciones medias del instrumento MFIS.....	109
TABLA 17. Las puntuaciones medias del instrumento COPE-28	110
TABLA 18. Las puntuaciones medias del instrumento HADS	110
TABLA 19. Diferencias sociodemográficas entre la población de España y Latinoamérica	112
TABLA 20. Diferencias en las tipologías de la MG según la localización de los síntomas y la edad de inicio entre la población de España y Latinoamérica	113
TABLA 21. Diferencias en el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo medio de la evolución de la enfermedad entre la población de España y Latinoamérica	113
TABLA 22. Diferencias en los antecedentes de timoma y timectomía en la población de España y Latinoamérica.....	114
TABLA 23. Diferencias terapéuticas entre la población de España y Latinoamérica recibidos en los últimos 12 meses	114

TABLA 24. Diferencias en las puntuaciones del instrumento MOS-SSS entre la población de España y Latinoamérica.....	115
TABLA 25. Diferencias en las puntuaciones de MG-QOL15R entre la población de España y Latinoamérica	115
TABLA 26. Diferencias en las puntuaciones de MG-ADL entre la población de España y Latinoamérica	116
TABLA 27. Diferencias en las puntuaciones de MFIS entre la población de España y Latinoamérica	116
TABLA 28. Diferencias en las puntuaciones de COPE-28 entre la población de España y Latinoamérica	117
TABLA 29. Diferencias en las puntuaciones de HADS entre la población de España y Latinoamérica	118
TABLA 30. Diferencias en las prevalencias de la baja percepción del soporte social entre la población de España y Latinoamérica.....	120
TABLA 31. Diferencias sociodemográficas entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social.....	121
TABLA 32. Diferencias sociofamiliares entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social.....	122
TABLA 33. Diferencias según la localización de los síntomas y la edad de inicio entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social	123
TABLA 34. Diferencias según el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo medio de evolución de la enfermedad entre los participantes con alta y baja percepción del soporte social	124
TABLA 35. Diferencias según los antecedentes de timoma y la timectomía entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social.....	124
TABLA 36. Diferencias según las terapias farmacológicas recibidas en los últimos 12 meses entre participantes con alta y baja percepción del soporte social	125
TABLA 37. Factores predictores de la baja percepción del soporte social	126
TABLA 38. Diferencias en la calidad de vida entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social.....	127
TABLA 39. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MG-QOL15R	128
TABLA 40. Diferencias en las actividades de la vida diaria entre los participantes con alta y baja percepción del soporte social.....	128
TABLA 41. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MG-ADL	129

TABLA 42. Diferencias en la fatiga percibida entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social.....	129
TABLA 43. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MFIS	130
TABLA 44. Diferencias en las estrategias de afrontamiento entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social.....	131
TABLA 45. Matriz de correlación de Pearson entre los instrumentos MOS-SSS y COPE-28	132
TABLA 46. Diferencias en la ansiedad y la depresión entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social	133
TABLA 47. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS y HADS.....	133

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

ÍNDIX DE FIGURAS

FIGURA 1. Características clínicas de la MG.....	49
FIGURA 2. El proceso de afrontamiento.....	73
FIGURA 3. Mecanismos de actuación directa en la influencia del soporte social sobre la salud física y psicológica.....	81
FIGURA 4. Mecanismos de actuación indirecta en la influencia del soporte social sobre la salud en las situaciones de estrés.....	82
FIGURA 5. El modelo de prevención del estrés.....	84
FIGURA 6. El modelo del deterioro del soporte social.....	85
FIGURA 7. Representación gráfica de los países participantes en el estudio.....	92
FIGURA 8. Diagrama del reclutamiento y selección de los participantes.....	103
FIGURA 9. Mapa de burbujas de las diferentes regiones según participación.....	105
FIGURA 10. Gráfico sobre la prevalencia de la baja percepción del soporte social ..	119

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

ÍNDIX DE ABREVIATURAS Y SÍMBOLOS

Abreviaturas

AChR	Receptores de la acetilcolina
anti-AChR	Anticuerpos dirigidos contra el receptor de acetilcolina
anti-agrina	Anticuerpos dirigidos contra la agrina
anti-LRP4	Anticuerpos contra la proteína relacionada con el receptor de lipoproteínas de baja densidad 4
anti-MuSK	Anticuerpos contra el receptor de tirosin-kinasa específico de músculo
COPE-28	Brief COPE
CV	Calidad de vida
CVRS	Calidad de vida relacionada con la salud
EOMG	Miastenia gravis de inicio temprano
ER	Estimulación nerviosa repetitiva
HADS	Hospital Anxiety and Depression Scale
HADS-A	Hospital Anxiety and Depression Scale - ansiedad
HADS-D	Hospital Anxiety and Depression Scale - depresión
HLA	Antígenos leucocitarios humanos
Ig	Inmunoglobulinas
IgEV	Inmunoglobulina endovenosa
IgSC	Inmunoglobulina subcutánea
LOMG	Miastenia gravis de inicio tardío
Máx.	Máximo
MFIS	Modified Fatigue Impact Scale
MG	Miastenia Gravis
MGC	Myasthenia Gravis Composite scale
MG-ADL	Myasthenia gravis activities of daily living profile
MGFA	Myasthenia Gravis Foundation of America
MGFA-PIS	Myasthenia Gravis Foundation of America Post-Intervention Status
MG-QOL15	15-item Myasthenia gravis Quality of life Scale
MG-QOL15R	15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised
MG-QOL60	60-item Myasthenia Gravis Quality of life Scale

Mín.	Mínimo
MOS-SSS	Medical Outcomes Study- Social Support Survey
MuSK	Receptor de tirosin-kinasa específico de músculo
OMS	Organización Mundial de la Salud
QMG	Quantitative Myasthenia Gravis Score
SFEMG	Electromiografía de fibra aislada
UNM	Unión neuromuscular

Símbolos

IC	Intervalo de confianza
n	Muestra
p	Valor p de significación estadística
DE	Desviación estándar
r	Correlación de Pearson
RR	Riesgo relativo
t	T de student
χ^2	Chi-cuadrado
Φ	Phi
V	V de Cramér
%	Porcentaje

RESUMEN

Introducción: La miastenia gravis (MG) es una patología crónica con carácter fluctuante que puede ocasionar una afectación negativa en la calidad de vida y un aumento del estrés al hacer frente a las complicaciones. Por lo tanto, el soporte social puede amortiguar la exposición al estrés al percibir la experiencia menos perjudicial o amenazante, facilitando a la persona recursos valiosos para afrontar la situación.

Objetivos generales: En primer lugar, estudiar la epidemiología y el soporte social percibido en las personas con diagnóstico confirmado de MG residentes en España y Latinoamérica. En segundo lugar, definir la calidad de vida, las actividades de la vida diaria, la fatiga percibida, las estrategias de afrontamiento, la ansiedad y la depresión en personas diagnosticadas de MG en España y Latinoamérica.

Metodología: Estudio transversal llevado a cabo entre el 18 de enero y el 18 de abril del 2022 en personas diagnosticadas de miastenia gravis residentes en España y Latinoamérica a través de: asociaciones y/o fundaciones o medios sociales. La cumplimentación de los cuestionarios fue de forma telemática, permitiendo que los participantes escogieran el momento óptimo según sus necesidades físicas para responder el cuestionario y facilitar la adhesión al estudio. Se recogieron variables sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas y terapéuticas mediante un cuestionario ad hoc. También se valoró el soporte social percibido con el instrumento *Medical Outcomes Study-Social Support Survey* (MOS-SSS), la calidad de vida con *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R), la gravedad de la enfermedad con *Myasthenia gravis activities of daily living profile* (MG-ADL), la fatiga percibida con *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS), las estrategias de afrontamiento con *Brief COPE* (COPE-28) y la ansiedad y la depresión con *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS). El estudio fue aprobado por el comité de Ética e Investigación con Medicamentos de l'Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili (CEIm-IISPV) con el código 135/2021 y se realizó respetando las normas éticas y legales vigentes. Los análisis se hicieron usando el software IBM® SPSS® Statistics versión 27.

Resultados: Un total de 1131 participantes fueron analizados en este estudio, la edad media de los encuestados fue de 43,59 años y el 81,9 % fueron mujeres. En referencia a la MG, el 79,0 % informaron de síntomas generalizados, el 83,6 % tenían MG de inicio temprano y el 20,9 % presentaban antecedentes de timoma. Debido a las

diferencias socioculturales de las regiones, el análisis de las variables se realizó por separado. El 19,6 % residían en España y el 80,4 % en Latinoamérica. Entre los participantes de España y Latinoamérica observamos diferencias con la edad ($p < 0,001$), la raza ($p < 0,001$), el nivel de estudios ($p = 0,008$), la situación laboral ($p < 0,001$), el estado civil ($p < 0,001$), el soporte económico ($p = 0,002$), los hogares con dificultades para llegar a fin de mes ($p < 0,001$), el tipo de miastenia según la edad de inicio ($p = 0,007$), la timectomía ($p < 0,001$) y algunas terapias farmacológicas empleadas en los últimos 12 meses. También observamos diferencias en la percepción del soporte social global, obteniendo puntuaciones más bajas entre los residentes de Latinoamérica ($p = 0,010$). En cambio, se observaron puntuaciones más altas de ansiedad y depresión entre los residentes de España, siendo únicamente significativos en la depresión ($p = 0,002$). Además, no observamos diferencias entre los resultados globales de la calidad de vida ($p = 0,688$) y las actividades de la vida diaria ($p = 0,696$) entre ambos grupos.

El 31,5 % de la muestra informaron tener un bajo nivel de soporte social percibido, siendo el de tipo emocional el más afectado. Los factores predictores de riesgo de baja percepción del soporte social fueron el sexo femenino (riesgo relativo o RR=1,387 [95 % IC, 1,069 a 1,800]), estar soltero (RR=1,275 [95 % IC, 1,071 a 1,518]), estar divorciado o viudo (RR=1,435 [95 % IC, 1,164 a 1,767]), trabajar a tiempo parcial (RR=1,031 [95 % IC, 0,811 a 1,309]), estar incapacitado por enfermedad (RR=1,101 [95 % IC, 0,901 a 1,346]), estar sin trabajo (RR=1,430 [95 % IC, 1,192 a 1,715]), vivir solo (RR=1,538 [95 % IC, 1,244 a 1,903]), llegar a fin de mes con dificultad (RR=1,259 [95 % IC, 1,036 a 1,529]), llegar a fin de mes con mucha dificultad (RR=1,828 [95 % IC, 1,545 a 2,162]) y tener antecedentes de timoma (RR=1,271 [95 % IC, 1,039 a 1,555]).

Por otra parte, se observó una correlación negativa y estadísticamente significativa entre el índice global de MOS-SSS y los instrumentos MG-QOL15-R (correlación de Pearson o $r = -0,27$, $p < 0,001$), MG-ADL ($r = -0,15$, $p < 0,001$), MFIS ($r = -0,23$, $p < 0,001$), HADS ansiedad ($r = -0,27$, $p < 0,001$), HADS depresión ($r = -0,31$, $p < 0,001$) y diversas estrategias de afrontamiento desadaptativas, como la negación ($r = -0,12$, $p < 0,001$), la autoinculpación ($r = -0,20$, $p < 0,001$) o el uso de sustancias ($r = -0,13$, $p < 0,001$).

Conclusiones: Los residentes de España presentaron una mayor percepción del soporte social, fatiga percibida y ansiedad en comparación con Latinoamérica, pero los participantes de Latinoamérica emplearon más estrategias de afrontamiento centradas en las emociones. A todo ello, el bajo soporte social percibido se asoció con una menor calidad de vida y una mayor presencia de fatiga percibida, ansiedad, depresión

y síntomas de la MG, así como del uso de estrategias de afrontamiento desadaptativas. Estos resultados permiten plantear en el futuro planes de cuidados integrales incluyendo los aspectos sociales en las personas diagnosticadas de MG en España y Latinoamérica.

Palabras claves: Miastenia Gravis; Soporte Social; Calidad de Vida; Actividades de la Vida Diaria; Fatiga; Afrontamiento; Depresión; Ansiedad; Enfermería.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

RESUM

Introducció: La miastènia greu (MG) és una patologia crònica amb caràcter fluctuant que pot ocasionar una afectació negativa en la qualitat de vida i un augment de l'estrès en fer front a les complicacions. Per tant, el suport social pot esmoreir l'exposició a l'estrès en percebre l'experiència menys perjudicial o amenaçadora, facilitant a la persona recursos valuosos per afrontar la situació.

Objectius generals: En primer lloc, estudiar l'epidemiologia i el suport social percebut en les persones amb diagnòstic confirmat de MG residents a Espanya i Llatinoamèrica. En segon lloc, definir la qualitat de vida, les activitats de la vida diària, la fatiga percebuda, les estratègies d'afrontament, l'ansietat i la depressió en persones diagnosticades de MG a Espanya i Llatinoamèrica.

Metodologia: Estudi transversal, dut a terme entre el 18 de gener i el 18 d'abril del 2022 en persones diagnosticades de miastènia greu residents a Espanya i Llatinoamèrica a través: d'associacions i/o fundacions d'afectats o mitjans socials. L'emplenament dels qüestionaris va ser de manera telemàtica, permetent que els participants triessin el moment òptim segons les seves necessitats físiques per a respondre el qüestionari i facilitar l'adhesió a l'estudi. Es van recollir variables sociodemogràfiques, sociofamiliars, clíniques i terapèutiques mitjançant un qüestionari ad hoc. També es va valorar el suport social percebut amb l'instrument *Medical Outcomes Study- Social Support Survey* (MOS-SSS), la qualitat de vida amb *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R), la gravetat de la malaltia amb *Myasthenia gravis activities of daily living profile* (MG-ADL), la fatiga percebuda amb *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS), les estratègies d'afrontament amb *Brief COPE* (COPE-28) i l'ansietat i la depressió amb *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS). L'estudi va ser aprovat pel comitè d'Ètica i Recerca amb Medicaments de l'Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili (CEIM-IISPV) amb el codi 135/2021 i es va realitzar respectant les normes ètiques i legals vigents. Les anàlisis es van fer usant el programari IBM® SPSS® Statistics versió 27.

Resultats: Un total de 1131 participants es van analitzar en aquest estudi, l'edat mitjana dels enquestats va ser de 43,59 anys i el 81,9 % van ser dones. En referència a la MG, el 79,0 % van informar de símptomes generalitzats, el 83,6 % tenia MG d'inici precoç i el 20,9 % presentaven antecedents de timoma.

A causa de les diferències socioculturals de les regions, l'anàlisi de les variables es va realitzar per separat. El 19,6 % residien a Espanya i el 80,4 % a Llatinoamèrica. Entre els participants d'Espanya i Llatinoamèrica observem diferències amb l'edat ($p < 0,001$), la raça ($p < 0,001$), el nivell d'estudis ($p = 0,008$), la situació laboral ($p < 0,001$), l'estat civil ($p < 0,001$), el suport econòmic ($p = 0,002$), les llars amb dificultats per arribar a final de mes ($p < 0,001$), el tipus de MG segons l'edat d'inici ($p = 0,007$), la timectomia ($p < 0,001$) i algunes teràpies farmacològiques emprades en els últims 12 mesos. També observem diferències en la percepció del suport social global, obtenint puntuacions més baixes entre els residents de Llatinoamèrica ($p = 0,010$). En canvi, es van observar puntuacions més altes d'ansietat i depressió entre els residents d'Espanya, on van ser únicament significatius en la depressió ($p = 0,002$). A més, no observem diferències entre els resultats globals de la qualitat de vida ($p = 0,688$) i les activitats de la vida diària ($p = 0,696$) entre tots dos grups.

El 31,5 % de la mostra van informar tenir un baix nivell de suport social percebut, sent el de tipus emocional el més afectat. Els factors predictors de risc de baixa percepció de suport social van ser el sexe femení (risc relatiu o $RR = 1,387$ [95 % IC, 1,069 a 1,800]), estar solter ($RR = 1,275$ [95 % IC, 1,071 a 1,518]), estar divorciat o vidu ($RR = 1,435$ [95 % IC, 1,164 a 1,767]), treballar a temps parcial ($RR = 1,031$ [95 % IC, 0,811 a 1,309]), estar incapacitat per malaltia ($RR = 1,101$ [95 % IC, 0,901 a 1,346]), estar sense treball ($RR = 1,430$ [95 % IC, 1,192 a 1,715]), viure sol ($RR = 1,538$ [95 % IC, 1,244 a 1,903]), arribar a final de mes amb dificultat ($RR = 1,259$ [95 % IC, 1,036 a 1,529]), arribar a final de mes amb molta dificultat ($RR = 1,828$ [95 % IC, 1,545 a 2,162]) i tenir antecedents de timoma ($RR = 1,271$ [95 % IC, 1,039 a 1,555]).

D'altra banda, es va observar una correlació negativa i estadísticament significativa entre l'índex global de MOS-SSS i els instruments MG-QOL15-R (correlació de Pearson o $r = -0,27$, $p < 0,001$), MG-ADL ($r = -0,15$, $p < 0,001$), MFIS ($r = -0,23$, $p < 0,001$), HADS ansietat ($r = -0,27$, $p < 0,001$), HADS depressió ($r = -0,31$, $p < 0,001$) i diverses estratègies d'afrontament desadaptatives com la negació ($r = -0,12$, $p < 0,001$), l'autoinculpació ($r = -0,20$, $p < 0,001$) o l'ús de substàncies ($r = -0,13$, $p < 0,001$).

Conclusions: Els residents d'Espanya van presentar una major percepció del suport social, fatiga percebuda i ansietat en comparació amb Llatinoamèrica, però els participants de Llatinoamèrica van emprar més estratègies d'afrontament centrades en les emocions. A tot això, el baix suport social percebut es va associar amb una menor qualitat de vida i una major presència de fatiga percebuda, ansietat, depressió i símptomes de la MG, així com de l'ús d'estratègies d'afrontament desadaptatives.

Aquests resultats permeten plantejar en el futur plans de cures integrals, incloent els aspectes socials en les persones diagnosticats de MG a Espanya i Llatinoamèrica.

Paraules claus: Miastènia greu; Suport Social; Qualitat de Vida; Activitats de la Vida Diària; Fatiga; Afrontament; Depressió; Ansietat; Infermeria.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

ABSTRACT

Introduction: Myasthenia gravis (MG) is a chronic pathological condition of a fluctuating nature that can have a negative impact on patients' quality of life and cause them increased stress when dealing with complications. Social support can buffer exposure to stress by helping sufferers to perceive the experience as less harmful or threatening and providing them with valuable coping resources.

General objectives: First, to study the epidemiology and perceived social support for people with a confirmed diagnosis of MG living in Spain and Latin America. Secondly, to define quality of life, activities of daily living, perceived fatigue, coping strategies, anxiety and depression in people diagnosed with MG in Spain and Latin America.

Methodology: A cross-sectional study, carried out between 18 January and 18 April 2022, in people diagnosed with myasthenia gravis resident in Spain and Latin America, through associations and/or foundations or social media. Participants completed the questionnaires online, and, to facilitate participation, were allowed to take their own time. Sociodemographic, socio-family, clinical and therapeutic variables were collected using an ad hoc questionnaire. Perceived social support was assessed with the Medical Outcomes Study-Social Support Survey (MOS-SSS), quality of life with the 15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised (MG-QOL15R), severity of illness with the Myasthenia Gravis Activities of Daily Living Profile (MG-ADL), perceived fatigue with the Modified Fatigue Impact Scale (MFIS), coping strategies with the Brief COPE (COPE-28) and anxiety and depression with the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS). The study was approved by the Ethics and Research with Medicines Committee of the Pere Virgili Institute for Health Research (CEIm-IISPV) (code XX) and was carried out in accordance with the ethical and legal regulations in force. Analyses were performed using IBM® SPSS® Statistics version 27 software.

Results: A total of 1131 participants were analysed, the mean age of respondents was 43.59 years and 81.9 % were female. In reference to MG, 79.0 % reported generalised symptoms, 83.6 % had early-onset MG and 20.9 % had a history of thymoma. Due to socio-cultural differences between the regions, the variables were analysed separately. A total of 19.6 % resided in Spain and 80.4 % in Latin America. Among the participants, we observed differences in age ($p<0.001$), race ($p<0.001$), educational level ($p=0.008$), employment status ($p<0.001$), marital status ($p<0.001$), economic support ($p=0.002$), households with economic difficulties ($p<0.001$), type of myasthenia according to age

of onset ($p=0.007$), thymectomy ($p<0.001$), and some of the pharmacological therapies used in the previous 12 months. We also observed differences in the perception of global social support, with lower scores among Latin American residents ($p=0.010$). In contrast, higher scores for anxiety and depression were observed in the residents from Spain, although only the depression score was significant ($p=0.002$). However, we observed no differences in overall quality of life scores ($p=0.688$) and activities of daily living ($p=0.696$) between the two groups.

A total of 31.5 % of the sample reported a low level of perceived social support, with emotional support being the most affected. Predictors of low levels of perceived social support were being female (relative risk or $RR=1.387$ [95 % CI, 1.069 to 1.800]), single ($RR=1.275$ [95 % CI, 1.071 to 1.518]), divorced or widowed ($RR=1.435$ [95 % CI, 1.164 to 1.767]), working part-time ($RR=1.031$ [95 % CI, 0.811 to 1.309]), being disabled by illness ($RR=1.101$ [95 % CI, 0.901 to 1.346]), unemployed ($RR=1.430$ [95 % CI, 1.192 to 1.715]), living alone ($RR=1.538$ [95 % CI, 1.244 to 1.903]), making ends meet with difficulty ($RR=1.259$ [95 % CI, 1.036 to 1.529]), making ends meet with great difficulty ($RR=1.828$ [95 % CI, 1.545 to 2.162]) and having a history of thymoma ($RR=1.271$ [95 % CI, 1.039 to 1.555]).

On the other hand, a negative and statistically significant correlation was observed between the MOS-SSS global index and the MG-QOL15-R (Pearson correlation or $r=-0.27$, $p<0.001$), MG-ADL ($r=-0.15$, $p<0.001$), MFIS ($r=-0.23$, $p<0.001$), HADS anxiety ($r=-0.27$, $p<0.001$), HADS depression ($r=-0.31$, $p<0.001$), and various maladaptive coping strategies such as denial ($r=-0.12$, $p<0.001$), self-blame ($r=-0.20$, $p<0.001$) or substance use ($r=-0.13$, $p<0.001$).

Conclusions: Participants from Spain reported higher levels of perceived social support, perceived fatigue and anxiety than participants from Latin America, but participants from Latin America employed more emotion-focused coping strategies. In addition, a low perception of social support was associated with lower quality of life, greater perceived fatigue, anxiety, depression and MG symptoms, and the use of maladaptive coping strategies. These results allow us to propose future comprehensive care plans including social care aspects for people diagnosed with MG in Spain and Latin America.

Keywords: Myasthenia Gravis; Social Support; Quality of Life; Activities of Daily Living; Fatigue; Coping; Depression; Anxiety; Nursing.

INTRODUCCIÓN

Hace unos años finalicé mis estudios de enfermería entre ilusiones y muchos miedos al emprender una nueva etapa. En poco tiempo logré introducirme en el mundo laboral, percibiendo la experiencia como satisfactoria al poder ayudar a muchas personas a la vez que fue muy dura. Así transcurrió hasta que un día pasé de ser enfermera para convertirme en paciente, ya que la vida me tenía preparada una gran batalla a la que no le iba a faltar momentos de tocar fondo.

El gran revés se produjo en cuestión de una semana en la que percibí los primeros síntomas mientras hacía deporte en el gimnasio, hasta acabar luchando por sobrevivir en una cama del hospital. Durante el ingreso recibí la visita de la Doctora Roser Ricomà y me empezó a convencer que cuando me recuperase debía hacer una tesis doctoral. Cabe señalar que el mejor regalo que le puedes hacer a una persona gravemente enferma es darle una razón para sobrevivir, y ese motivo es mejor que no incluya a personas, ya que no hay nada que produzca mayor tristeza que saber que eres la causa del sufrimiento de tus seres queridos. Desde ese día me propuse que debía recuperarme y que una de las cosas que iba a hacer era escribir una tesis doctoral, siendo el impulso en muchos momentos.

Tras la ansiada alta vino la adaptación a una nueva realidad, ya que por mucho ímpetu que pusiera ya no era la misma persona que antes, necesitando mucho soporte instrumental, pero sobre todo emocional, para hacer frente a ello. Nadie está ni estará nunca preparado para perder su salud y mucho menos su independencia.

A todo ello, necesitaba mantener la mente ocupada, puede que lo hiciera para desconectar de la situación real, a la vez que necesitaba sentirme autorrealizada. Así que, en diciembre del 2019, me aceptaron en el programa de doctorado y empezó la aventura. Digo la aventura puesto que pocos meses después se declaraba un estado de emergencia global por el COVID-19. Las universidades cerraban, las calles se vaciaban y los hospitales se reorganizaban para poder responder casi en su totalidad a las personas con COVID. Muchos doctorandos tuvieron que parar o reformular sus proyectos para adaptarse a la situación excepcional que estábamos viviendo. Además, mi miastenia seguía sin controlarse a pesar de los numerosos tratamientos a los cuales me había sometido.

En mi caso, los tratamientos empleados no eran suficientes y la enfermedad seguía su curso ocasionando un deterioro grave de mi movilidad y perjudicando mi calidad de

vida. Por ello, en febrero del 2021, me sometí a un trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas con el objetivo de conseguir la tan ansiada remisión de los síntomas. Siempre había dedicado tiempo a pensar en todas las cosas que iba a hacer cuando lograra la estabilidad de la enfermedad y pudiera retomar mi vida, ya que desde que recibí el diagnóstico había dejado de vivir para tratar de sobrevivir continuamente. El proceso del trasplante fue muy duro, más de lo que nunca hubiera podido imaginar, causándome más malestar y dependencia hacia los demás, ya que no era capaz de hacer nada por mí misma.

Durante el ingreso hospitalario hubo momentos que llegué a pensar que no lo iba a superar, y en esos instantes es cuando sin pensarlo empiezas a hacer pactos: “Si consigo salir de esta... prometo que iré o haré tal cosa”. En uno de esos pactos prometí utilizar mis conocimientos y mi experiencia con la miastenia para ayudar a los demás, y dos de las mayores quejas que había estado escuchando durante mucho tiempo era la falta de visibilidad y de conocimiento sobre la enfermedad. Así que la mejor manera para luchar contra ellas era llevar a cabo un estudio sobre personas con MG en España y Latinoamérica. Cabe señalar que en muchos países de Latinoamérica no se disponen de estudios sobre personas con MG, por lo que esta tesis puede aportar datos desconocidos sobre la enfermedad a la vez que puede ser el impulso para el desarrollo de futuros estudios.

A los pocos meses del trasplante y aun padeciendo los efectos secundarios derivados de esta, contacté con Juan Buendía, diagnosticado de miastenia, para explicarle el proyecto que tenía en mente y que todavía no podía plasmar en papel, y antes de finalizar la explicación ya me dijo que contara con él para todo lo que necesitara. Posteriormente a esa conversación empezaron una serie de contactos y reuniones con diferentes asociaciones, fundaciones o personas líderes entre la comunidad de miastenia que fue dando forma y perfilando este estudio que hoy día es una realidad.

Me gustaría destacar que esta tesis se ha diseñado, planificado, coordinado, ejecutado, analizado y redactado desde la cama de mi habitación, a la vez que luchaba contra la miastenia. Con esto quiero reivindicar que a pesar de que una persona necesite de los demás para hacer frente al día a día, es un ser autónomo capaz de tomar decisiones y llevar acciones tan maravillosas como esta tesis. Por último, con este estudio pretendo ayudar a otras personas con mi mismo diagnóstico, ya que externamente somos personas muy débiles, pero internamente somos grandes luchadoras.

ESTRUCTURA DE LA TESIS

Esta tesis doctoral está compuesta por dos partes. La primera parte está formada por diferentes revisiones bibliográficas y la fundamentación teórica para lograr un mayor entendimiento y conocimiento sobre el tema y, en la segunda, se desarrolla la parte empírica de la investigación.

La primera parte se inicia en el capítulo 1, donde podemos encontrar el marco conceptual de la tesis que se divide en cuatro apartados:

- El subcapítulo 1.1 se centra en la patología a tratar, la miastenia gravis. Para ello, se describe la definición, la clasificación, el diagnóstico, la epidemiología, la etiopatogenia, las características clínicas, el tratamiento farmacológico y el pronóstico.
- En el subcapítulo 1.2 encontramos una revisión del concepto de calidad de vida, así como un análisis de los instrumentos de medida empleados en miastenia gravis. Además, se ha llevado a cabo una revisión sobre estudios publicados en referencia al impacto de la calidad de vida en las personas diagnosticadas de miastenia gravis.
- En el subcapítulo 1.3 se describe el proceso de afrontamiento, así como los factores internos y externos que intervienen.
- En el subcapítulo 1.4 se describe el concepto de soporte social y su clasificación desde la perspectiva estructural, funcional y contextual. A todo ello, se revisan los diferentes modelos explicativos sobre los efectos del soporte social en la salud.

Dentro de la segunda parte de la tesis encontramos la parte más experimental y está formada por tres capítulos:

- En el capítulo 2 encontramos la metodología del estudio. En este apartado encontramos los objetivos e hipótesis planteados, así como se describe el tipo de estudio y la población diana. Seguidamente encontramos los criterios de inclusión y exclusión establecidos, y los instrumentos de medida empleados. También se explica la contribución de los afectados por la miastenia gravis, el procedimiento de recogida de datos, las consideraciones éticas y las diferentes técnicas empleadas para el análisis de los datos.

En el capítulo 3 se exponen de forma ordenada los resultados en función de los objetivos planteados.

En el capítulo 4 encontramos la discusión de nuestros resultados con otros estudios publicados y las conclusiones de la tesis.

Por último, en el capítulo 5 encontramos las referencias bibliográficas y en el capítulo 6 los anexos.



MARCO CONCEPTUAL

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

1. MARCO CONCEPTUAL

1.1. MIASTENIA GRAVIS

1.1.1. Definición, clasificación y diagnóstico

La unión neuromuscular (UNM) está compuesta por el axón terminal de la neurona (presináptico) y las fibras musculares (postsináptico). El axón terminal de la neurona motora se encarga de liberar la acetilcolina, que es transportada hasta la fibra muscular mediante el espacio sináptico (zona entre el axón y la fibra muscular) y allí se une a diferentes receptores de la acetilcolina (AChR). Una vez se produce la unión entre la acetilcolina con diversos receptores, estos se activan y se produce la contracción muscular (Bucelli et al., 2017; Howard, 2015). De esta manera, los trastornos de la UNM pueden ser causados por una alteración a nivel presináptico (como el síndrome de Eaton-Lambert o el botulismo) o a nivel postsináptico (como la miastenia gravis).

La Miastenia Gravis (MG) es un trastorno neuromuscular que causa un defecto en la transmisión nerviosa de los músculos estriados a nivel de postsinapsis de la UNM. Se trata de una patología autoinmune mediada por las células B donde se pueden observar la presencia de anticuerpos dirigidos contra el receptor de acetilcolina (anti-AChR), anticuerpos contra el receptor de tirosin-kinasa específico de músculo (anti-MuSK), u otras proteínas de la membrana postsináptica. Este hecho ocasiona una alteración de la transmisión neuromuscular y, por consiguiente, la debilidad muscular (Bubuioc et al., 2021; Gomez et al., 2010).

Clasificación

La MG se puede clasificar según la edad de inicio, el perfil de anticuerpos, la patología típica del timo, la localización de la clínica y la respuesta a la inmunoterapia.

La edad de inicio. Actualmente no existe consenso sobre la definición de la edad de inicio de la MG, pero estudios anteriores han establecido el punto de corte en los 50 años (Aarli, 2008; Alsheklee et al., 2009; Cortés-Vicente et al., 2020; L. Fan et al., 2019; Gilhus & Verschuuren, 2015; S. Suzuki et al., 2011; Westerberg & Punga, 2020;

Živković et al., 2012). Por lo tanto, la MG de inicio temprano (EOMG) es un subtipo de MG que aparece antes de los 50 años y la MG de inicio tardío (LOMG) es la que se inicia a partir de esa edad. Un estudio multicéntrico ha observado que el 24.2 % de los afectados fueron EOMG y el 69.4 % fueron LOMG, cabe remarcar que el 45.2 % de las personas iniciaron la MG con una edad igual o superior a los 65 años (Cortés-Vicente et al., 2020). Se ha observado que la EOMG fue más frecuente en el sexo femenino y con una mayor prevalencia en la MG de tipo ocular. En referencia a LOMG, se observó que la edad de inicio se situó entre los 55 y 59 años, siendo más común en el sexo masculino con un subtipo de MG generalizada (L. Fan et al., 2019).

El perfil de anticuerpos. Existen diferentes anticuerpos que actúan contra componentes de la membrana postsináptica, algunos de ellos se consideran patogénicos y otros son considerados biomarcadores, ya que en la actualidad se desconoce su rol. El 80 % de las personas con MG generalizada y el 50 % con MG ocular presentan anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (anti-AChR), y únicamente un 5 % de los sujetos con MG generalizada se les detecta anti-MuSK. No obstante, aproximadamente el 15 % de las MG generalizadas y el 50 % de las MG de subtipo ocular no presentan anti-AChR ni anti-MuSK, por lo que se les conoce como MG seronegativa. Este subgrupo está formado por un heterogéneo conjunto de personas que presentan anticuerpos contra algunas proteínas de la UNM, en la actualidad algunas de ellas son conocidas y otras no. Se ha informado de anticuerpos dirigidos contra la proteína relacionada con el receptor de lipoproteínas de baja densidad 4 (anti-LRP4), anticuerpos contra Cortactin (anti-Cortactin), anticuerpos contra el músculo estriado y anticuerpos contra Agrina (anti-Agrina) (Cortés, 2018).

La patología típica del timo. La presencia de timoma es más prevalente en LOMG y la hiperplasia tímica en EOMG (L. Fan et al., 2019). No obstante, se ha observado que las personas con MG asociada a timoma tenían una edad media de 52 años y presentaban síntomas más generalizados y graves de la enfermedad, así como un peor pronóstico (Álvarez-Velasco et al., 2021). Además, las personas con antecedentes de timoma presentaban mayores tasas de refractariedad al tratamiento y una mayor mortalidad (Álvarez-Velasco et al., 2021).

La localización de la clínica. Las personas con MG se suelen clasificar según las características clínicas que presentan en base a *Myasthenia Gravis Foundation of*

America (MGFA) (**ANEXO 6.1**) (Jaretzki et al., 2000). La MG ocular o clase I de MGFA representa el 20 % de todas las MG y tiene afectación únicamente en los músculos oculares u orbitales de los ojos, ocasionando características clínicas como la diplopía o la ptosis, pero la fuerza de los músculos a nivel facial, bulbar y de las extremidades es normal (Societat Catalana de Neurologia, 2020; Sanders et al., 2016). La MG de tipo ocular puede presentarse en cualquier edad y la incidencia global de la MG ocular refleja que es mayor en los varones (Cortés-Vicente et al., 2020; Grob et al., 2008). Se ha observado que en el 70 % de las personas con MG ocular la afectación estaba limitada en los músculos extraoculares durante al menos el primer mes, y únicamente el 17 % de los casos no evolucionaron a una MG generalizada, es decir, presentaron debilidad muscular específicamente a nivel extraocular y orbicular durante todo el curso de la patología (Grob et al., 2008). Sin embargo, un 80 % de las personas que presentaron inicialmente sintomatología a nivel ocular progresaron posteriormente a MG generalizada (Grob et al., 2008). Esta conversión de MG ocular a generalizada es mayor en el subtipo LOMG (L. Fan et al., 2019). Cabe señalar que las personas fumadoras después de la aparición de la MG tienen 3,57 (95 % IC, 1,04 a 12,3) veces más posibilidades de presentar manifestaciones generalizadas durante la evolución de la enfermedad (Miyazaki et al., 2022). Por otra parte, la MG de tipo generalizada corresponde a las clases II-V de la clasificación MGFA y se subdivide en A y B. En el grupo A puede haber presencia de debilidad muscular a nivel bulbar, pero puede no ser predominante, en cambio, en el subtipo B puede producirse presencia de debilidad a nivel de extremidades y en menor grado una afectación bulbar. Los músculos oculares pueden estar afectados levemente en ambos subgrupos (A y B) (Societat Catalana de Neurologia, 2020). A diferencia de la MG de tipo ocular se ha observado que la incidencia de la MG de tipo generalizada fue mayor en mujeres (Grob et al., 2008).

La respuesta a la inmunoterapia. Según el consenso de expertos internacionales, las personas con MG son refractarias a los fármacos cuando su estado posterior a la intervención, valorado con *MGFA Post-Intervention Status* (MGFA-PIS) (**ANEXO 6.2.**), no ha cambiado ni ha empeorado tras la administración de los corticosteroides ni al menos con otros dos fármacos inmunosupresores, presentando así síntomas persistentes o efectos secundarios incapacitantes (Sanders et al., 2016). Aproximadamente el 10 % de las personas no responden adecuadamente a los tratamientos convencionales y se consideran refractarios al tratamiento. Además, un 80 % no logran obtener una remisión estable completa (Mantegazza & Antozzi, 2018;

Rath et al., 2020). La MG refractaria se asocia con el sexo femenino (Cortés-Vicente et al., 2022; Mantegazza & Antozzi, 2018), EOMG (Rath et al., 2020), los antecedentes de timoma (Mantegazza & Antozzi, 2018), la MG generalizada (Cortés-Vicente et al., 2022), la presencia de síntomas bulbares (Cortés-Vicente et al., 2022), la presencia de anti-MuSK (Cortés-Vicente et al., 2022; Mantegazza & Antozzi, 2018) y los eventos que amenazan la vida (Cortés-Vicente et al., 2022). Únicamente el 42,6 % con MG refractaria y el 79,8 % de las personas con MG no refractaria lograron alcanzar la remisión o presentaron manifestaciones clínicas mínimas de la patología (Cortés-Vicente et al., 2022).

Diagnóstico

Según la *Societat Catalana de Neurologia*, el diagnóstico de la MG se basa en el examen neurológico, las pruebas farmacológicas con anticolinesterásicos, las pruebas electrofisiológicas, las pruebas serológicas y otras pruebas complementarias (Societat Catalana de Neurologia, 2020).

Manifestaciones clínicas y examen neurológico. Se recogen los datos de las manifestaciones clínicas que presenta la persona afectada. Tal y como se ha dicho anteriormente, la MG se caracteriza por presentar debilidad juntamente con fatigabilidad muscular, ocasionando una serie de signos y síntomas dependiendo de los músculos afectados. El examen neurológico se utiliza para determinar la presencia y el grado de debilidad muscular, para ello se realizan maniobras de fatigabilidad en diferentes grupos musculares. Por ejemplo, sostener la mirada hacia arriba durante 30-60 segundos para determinar la presencia o empeoramiento de la ptosis. Es importante anotar la hora del día que se realiza la exploración y la hora de la última ingesta de los inhibidores de la acetilcolinesterasa, dado que puede influir en los resultados. La MGFA publicó la escala *Quantitative Myasthenia Gravis Score* (QMG) que determina el grado de gravedad de la MG (Barohn et al., 1998). Posteriormente, se validaron otras escalas para cuantificar la debilidad muscular como *Myasthenia Gravis Composite scale* (MGC) (Burns et al., 2010a).

Pruebas farmacológicas con anticolinesterásicos: La administración de fármacos inhibidores de la acetilcolinesterasa permite objetivar una mejora de la debilidad muscular, para ello se emplea edrofonio (Tensilon®) o piridostigmina (Mestinon®).

Pruebas electrofisiológicas. Se utilizan dos pruebas: la estimulación nerviosa repetitiva (ER) y la electromiografía de fibra aislada (SFEMG). La ER ocasiona un potencial evocado motor al estimularlo mediante un electrodo en la superficie del músculo que

queremos analizar. El procedimiento consiste en aplicar 10 estímulos con una frecuencia de 2-3 Hz, con el objetivo de evidenciar de forma patológica una reducción de más de un 10 % de la amplitud entre el cuarto y el quinto potencial motor evocado en comparación con el primer estímulo (Societat Catalana de Neurologia, 2020). En cambio, la SFEMG consiste en una prueba que se realiza con una aguja concéntrica para registrar el potencial de acción de una fibra muscular aislada. Este procedimiento permite visualizar el potencial de la acción individual de dos fibras musculares que formen parte de la misma unidad motora, a la vez que cuantifica la latencia interpotencial (jitter) (Societat Catalana de Neurologia, 2020). Se considera patológica la prueba cuando el jitter supera en más de un 10 % de los pares el límite superior, aunque existen unos valores de referencia para cada músculo (Societat Catalana de Neurologia, 2020). Sin embargo, la SFEMG tiene una sensibilidad mayor para el diagnóstico de la MG en comparación con la ER, que se considera menos específica y posee una disponibilidad más limitada (Abraham et al., 2017).

Pruebas serológicas. La detección de los autoanticuerpos contra las proteínas de la UNM a nivel postsináptico es la prueba más específica para diagnosticar la MG, para ello se determina la presencia de anti-AChR o anti-MuSK. En caso de que los resultados de estos anticuerpos fuesen negativos, se determinan otros anticuerpos como anti-LRP4 o anti-Cortactin. Hay un subgrupo de personas positivas a anti-AChR de baja afinidad, ya que únicamente es positiva la prueba cuando los anticuerpos se encuentran unidos a los receptores de acetilcolina, pero esta prueba no está disponible comercialmente (Societat Catalana de Neurologia, 2020).

Otras pruebas complementarias. Para determinar la presencia de hallazgos en el timo, se realiza un examen radiológico (tomografía computarizada o resonancia magnética).

1.1.2. Epidemiología y etiopatogenia de la Miastenia Gravis

La MG se considera una patología minoritaria dado que se estima una prevalencia a nivel mundial de 12,4 personas por cada 100 000 habitantes (95 % IC, 10,6 a 14,5), y la incidencia global se sitúa en 5,3 por millón de personas/año (Bubuioc et al., 2021; Salari et al., 2021). La razón por sexo (mujeres/hombres) se sitúa en 1,3, observándose un mayor número de casos del sexo femenino en menores de 65 años (razón por sexo de 3,75) y un predominio del sexo masculino en mayores de 65 años (razón por sexo de 0,78) (Aragonès et al., 2017). Cabe señalar que la edad de inicio más prevalente en mujeres se sitúa entre los 20 y 39 años, mientras que en los

hombres está entre los 50 y 70 años (Bubuioc et al., 2021). Sin embargo, se ha observado que el número de afectados con MG está aumentando principalmente en las personas mayores, probablemente debido al papel que ejerce el envejecimiento en el sistema inmunológico y a una mayor concienciación de la enfermedad en los profesionales sanitarios (Aragonès et al., 2003, 2014, 2017, 2019). De hecho, un estudio multicéntrico llevado a cabo en España observó que el 24,2 % de las MG se iniciaron entre los 50 y 65 años, mientras que el 45,2 % fue después de los 65 años (Cortés-Vicente et al., 2020).

La MG puede presentarse en los individuos como una enfermedad autoinmune o como un síndrome paraneoplásico al estar asociado a tumores del timo (Melzer et al., 2016). En ambos casos se sospecha que se produce una activación autoinmune a nivel de las células T CD4+ que crea autoanticuerpos patógenos de alta afinidad por las inmunoglobulinas (Ig) de subclase 1 (IgG1), 3 (IgG3) o 4 (IgG4), las cuales se unen a los autoanticuerpos que mantienen la sinapsis neuromuscular (Melzer et al., 2016). Estos autoanticuerpos se unen a AChR, MuSK, u otras proteínas de la membrana postsináptica de la UNM (Melzer et al., 2016). Todo ello ocasiona una alteración de la transmisión neuromuscular y da lugar a la presentación de la patología.

La MG es una enfermedad multifactorial ocasionada por la combinación de causas genéticas y ambientales (Bubuioc et al., 2021). Anteriormente se informó que únicamente entre el 3,8 % y el 7,1 % de las personas con diagnóstico de MG tenían antecedentes familiares de la enfermedad (Renton, 2015). A pesar de que la MG rara vez es hereditaria, el 23,7-35,4 % de las personas han informado presentar una comorbilidad con otras enfermedades del sistema inmunológico, siendo frecuentes entre los familiares de las personas con MG, por lo que se sugiere que tanto la genética como el entorno pueden ser factores predisponentes (Bubuioc et al., 2021; García et al., 2020; Lehnerer et al., 2022). La susceptibilidad genética en las personas con MG es posible que sea debida por diferentes asociaciones de los antígenos leucocitarios humanos (HLA), ya que se ha observado que la EOMG está asociada con los alelos HLA-A1, B8, -DR3, y la LOMG con los alelos HLA-A3, B7, -DR2 (Bubuioc et al., 2021). También se han descrito otros genes asociados a la MG y a otras enfermedades autoinmunes, como PTPN22, CRLA-4, IL-1 β , IL-10, TNF- α e IFN- γ (Cortés, 2018). De esta manera, un sujeto con un genotipo susceptible puede iniciar un proceso autoinmune al exponerse a factores ambientales (Bubuioc et al., 2021). Se ha observado que la MG puede iniciarse o agravarse con una infección, el estrés emocional, un traumatismo físico, una intervención quirúrgica, el embarazo o el parto, una reacción alérgica o una exposición a un fármaco (como la quinidina, la

procainamida...), entre otros (Blum et al., 2015; Grob et al., 2008). Además, sería necesario aportar más datos sobre la influencia de las hormonas sexuales y la vitamina D¹ en la MG, ya que ambas interfieren en el funcionamiento del sistema inmune (Avidan et al., 2014; Berrih-Aknin & Le Panse, 2014; Larrosa-Domínguez, 2022; Rosen et al., 2016).

En referencia al timo, desde hace décadas se informó de la asociación de este órgano con la MG (Castleman & Norris, 1949; Murray & McDonald, 1945; Norris, 1936). El timo es un órgano linfoide primario y especializado del sistema inmunológico responsable de la maduración de los linfocitos T. En muchas personas la MG se asocia a alteraciones del timo, como la hiperplasia o el timoma. El timoma es una neoplasia de origen epitelial tímica que se suele asociar a diferentes patologías paraneoplásicas de origen autoinmune, siendo la más frecuente la MG. Este tumor representa entre el 20 % y el 25 % de todos los tumores mediastínicos y el 50 % de los tumores mediastinales anteriores (Shelly et al., 2011). Se ha observado una reducción de los niveles de anti-AChR tras la extirpación del timoma, por lo que se sugiere el rol patogénico en la MG (Menon et al., 2021). Además, aproximadamente entre el 10 % y el 20 % de todas las personas con MG tienen un timoma, y sobre el 30 % de los individuos con timoma presentan una MG secundaria (D. Chen et al., 2020).

1.1.3. Características clínicas de la Miastenia Gravis

La MG ocasiona grados fluctuantes de debilidad y fatigabilidad muscular con predominio proximal, afectando a cualquier músculo voluntario del cuerpo. La debilidad y la fatigabilidad muscular es típicamente menor al despertar o tras el descanso y se observa un empeoramiento tras el atardecer, un esfuerzo físico, el estrés o la exposición al calor, e incluso durante un proceso de infección (Grob et al., 2008). Los músculos lisos que se encuentran en el sistema digestivo, cardiocirculatorio y reproductor no presentan alteraciones por la patología, además, tanto los reflejos tendinosos como la sensibilidad táctil se mantienen normales (Keeseey, 2004). Cabe señalar que la fluctuación de los signos y síntomas de la MG permite diferenciarla de otras patologías que cursan con debilidad muscular.

Los músculos más afectados de forma general son los oculares, los bulbares, los cervicales y las extremidades (Societat Catalana de Neurologia, 2015). No obstante,

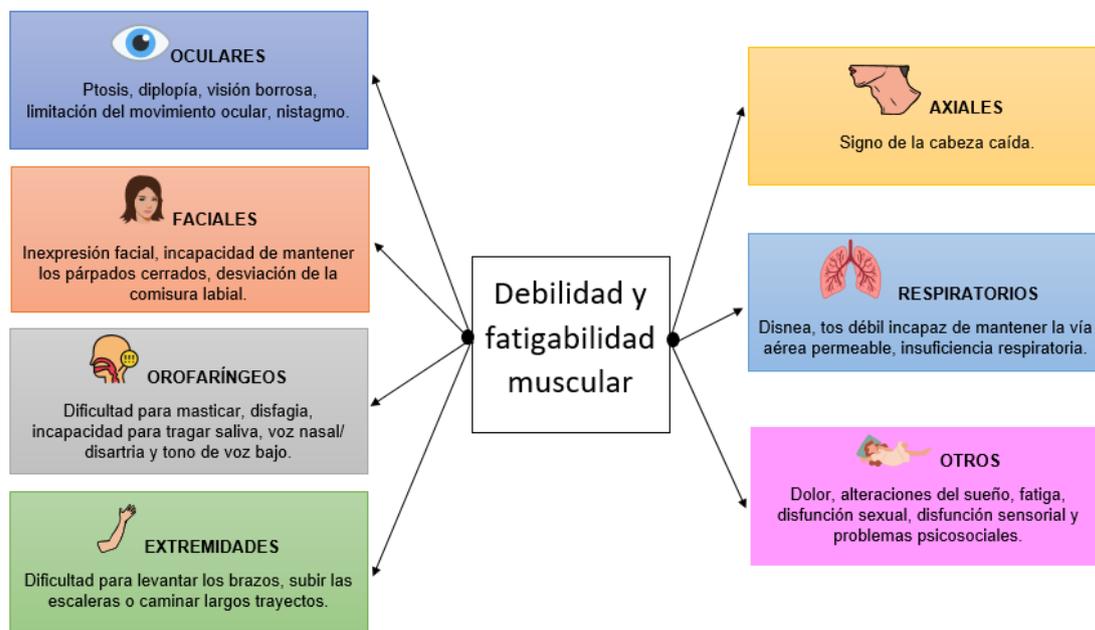
¹ Para más información consulte: M. Larrosa-Domínguez, Vitamina D y miastenia gravis, Neurología. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.11.007>.

es habitual observar más afectación en los brazos que en las piernas y, a pesar de que la alteración se observa a nivel proximal, puede aparecer debilidad a nivel distal (Grob et al., 2008; Jayam et al., 2012). En el 85 % de las personas con MG suelen iniciarse los síntomas a nivel ocular, presentando en el 32 % ptosis, en el 14 % diplopía, en el 36 % ptosis y diplopía, y en el 3 % visión borrosa (Grob et al., 2008). Sin embargo, otras personas han informado que el primer síntoma que percibieron de la patología fue la debilidad muscular en otros grupos musculares, ocasionando disartria, disfagia, disnea o debilidad facial y/o en las extremidades (Grob et al., 2008)

Actualmente la clasificación más utilizada para determinar el tipo de MG es la facilitada por MGFA (**ANEXO 6.1**). La clasificación de MGFA distribuye a las personas afectadas en diferentes subgrupos según la afectación clínica o la gravedad de la patología, realizando una clasificación en base si presenta síntomas a nivel ocular, bulbar y extremidades. Dada la variabilidad de los síntomas, la extensión y las fluctuaciones puede dificultar a los profesionales sanitarios la clasificación de los individuos (Jaretzki et al., 2000).

La debilidad y la fatigabilidad muscular pueden ocasionar una serie de signos y síntomas según los grupos esqueléticos con distribución ocular, bulbar y extremidades, y en menor incidencia a nivel respiratorio (Jayam et al., 2012). Otros síntomas no motores que pueden estar presentes en las personas con MG son: la fatiga (Ruiter et al., 2020), el dolor (Guy-Coichard et al., 2008; Lloyd & Mitchell, 1988; Scott & Kothari, 2006), la cefalea (Nishimoto et al., 2011), la disfunción sensorial (Ralli et al., 2017), los trastornos del sueño (Fernandes et al., 2015), la disfunción sexual (J. Wang et al., 2021) y los problemas psicosociales (C. Law et al., 2020) (**FIGURA 1**). Además, se ha observado un peor rendimiento cognitivo a nivel de memoria y funciones ejecutivas en personas con MG, asociado a la depresión y a los glucocorticoides (Ayres et al., 2020).

FIGURA 1. Características clínicas de la MG



1.1.3.1. Fatiga percibida

La fatiga es un fenómeno muy complejo, ya que incluye diferentes elementos fisiológicos y psicológicos, por lo que es necesario diferenciarla de la fatigabilidad muscular (Elsais et al., 2013). La fatigabilidad muscular hace referencia a los cambios objetivos en el rendimiento muscular en relación a un valor de referencia, que dificultan el inicio o el mantenimiento de las actividades musculares (Elsais et al., 2013; Hoffmann et al., 2016; Kluger et al., 2013). Sin embargo, la fatiga es una percepción subjetiva que implica una sensación desagradable de agotamiento general y de incomodidad, acompañada de pérdida de energía física y/o cognitiva (Alekseeva et al., 2018; Grohar-Murray et al., 1998; Kluger et al., 2013). La fatiga patológica se diferencia de la fatiga normal, ya que no disminuye con el reposo y descanso, ocasionando una sensación de cansancio antes de iniciar la actividad, falta de energía para completar las actividades habituales y agotamiento después de realizar tareas o todo lo anterior (Kittiwatanapaisan et al., 2003). Cabe señalar que entre el 42 % y el 82 % de las personas diagnosticadas de MG informaron de fatiga, esta diferencia puede deberse por las diferencias en las características clínicas y en la valoración de la fatiga mediante diferentes cuestionarios (Ruiter et al., 2020). La fatiga es un síntoma importante en la MG, ya que interfiere significativamente en diferentes aspectos de la

vida de la persona, observándose un deterioro físico y en menor medida a nivel cognitivo y social (Paul et al., 2000a).

Actualmente no existe un consenso sobre la escala más adecuada para medir la percepción de fatiga en las personas con MG. No obstante, hay una gran variabilidad de instrumentos que se han empleado para valorar la fatiga en esta población: *Neuro-QoL-fatigue-short form* (Neuro-QoL-F-SF) (H. Andersen et al., 2019; Diez et al., 2022; Tran et al., 2018), *Fatigue severity scale* (FSS) (Alekseeva et al., 2018, 2019; X. Fan et al., 2020; Farrugia et al., 2018; Gavrilov et al., 2020; Sabre et al., 2017; Tascilar et al., 2018; Westerberg et al., 2018; S. Yang et al., 2021), *Fatigue impact scale* (FIS) (Akkan et al., 2022; Alekseeva et al., 2018, 2019; Gavrilov et al., 2020; Paul et al., 2000a), *Visual analog scale – fatigue* (VAS) (Alekseeva et al., 2018; Farrugia et al., 2018; Kassardjian et al., 2015; Symonette et al., 2010), *Chalder fatigue questionnaire* (CFQ) (Elsais et al., 2010, 2013; Hoffmann et al., 2016; Kittiwatanapaisan et al., 2003), *Myasthenia gravis fatigue survey* (MGFS) (Grohar-Murray et al., 1998; Jordan et al., 2017; Jordan et al., 2017; Kittiwatanapaisan et al., 2003; Symonette et al., 2010), *Fatigue scale for motor and cognitive function* (FSMC) (Jordan et al., 2017), *Multicomponent fatigue index* (MFI) (L. K. Andersen et al., 2021, 2022; Paul et al., 2000a, 2002), *Fatigue survey* (FS) (Grohar-Murray et al., 1998), *Modified fatigue impact scale* (MFIS) (Alsop et al., 2022; Farrugia et al., 2018; Kassardjian et al., 2015; Rahbek et al., 2017), *Checklist Individual Strength* (CIS-f) (Ruiter et al., 2021), *Fatigue Assessment Scale* (FAS) (Akkan et al., 2022) y *Multidimensional Fatigue Symptom Inventory-Short Form* (MFSI-SF) (Hsu et al., 2020). La *Myasthenia gravis fatigue survey* (MGFS) es una escala específica para personas con MG que valora la percepción, la evitación de tareas y los síntomas motores derivados de la fatigabilidad muscular; por lo que mezclan los conceptos de fatiga y fatigabilidad muscular (Grohar-Murray et al., 1998; Kittiwatanapaisan et al., 2003).

1.1.3.2. Trastornos emocionales

Law et al., en una revisión sistemática, encontraron una asociación entre la MG y los trastornos del ánimo (C. Law et al., 2020). Este hecho puede deberse al efecto de los autoanticuerpos sobre el cerebro que pueden ocasionar trastornos depresivos (Vitturi et al., 2021; Ybarra et al., 2011). Además, al tratarse de una patología crónica, discapacitante y potencialmente mortal, puede ocasionar una reacción psicológica por parte de las personas afectadas (Vitturi et al., 2021; Ybarra et al., 2011). Por último, los

efectos adversos de los tratamientos también pueden causar manifestaciones neuropsiquiátricas (Vitturi et al., 2021).

Los síntomas neuropsiquiátricos se han observado en el 53,1 % de los individuos con MG (Vitturi et al., 2021). Sin embargo, únicamente un 22,6-24 % de las personas con MG se encuentran diagnosticadas de un trastorno del estado del ánimo (Vitturi et al., 2021; Westerberg et al., 2018; Yamamoto et al., 2019). Los trastornos neuropsiquiátricos se asocian al sexo femenino, al tratamiento con inmunosupresores, a la presencia desde el inicio de una forma generalizada de la patología y a tener exacerbaciones frecuentes (Vitturi et al., 2021). Cabe señalar que se observó una mejoría de la ansiedad y la depresión tras recibir recambios plasmáticos, por lo que los autores sugirieron que la mejoría física ocasionó una mejora en el estado del ánimo (Y. T. Chen et al., 2011). Por otra parte, se ha observado una asociación de la MG con hasta el 90 % de las comorbilidades psiquiátricas, siendo las más comunes la ansiedad y la depresión (El-Ghonemy et al., 2016).

Actualmente no existe ningún instrumento específico para valorar los síntomas neuropsiquiátricos en los individuos con MG. Diferentes autores han empleado el Inventario de ansiedad de Beck (BAI) (Alekseeva et al., 2019; Aysal et al., 2013; Lundeen et al., 2004), el Inventario de Ansiedad Estado-Rasgo (*State-Trait Anxiety Inventory*, STAI) (Alekseeva et al., 2019), el *Generalized Anxiety Disorder-7* (GAD7-A) (Alanazy et al., 2019) y el *Hamilton Anxiety Rating Scale* (HARS) (Aysal et al., 2013; Stankovic et al., 2018; Stojanov et al., 2019) para valorar la ansiedad. En relación con la depresión, se han empleado los instrumentos de Inventario de depresión de Beck (BDI) (Akkan et al., 2022; Alekseeva et al., 2019; Ayres et al., 2020; Aysal et al., 2013; Bogdan et al., 2020a, 2020b; Fisher et al., 2003; Gavrilo et al., 2020; Paul et al., 2000b; Y. Suzuki et al., 2011) o *Hamilton Depression Rating Scale* (HDRS) (Aysal et al., 2013; Stankovic et al., 2018; Stojanov et al., 2019). Además, el instrumento *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) que valora tanto la ansiedad y la depresión de forma separada ha sido también ampliamente utilizado en las personas con MG (Braz et al., 2018; Hoffmann et al., 2016; Kalita et al., 2021; Kotan et al., 2016; Liu et al., 2021; Rüter et al., 2021; Vitturi et al., 2020, 2021).

1.1.4. Tratamiento farmacológico

El tratamiento de la MG está basado en diferentes terapias farmacológicas y en ocasiones en cirugía: tratamiento sintomático con fármacos anticolinesterásicos, inmunosupresores (corticosteroides, inmunosupresores orales, agentes biológicos...), inmunoterapia con agentes inmunomoduladores (recambios plasmáticos e inmunoglobulinas humanas) y timentomía (Societat Catalana de Neurologia, 2020).

Tratamiento sintomático con fármacos anticolinesterásicos. Los fármacos anticolinesterásicos inhiben la enzima colinesterasa, por lo que aumenta la cantidad de acetilcolina disponible dentro de la sinapsis de la unión neuromuscular, facilitando la activación y la contracción muscular. El bromuro de piridostigmina de vía oral es el fármaco más empleado, el efecto se inicia a los 15-30 minutos tras la ingestión y alcanza su efecto máximo a las 2 horas, pero tiene una vida media de 3-5 horas. De esta manera, los efectos adversos más frecuentes de los fármacos anticolinesterásicos por vía oral son: diarreas, calambres abdominales, hipersalivación, sudoración, bradicardia y visión borrosa (Societat Catalana de Neurologia, 2020). En caso de imposibilidad de emplear la vía oral, se puede administrar vía intramuscular la neostigmina. Por último, es necesario no superar la dosis máxima permitida, ya que puede producirse una crisis colinérgica.

Inmunosupresores. Existen inmunosupresores de administración oral o intravenosa que actúan en diferentes vías sobre el sistema inmunitario y ocasionan una mejoría clínica.

Corticosteroides

El efecto de los corticosteroides alcanza su máximo terapéutico entre las 4 y 6 semanas desde su inicio (Malik et al., 2016). Schneider-Gold et al. (2005), en una revisión de Cochrane, observaron que los corticosteroides tienen un beneficio rápido para tratar la MG en comparación con el placebo. No obstante, este tratamiento tiene muchos efectos secundarios tanto a corto como a largo plazo. A corto plazo encontramos efectos como la hiperglucemia, la hipertensión, el riesgo de glaucoma, la retención de líquidos, el aumento de peso, el nerviosismo y el insomnio. Sin embargo,

a largo plazo se pueden observar osteoporosis, cataratas, necrosis avascular de la cabeza femoral, hemorragias digestivas y perforaciones gástricas, así como la miopatía corticoidea (Societat Catalana de Neurologia, 2020).

Inmunosupresores orales

Entre los inmunosupresores orales empleados en la MG encontramos la azatioprina, el micofenolato de mofetilo, la ciclosporina y el tacrólimus (**TABLA 1**).

TABLA 1. Tratamientos inmunosupresores orales no esteroideos

Tratamiento	Características
Azatioprina	Es un inmunosupresor, análogo de la purina, que actúa inhibiendo la síntesis del ácido desoxirribonucleico (ADN) y el ácido ribonucleico (RNA), por lo que reduce las reservas de nucleótidos de los linfocitos T.
Micofenolato de mofetilo	Es un inmunosupresor que inhibe la proliferación de los linfocitos T y B al bloquear selectivamente la síntesis de guanosina.
Ciclosporina	Es un inmunosupresor que actúa inhibiendo la proliferación de los linfocitos T al bloquear la calcineurina.
Tacrólimus	Es un inmunosupresor que actúa inhibiendo la proliferación de los linfocitos T al bloquear la calcineurina.

Agentes biológicos

Entre los agentes biológicos para tratar la MG encontramos el rituximab, el eculizumab y el efgartigimod (**TABLA 2**).

TABLA 2. Tratamientos de agentes biológicos

Tratamiento	Características
Rituximab	Es un anticuerpo monoclonal que actúa contra la proteína llamada CD20 de los linfocitos B.
Eculizumab	Es un anticuerpo monoclonal recombinante que se une a la proteína del complemento C5 humano inhibiendo la activación del complemento terminal, por lo que protege la UNM de la acción destructiva del complemento mediada por anticuerpos patógenos.
Efgartigimod	Es un fragmento de un anticuerpo humano que actúa reduciendo los niveles de anticuerpos IgG patógenos.

Otros fármacos

El metotrexato y la ciclofosfamida se utilizan en personas que no responden a los inmunosupresores clásicos (**TABLA 3**).

TABLA 3. Otros fármacos inmunosupresores

Tratamiento	Características
Metotrexato	Es un análogo del ácido fólico que inhibe la proliferación de los linfocitos.
Ciclofosfamida	Es un agente alquilante del grupo de las mostazas nitrogenadas que actúa bloqueando la proliferación de los linfocitos.

Inmunoterapia con agentes inmunomoduladores: recambios plasmáticos e inmunoglobulinas endovenosas (IgEV) o inmunoglobulinas subcutáneas (IgSC).

Los recambios plasmáticos y las IgEV suelen emplearse en exacerbaciones de la enfermedad, en el preoperatorio de la timectomía u otros procedimientos quirúrgicos, así como en individuos con síntomas mal controlados. Dado que no existen diferencias en el efecto de ambas terapias, normalmente se indican las IgEV en primer lugar por su facilidad de administración y sus menores efectos secundarios (Societat Catalana de Neurologia, 2020; Gajdos et al., 2012). Sin embargo, se ha informado de mejoría clínica tras los recambios plasmáticos en personas que no habían respondido con IgEV (Gajdos et al., 2012) (**TABLA 4**).

TABLA 4. Tratamientos de inmunoterapia con agentes inmunomoduladores

Tratamiento	Características
Recambios plasmáticos o plasmaféresis	Método invasivo que a través de un circuito extracorpóreo permite eliminar anticuerpos, inmunocomplejos y mediadores de la inflamación presentes en el plasma de la persona. En cada sesión se suelen recambiar entre 2-3 litros de sangre y el plasma retirado se sustituye por albúmina humana o plasma fresco congelado.
Inmunoglobulinas humanas (IgEV)	Las inmunoglobulinas son proteínas plasmáticas que se unen a los anticuerpos y a los componentes del complemento activado con el objetivo de neutralizarlos. De esta manera, modulan el sistema inmune y detienen el efecto de las citoquinas.

Timectomía. La timectomía es un procedimiento quirúrgico mediante el cual se extirpa el timo, siendo una modalidad de tratamiento para la MG. Este procedimiento se realiza a todas las personas independientemente de la edad en caso de timoma. No obstante, se ha observado en un ensayo multicéntrico y aleatorizado que reclutaron

personas con MG generalizada no timomatosa y presencia de anti-AChR que al realizarles la timectomía se observó una mejoría clínica durante los siguientes 3-5 años (G. I. Wolfe et al., 2016, 2019). En la actualidad también se recomienda realizar la timectomía a todos los individuos con MG de tipo generalizada y sin timoma con presencia de anti-AchR, con edades comprendidas entre los 18 y 50 años (Narayanaswami et al., 2021). Sin embargo, la timectomía aún sigue siendo controvertida en diferentes subtipos de la patología. En las personas sin presencia de anti-AChR puede considerarse la timectomía si no responden correctamente al tratamiento inmunosupresor o para minimizar los efectos adversos de los tratamientos (Narayanaswami et al., 2021). Cabe señalar que la evidencia actual no respalda la indicación de realizar la timectomía a personas con anti-MuSK, anti-LRP4 o anti-agrina (Narayanaswami et al., 2021).

1.1.5. Pronóstico

Las personas con MG pueden presentar una crisis miasténica, siendo un riesgo vital para su vida. En la última década se ha observado un aumento de la incidencia de personas con MG que ingresan en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), aunque su mortalidad es baja (Al-bassam et al., 2018). En referencia a la mortalidad, se ha observado que las causas fueron en el 19,5 % el cáncer, el 13,3 % la cardiopatía isquémica y el 11,3 % la MG (Westerberg & Punga, 2020), mientras que los factores de riesgo asociados a las muertes relacionadas con la MG fueron: la duración de la patología, la aparición de una crisis miasténica, la gravedad de la patología al inicio (clase III y IV según MGFA), la elevación de los valores de anti-AchR, la presencia de patología tímica y la ineficacia en la administración de inmunosupresores (Liu et al., 2017).

Tal y como hemos visto anteriormente, se ha observado un aumento de la incidencia de la MG en personas de mayor edad. Las personas con más de 65 años de edad pueden presentar eventos potencialmente mortales al inicio de la patología, pero en comparación con los otros grupos de edad requieren menos inmunosupresores para controlar la MG y son menos refractarios a los tratamientos (Cortés-Vicente et al., 2020).

La MG es una patología con carácter crónico, pero con el tratamiento adecuado la mayoría de las personas pueden llevar una vida normal o casi normal. El mayor grado de debilidad muscular y mortalidad se sitúa entre el primer y segundo año de la

patología, tras este período los afectados suelen presentar una mejoría clínica (Grob et al., 2008). Además, durante la evolución de la enfermedad, la persona puede entrar en remisión de los síntomas, por lo que la debilidad muscular puede desaparecer totalmente y en algunos casos puede abandonar el tratamiento farmacológico. Las personas que entran en remisión por el curso evolutivo de la enfermedad o por el tratamiento farmacológico vuelven a presentar una fuerza normal o una leve debilidad muscular residual, en especial a nivel orbicular o en las extremidades inferiores (Grob et al., 2008). Sin embargo, a pesar de los avances farmacológicos de los últimos años, el 8,5 % de las personas diagnosticados de MG son refractarios a los fármacos, hecho que afecta a la calidad de vida (CV) (Cortés-Vicente et al., 2022; Garzón-Orjuela et al., 2019).

1.2. CALIDAD DE VIDA Y MIASTENIA GRAVIS²

La Organización Mundial de la Salud (OMS) propuso definir la CV como “la percepción individual de la posición de vida que ocupa en el entorno cultural y en el sistema de valores en el que vive, así como en relación con sus objetivos, expectativas, criterios y preocupaciones” (Kuyken et al., 1995). Por lo tanto, el concepto de CV está influido por determinantes económicos, culturales y sociales.

Es importante destacar la interacción que existe entre la salud y la CV. Podemos considerar la salud como un indicador mixto, formado por indicadores objetivos basados en los aspectos biológicos de la salud/enfermedad e indicadores subjetivos manifestados a partir de las informaciones aportadas por cada persona (Rodríguez-Marín et al., 1993). Cabe señalar que la Organización Mundial de la Salud (OMS) define el término salud como “un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades” (World Health Organization, 2020). De hecho, esta definición de salud otorgada por la OMS es similar a la de la CV.

Al aplicar el análisis de la CV en la salud de las personas, recibe el nombre de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). Actualmente no existe un consenso para poder distinguir el término de CV con el de CVRS (Schwartzmann, 2003). Sin embargo, Shumaker y Naughton, en 1995, citado por Soto & Failde (2004), definieron CVRS como:

La evaluación subjetiva de las influencias del estado de salud actual, los cuidados sanitarios, y la promoción de la salud sobre la capacidad del individuo para lograr y mantener un nivel global de funcionamiento que permite seguir aquellas actividades que son importantes para el individuo y que afectan a su estado general de bienestar. Las dimensiones que son importantes para la medición de la CVRS son: el funcionamiento social, el físico, y el cognitivo; la movilidad y el cuidado personal; y el bienestar emocional. (pág. 54)

²Para más información consultar el artículo: Larrosa M, Reverté-Villarroya M. Factores predictores y calidad de vida relacionada con la salud en participantes con Miastenia gravis. Revisión sistemática. Rol Rev enfermería. 2019;42 (7–8):510–9.

La literatura reconoce el concepto de CVRS como un constructo multidimensional, aunque se ha producido algún intento para demostrar su unidimensionalidad, basándose en los conocimientos de bienestar y funcionamiento integral de los individuos (Fernández-López et al., 2010). Por lo tanto, mediante el conocimiento de la CVRS podemos conocer el efecto de la patología en la persona a nivel individual, familiar y social.

Instrumentos de medida de la calidad de vida

Los instrumentos de medida de la CVRS permiten valorar los aspectos de los síntomas autopercebidos de la persona, así como el bienestar ante la presencia de la patología o su tratamiento. Generalmente, los instrumentos de CVRS evalúan diferentes dominios de la persona a nivel físico, psicológico y social, diferenciándolas de otros instrumentos funcionales que valoran únicamente un único dominio. A todo ello, los instrumentos de CVRS pueden clasificarse en genéricos o específicos de la patología.

Instrumentos genéricos

En el caso de la MG, ampliamente se ha estudiado el impacto de la CVRS empleando instrumentos genéricos como el *Cuestionario de Salud SF-36* (Basta et al., 2012; Blum et al., 2015; Boldingh et al., 2015; Bozovic et al., 2022; Freitas-Fregonezi et al., 2006; Koopman et al., 2016; Kotan et al., 2016; Kulkantrakorn et al., 2010; Kulkantrakorn & Jarungkiatkul, 2010; Leonardi et al., 2010; Mourão et al., 2016; Padua et al., 2001; Paul et al., 2001; Raggi et al., 2010a; Rostedt et al., 2006; Stankovic et al., 2018; Stojanov et al., 2019; Szczudlik et al., 2020; Tran et al., 2018; Twork et al., 2010; Winter et al., 2010; Y. Yang et al., 2016), el *Cuestionario de Salud SF-36 versión 2* (Jeong et al., 2018; Koopman et al., 2016) o *EuroQol-5 dimensions* (EQ-5D) (Tran et al., 2018; Winter et al., 2010).

El instrumento SF-36 está formado por 36 ítems que engloban ocho dominios del estado de salud, tanto negativos como positivos: el funcionamiento físico, las limitaciones del rol debidas a problemas físicos, las limitaciones del rol debidas a problemas emocionales, el dolor corporal, la salud general, la vitalidad, el funcionamiento social y la salud mental. Las puntuaciones de cada ítem van desde el peor al mejor estado de salud con una puntuación de 0 a 100. Los resultados se pueden resumir en dos puntuaciones compuestas: la puntuación física (PCS) y la puntuación mental (MCS) (J. Alonso et al., 1995). En las personas con MG, se ha

informado que la media de la puntuación física fue de 59,4 y la puntuación mental fue de 69,0 puntos del instrumento SF-36 (Boldingh et al., 2015). A nivel físico, los individuos con MG tienen afectado negativamente los dominios de funcionamiento físico, energía y salud general (Paul et al., 2001).

La CVRS está reducida en las personas con síntomas generalizados y bulbares en comparación con los controles sanos (Boldingh et al., 2015). Sin embargo, se ha observado que el bienestar mental de los individuos con MG está por encima de la población general, pero el bienestar físico se encontraba reducido (Koopman et al., 2016). Además, se ha informado que el sexo femenino (Boldingh et al., 2015; Freitas-Fregonezi et al., 2006), la edad (Basta et al., 2012; Bozovic et al., 2022; Szczudlik et al., 2020; Winter et al., 2010; Y. Yang et al., 2016), el nivel educativo (Basta et al., 2012; Szczudlik et al., 2020; Y. Yang et al., 2016), la ocupación (Szczudlik et al., 2020; Twork et al., 2010; Y. Yang et al., 2016), el aumento del índice de masa corporal (Winter et al., 2010), la gravedad de la enfermedad (Basta et al., 2012; Kulkantrakorn & Jarungkiatkul, 2010; Leonardi et al., 2010; Raggi et al., 2010a; Szczudlik et al., 2020; Winter et al., 2010; Y. Yang et al., 2016), los síntomas generalizados (Boldingh et al., 2015; Rostedt et al., 2006; Y. Yang et al., 2016), la tipología de LOMG (Szczudlik et al., 2020) y la situación del timo (Y. Yang et al., 2016) fueron factores de riesgo de la reducción de la CVRS en la MG. Se ha informado que la frecuencia de los síntomas de la MG podría ser el principal factor que reduce la CVRS, tanto a nivel físico como mental (Kulkantrakorn et al., 2010). Las puntuaciones altas en la dimensión física se relacionan con las personas que viven en familia y con la realización de actividad física moderada dos veces por semana en las personas con MG (Szczudlik et al., 2020).

La puntuación CVRS se relacionó con el soporte social (Basta et al., 2012; Stankovic et al., 2018), una mala aceptación de la enfermedad (Basta et al., 2012; et al., 2022) y con los trastornos psicológicos (Basta et al., 2012; Bozovic et al., 2022; Kotan et al., 2016; Stankovic et al., 2018; Winter et al., 2010; Y. Yang et al., 2016). Por último, en un estudio longitudinal de 10 años de duración, observaron que un porcentaje significativo de personas con MG estaban en remisión, pero su CVRS seguía siendo reducida (Bozovic et al., 2022).

El EQ-5D contiene tres partes. En primer lugar, mediante un sistema descriptivo, el encuestador define su estado de salud compuesto por cinco dimensiones: movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión, valoradas por tres niveles de gravedad. En segundo lugar, consta de una escala visual

analógica (VAS) de 0 (peor estado de salud imaginable) hasta 100 (mejor estado de salud imaginable) para valorar el estado de salud de la persona con un índice numérico. Por último, se obtiene el índice de valores sociales del estado de salud producido por el instrumento (Herdman et al., 2001). En referencia a la MG, se ha informado que todas las dimensiones del EQ-5D estaban significativamente menos afectadas en comparación con otras patologías neuromusculares como la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la distrofia muscular facioescapulohumeral (FSHD) (Winter et al., 2010). En la VAS, las puntuaciones fueron más altas en los jóvenes con MG, observándose una disminución de las puntuaciones según aumentaba la edad (Winter et al., 2010).

Instrumentos específicos de MG

Se desarrolló el instrumento *60-item Myasthenia Gravis Quality of life Scale* (MG-QOL60) como medida específica de la MG para valorar la CVRS (Mullins et al., 2008). Este instrumento se creó en base a la experiencia profesional y a las entrevistas, y partiendo del instrumento de CVRS en Esclerosis múltiple llamado “Evaluación Funcional de la Esclerosis Múltiple” (FAMS) (Cella et al., 1996). En un primer momento se identificaron 100 ítems sobre aspectos físicos, emocionales, sociales y funcionales con un sistema de puntuación de tipo Likert de cinco puntos que iba de 0 (nada) a 4 (mucho). Tras una revisión exhaustiva se redujeron a 60 ítems, que se agruparon en las áreas de movilidad, síntomas, bienestar emocional, satisfacción general, pensamiento y fatiga, bienestar familiar/social y preocupaciones adicionales (Mullins et al., 2008). En las personas con MG, la media de CVRS medida por la MG-QOL60 fue de 92 puntos (rango: 24-186) (Blum et al., 2015). Además, las personas con sintomatología de inicio bulbar presentaban una mayor probabilidad de padecer peor CVRS (Blum et al., 2015).

La simplificación de los ítems del MGQOL-60 dio lugar a un instrumento formado por 15 ítems para valorar la CVRS específica en MG, este instrumento recibe el nombre de *15-item Myasthenia gravis Quality of life Scale* (MG-QOL15) (Burns et al., 2008). La CVRS medida con MGQOL-15 en los individuos se ha asociado con el estado actual de la MG, valorado con Myasthenia Gravis Composite (MGC) (Braz et al., 2018; Mourão et al., 2016; Tascilar et al., 2018; Utsugisawa et al., 2014), la dosis actual de prednisona (Mourão et al., 2016), la dosis total de prednisona oral durante el último año (Utsugisawa et al., 2014), el índice de apariencia cushingoide (Utsugisawa et al.,

2014), la fatiga percibida (Hoffmann et al., 2016; Tascilar et al., 2018), los trastornos del sueño (Ataide et al., 2019; Martínez-Lapiscina et al., 2012; Tascilar et al., 2018) y la ansiedad y depresión (Braz et al., 2018; Mourão et al., 2016; Tascilar et al., 2018). Cabe señalar que se observó que las mujeres obtenían peores puntuaciones de MG-QOL15 en comparación con los hombres, pero esta diferencia desaparece al someterse a una timectomía (I. Lee et al., 2018). Las personas con MG refractaria tenían puntuaciones totales de MG-QOL15 más altas en comparación con los no refractarios, observándose más exacerbaciones y hospitalizaciones (Boscoe et al., 2019). Además, se ha observado una mejoría de la CVRS tras recibir tratamiento farmacológico y lograr un control de los síntomas de la MG (Diez et al., 2022).

Posteriormente se llevó a cabo cambios al simplificar los ítems de respuesta, dando lugar al instrumento *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R) (Burns et al., 2016). La escala MG-QOL15R se ha asociado con el sexo (Dong et al., 2020), la situación laboral (Dong et al., 2020; Stojanov et al., 2019), la gravedad de la MG (Alanazy et al., 2019; Stojanov et al., 2019), una mayor duración de la patología (Stojanov et al., 2019), las exacerbaciones de la MG (Dong et al., 2020), la recaída en el último año (Alanazy et al., 2019), la presencia de los anti-AchR (Stojanov et al., 2019), un mayor número de tratamientos actuales para la MG (Alanazy et al., 2019), los trastornos psicológicos (Alanazy et al., 2019; Stojanov et al., 2019) y el estilo de vida (Dong et al., 2020).

Calidad de vida relacionada con la salud y las enfermedades crónicas

En las personas con patologías crónicas se ha valorado la CV desde los siguientes dominios (Rodríguez-Marín et al., 1993): a) el estatus funcional, b) la presencia y la gravedad de los síntomas de la enfermedad y los efectos del tratamiento, c) el funcionamiento psicológico, y d) el funcionamiento social.

Estatus funcional. En esta dimensión se valora el impacto que tiene la realización de las actividades de la vida diaria. En caso de presencia de debilidad y fatigabilidad muscular grave la persona requiere asistencia de otra persona para alimentarse, vestirse, asearse o trasladarse. Se ha informado que el 29 % de los individuos con MG precisan cuidados a tiempo completo o parcial para satisfacer las necesidades básicas (Blum et al., 2015). Twork et al. (2010) informaron que el 69,6 % presentaban problemas para deambular y el 16,9 % presentaban debilidad muscular en reposo. Además, se ha observado una reducción de la fuerza muscular isométrica y un

deterioro del rendimiento físico, aumentando el riesgo de padecer caídas y una reducción de la capacidad de llevar a cabo las actividades de la vida diaria, lo que ocasionaría una menor CV (Vinge et al., 2019). La actividad física se asocia con la CVRS en las personas con MG (Alsop et al., 2022). Tradicionalmente se pensaba que el ejercicio físico exacerbaba los síntomas, ya que podría debilitar en exceso los músculos, pero la actividad física aporta beneficios para las personas con MG clínicamente estables (O'Connor et al., 2020).

Presencia y gravedad de los síntomas de la enfermedad y los efectos del tratamiento.

Las características clínicas de las patologías crónicas influyen en el resultado del proceso de la enfermedad y en el tratamiento. En el caso de la MG, existen muchos factores como la gravedad, el tipo (generalizada u ocular) o la edad de inicio que influyen en la afectación de la persona. Cabe señalar que la debilidad muscular y la fatiga percibida influyen en la CVRS de las personas con MG (Braz et al., 2018; Hoffmann et al., 2016; Tascilar et al., 2018; Tran et al., 2018). El 37,1 % tenían diplopía, el 37,8 % ptosis y el 25,9 % trastornos de la expresión facial (Twork et al., 2010). Otras características clínicas informadas han sido problemas para defecar en el 38,5 %, problemas para miccionar en el 24,9 % y trastornos sexuales en el 18,7 % de las personas con MG (Twork et al., 2010). Tal y como se ha mencionado en el apartado anterior, las personas con MG también pueden presentar dolor o trastornos del sueño que influyen en la CVRS (De Lapiscina et al., 2012; Garzón-Orjuela et al., 2019).

En referencia a los efectos adversos de los tratamientos, se ha asociado la ingesta de inmunosupresores y la dosis de prednisona con la reducción de la CVRS (Boldingh et al., 2015; Mourão et al., 2016). Además, la dosis total de prednisona oral administrada en el último año y el índice de aparición del síndrome de Cushing se asociaron negativamente en la CVRS (Utsugisawa et al., 2014).

Funcionamiento psicológico. Debido al diagnóstico de la MG, algunas personas se pueden sentir deprimidas teniendo un impacto en la CVRS (Burns et al., 2010b). Además, la baja aceptación de la enfermedad se ha relacionado como un predictor psicológico asociado a una peor CVRS, así como a un aumento del riesgo de padecer ansiedad y depresión (Basta et al., 2012; Blum et al., 2015; Braz et al., 2018; Happe et al., 2004; Kotan et al., 2016; Mourão et al., 2016; Winter et al., 2010; Y. Yang et al., 2016). Cabe señalar que tanto la hiperactividad emocional, como la ansiedad y la depresión pueden agravar la MG e incluso dificultar el diagnóstico, pudiendo influir en

la CVRS (C. Law et al., 2020). Por último, se ha observado que el bienestar psicológico y la esperanza mejora la CVRS en la MG (Koopman et al., 2016; Tascilar et al., 2018).

Funcionamiento social. Las características clínicas de la MG, como la debilidad muscular o la fatiga percibida, pueden ocasionar una limitación para llevar a cabo actividades recreativas (Burns et al., 2010b). A todo ello, los signos y síntomas de la enfermedad pueden ocasionar que el empleo sea un reto para los afectados por la MG. Cabe señalar que el desempeño laboral proporciona a la persona recursos económicos, además de acceso a prestaciones como asistencia social o un seguro médico. En las personas con MG, parece que la situación laboral influye en la CVRS (Twork et al., 2010; Y. Yang et al., 2016). Se ha informado que entre el 28 % y el 82 % de los individuos con MG trabajan, pero el 50 % lo hace a tiempo completo y el 10,7 % a tiempo parcial (Guastafierro et al., 2020; Lehnerer et al., 2022). No obstante, un 18,6 % informaron de una incapacidad laboral permanente (Lehnerer et al., 2022). Blum et al. observaron que casi la mitad de las personas con MG que trabajaban habían solicitado un parte de baja laboral debido a la enfermedad en los últimos 12 meses (Blum et al., 2015). La percepción del soporte social y los recursos psicosociales de los que dispone la persona pueden ser importantes para hacer frente a la enfermedad (Burns et al., 2016; Kotan et al., 2016; Nagane et al., 2017; Rostedt et al., 2006; Twork et al., 2010; Y. Yang et al., 2016). Por último, la CVRS de las personas con enfermedades crónicas depende en gran medida de la adaptación a la enfermedad, así como a sus tratamientos (Rodríguez-Marín et al., 1993).

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

1.3. AFRONTAMIENTO Y MIASTENIA GRAVIS

Ante una misma situación potencialmente estresante, cada individuo puede reaccionar de forma diferente. Por ejemplo, recibir el diagnóstico de la MG puede ocasionar un profundo golpe emocional, pero para otros puede ser un alivio al saber exactamente qué le produce la sintomatología. De esta manera, el estrés tiene relación entre el entorno y el individuo, por lo que es necesario valorar las características de la persona por un lado y el contexto por otro.

Para poder entender la variabilidad en las respuestas de cada individuo ante situaciones similares es necesario conocer los procesos cognitivos que influyen en el estímulo y la reacción, así como en los factores que afectan a esta mediación (Lazarus & Folkman, 1986). Ante la aparición de una circunstancia determinada, la persona realiza una serie de valoraciones sobre el acontecimiento y posteriormente sobre la decisión al respecto. En primer lugar, se lleva a cabo la evaluación primaria en la que se analiza si el acontecimiento es perjudicial o beneficioso, a la vez que valora las repercusiones presentes y futuras. También es necesario valorar la situación como irrelevante, benigno-positiva o estresante. En segundo lugar, nos encontramos con la evaluación secundaria, poniendo énfasis en los recursos de la persona para superar la amenaza, el daño o el desafío generado por la situación, para conocer a qué se debe o qué puede hacerse. En esta evaluación se incluye la valoración de las estrategias de afrontamiento que podrían emplearse de forma efectiva, así como las consecuencias del empleo de otras estrategias en otros contextos y demandas internas y/o externas. Por último, la reevaluación se refiere al cambio efectuado respecto a una evaluación previa una vez incorporada la nueva información recibida desde la propia persona o su entorno. En ocasiones las revaloraciones son el resultado de esfuerzos cognitivos del afrontamiento de la situación, que reciben el nombre de reevaluaciones defensivas, aunque es frecuente la complicación que supone diferenciarlas de las reevaluaciones fundamentadas en la información recibida.

Cabe señalar que el 35 % de las personas con MG relacionaron el inicio de la patología con el estrés psicosocial (Knieling et al., 1995). A los 6 meses del inicio de la enfermedad se observaron evidencias de estabilización psicológica, pudiendo deberse al proceso de afrontamiento de la patología centrado en las emociones, relacionado con la construcción de la teoría psicosocial de la enfermedad (Knieling et al., 1995).

Las respuestas o conjuntos de respuestas que realiza un individuo para manejar la situación percibida como estresante depende de la capacidad y habilidades propias

para hacerlas frente, y recibe el nombre de afrontamiento (Rodríguez-Marín et al., 1993). De esta manera, los factores individuales y situacionales son siempre interdependientes, ya que influyen en el proceso cognitivo del estrés y afrontamiento de la circunstancia analizada (Lazarus & Folkman, 1986).

Desde los planteamientos tradicionales sobre el afrontamiento, podemos analizar el concepto desde dos corrientes diferenciadas: la experimentación animal y la psicología psicoanalítica del yo. La experimentación animal hace énfasis en el concepto de activación (*drive* o *arousal*), en el que el afrontamiento es visto como las acciones que controlan las condiciones aversivas (peligrosas o nocivas) para reducir el nivel de *drive* o de activación. Esta teoría no puede ser empleada para explicar el afrontamiento humano, ya que no utiliza la cognición ni los mecanismos de defensa (Lazarus & Folkman, 1986). Sin embargo, la psicología psicoanalítica del yo se basa en el afrontamiento cognitivo, ya que diferencia entre diferentes procesos empleados por el individuo para hacer frente a la situación (Lazarus & Folkman, 1986). De esta manera, definimos afrontamiento como “aquellos esfuerzos cognitivos y conductuales constantemente cambiantes que se desarrollan para manejar las demandas específicas externas y/o internas que son evaluadas como excedentes o desbordantes de los recursos del individuo” (Lazarus & Folkman, 1986). Rodríguez-Marín et al. (1993) lo definen como un proceso en el que el individuo resiste o supera las demandas excesivas planteadas para adaptarse a la nueva situación, con el objetivo de reestablecer el equilibrio.

Existen muchas estrategias cognitivas y conductuales que las personas pueden emplear para hacer frente una situación. El uso de una u otra estrategia de afrontamiento viene determinada por la naturaleza del estresor y la situación en la que se produce, pero este proceso puede cambiar de naturaleza de una etapa a otra, ya que se considera dinámico. Por ejemplo, una persona puede emplear la aceptación al enfrentarse al diagnóstico de una patología crónica y, por ejemplo, puede emplear el afrontamiento activo para buscar un trabajo para reducir los problemas económicos familiares.

Factores moduladores

En el proceso del afrontamiento intervienen tanto factores internos como los estilos de afrontamiento y la personalidad; así como factores externos como los bienes

materiales, el soporte social y la influencia de otros factores concomitantes que ocasionan estrés en la persona.

Recursos internos

En el afrontamiento influyen diferentes recursos internos como los estilos de afrontamiento y la personalidad.

Estilos de afrontamiento

Cada individuo tiene una predisposición personal basada en su experiencia para hacer frente a un acontecimiento estresante, esto recibe el nombre de estilo de afrontamiento. Entendemos los estilos de afrontamiento como la predisposición a afrontar las situaciones estresantes de una forma determinada (Taylor, 2018). En cambio, las estrategias de afrontamiento son acciones específicas que lleva a cabo la persona para hacer frente a una circunstancia de la vida diaria. Existe el cuestionario Brief COPE (COPE-28) que evalúa las estrategias de afrontamiento más empleadas por los individuos para manejar los acontecimientos estresantes (Carver et al., 1989). Este instrumento está formado por: el afrontamiento activo, la planificación, el uso de apoyo instrumental, el uso de apoyo emocional, la autodistracción, el desahogo, la desconexión conductual, la reinterpretación positiva, la negación, la aceptación, la religión, el uso de sustancias (alcohol, medicamentos), el humor y la autoinculpación (TABLA 5).

TABLA 5. Definiciones de las estrategias de afrontamiento empleadas en el instrumento COPE-28

Estrategia de afrontamiento	Definición
<i>Afrontamiento activo</i>	Llevar a cabo acciones directas con el objetivo de reducir o eliminar el estresor.
<i>Planificación</i>	Organizar estrategias de acción para afrontar el estresor.
<i>Uso de apoyo instrumental</i>	Facilitar consejos, ayuda o información sobre un acontecimiento estresante.
<i>Uso de apoyo emocional</i>	Promover la escucha y la comprensión de los sentimientos y emociones.
<i>Auto-distracción</i>	Concentrarse en otras actividades con el objetivo de evitar pensar en el estresor, se considera un desentendimiento cognitivo-conductual.
<i>Desahogo</i>	Expresar o descargar las emociones, las sensaciones y los sentimientos que generan malestar.
<i>Desconexión conductual</i>	Reducir las actuaciones para minimizar o reducir el estresor, incluso renunciando a las metas fijadas que interfieran en el estímulo estresante.

<i>Reinterpretación positiva</i>	Pensar en el lado favorable y positivo del problema.
<i>Negación</i>	Ignorar o negar los aspectos molestos del estresor.
<i>Aceptación</i>	Reconocer y aceptar la realidad del acontecimiento estresor.
<i>Religión</i>	Aumentar la participación en actividades religiosas para buscar un sentido al estímulo estresor.
<i>Uso de sustancias</i>	Consumir alcohol u otras sustancias para soportar el malestar que le ocasiona el estresor.
<i>Humor</i>	Reírse y hacer bromas sobre el estresor.
<i>Autoinculpación</i>	Responsabilizarse y acusarse por el acontecimiento estresante.

Nota. Elaboración propia, información extraída de Morán et al. (2010)

En referencia a las personas con MG, se ha informado que las estrategias de afrontamiento empleadas fueron mayoritariamente independientes a la gravedad de la patología, observándose un afrontamiento caracterizado por una actitud hacia un tratamiento médico efectivo (Doering et al., 1993). En esta misma línea, un estudio realizado en 1998 sobre estrategias de afrontamiento en personas con patologías neuromusculares informó que las más empleadas fueron la "conformidad y la confianza en el médico", el "autoaliento", el "relativizar por comparación" y la "resolución de problemas" (Glücker et al., 1998).

No obstante, algunas estrategias se han analizado de forma sistemática:

1. *Afrontamiento por evitación y afrontamiento por aproximación.* Algunas personas pueden afrontar las situaciones que les ocasionan estrés evitando, negando o minimizando los pensamientos o actos relacionados con el acontecimiento percibido como estresante (afrontamiento por evitación). También se incluyen estilos como desahogar los sentimientos o comportamientos que permiten reducir a corto plazo la tensión, como actuar de forma impulsiva (Moos & Holahan, 2003). El afrontamiento conductual de evitación engloba la búsqueda de recompensas opcionales, por lo tanto, sustituye las pérdidas con nuevas actividades que le ocasionan satisfacción (Moos & Holahan, 2003). En cambio, el afrontamiento cognitivo por evitación comprende respuestas que niegan o minimizan el impacto de la situación o sus consecuencias, por lo que se acepta la situación sin pretender modificarla (Moos & Holahan, 2003). El éxito de este tipo de afrontamiento depende de la duración del factor estresante, ya que las personas que lo minimizan o lo evitan pueden enfrentarse eficazmente a los sucesos amenazantes de corta duración (Taylor, 2018). De esta manera, una persona que evita o minimiza el estrés puede hacer frente exitosamente a la timectomía, pero no podrá hacer frente correctamente al estrés que supone sobrellevar una enfermedad crónica como la MG. Por otra parte, emplear el afrontamiento de aproximación o de

confrontación permite obtener información y actuar directamente ante el problema modificando la situación que la produce, empleando el uso de estrategias cognitivas y conductuales. Las personas que emplean este tipo de afrontamiento pueden experimentar en los primeros momentos mayores niveles de ansiedad y reactividad al enfrentarse al acontecimiento estresante, pero a largo plazo será más exitoso y beneficioso para su salud (Taylor, 2018). Por lo tanto, una persona que emplea el afrontamiento de aproximación puede sentir ansiedad por someterse a una timectomía, pero empleará esfuerzos activos para reducir el estrés que le genera padecer la MG. Por último, cada una de las estrategias anteriormente planteadas tienen sus ventajas, pero de forma general el afrontamiento de aproximación se vincula a un mayor éxito, así como a mejores resultados de salud a nivel mental y físico (Taylor, 2018). Es posible que las personas que afrontan las circunstancias estresantes utilizando la evitación no utilicen recursos cognitivos y emocionales para gestionar y prevenir los problemas a largo plazo (Taylor, 2018).

2. *Afrontamiento centrado en el problema y afrontamiento centrado en la emoción.* De forma general, se diferencian dos tipos de afrontamiento: de resolución de problemas y de regulación emocional. En el afrontamiento centrado en el problema, el individuo lleva a cabo acciones directas para alterar el problema con el objetivo de resolver o minimizar las consecuencias (Lazarus & Folkman, 1986). Las respuestas que se engloban en las estrategias centradas en el problema son el afrontamiento activo, la planificación, la supresión de actividades competitivas, el afrontamiento de restricción y la búsqueda de apoyo social instrumental (Carver et al., 1989). En cambio, el afrontamiento centrado en la emoción pone el énfasis en gestionar o reducir el malestar emocional que aparece como consecuencia (Lazarus & Folkman, 1986). Aquí engloban las respuestas emocionales como la búsqueda de apoyo social emocional, la reinterpretación positiva, la aceptación, la negación y la religión (Carver et al., 1989).
3. *Catarsis.* Existen diferentes explicaciones sobre el éxito del uso del afrontamiento de enfoque emocional. En primer lugar, liberar las emociones y expresar los sentimientos pueden ocasionar en la persona calma y provocar un beneficio sobre el sistema de regulación del estrés. En segundo lugar, permite afirmar aspectos de la identidad de la persona, siendo beneficioso para la salud

(Taylor, 2018). Cabe señalar que la MG puede ocasionar sentimientos de frustración, culpa, ira, soledad, ansiedad y depresión (N. Law et al., 2021). De esta manera, poder hablar y comunicar las emociones y/o preocupaciones, ya sea a través de los familiares, los amigos, los grupos religiosos y otras personas que padecen MG, favorece el afrontamiento mediante el desahogo emocional. Un estudio sobre enfermedades poco frecuentes en el que se incluyó la MG informó que el 55,5 % de las personas pertenecían a una asociación de afectados y el 71,6 % tenían conocidos con su mismo diagnóstico (Katavić et al., 2016). Además, relacionarse con otras personas con enfermedades poco prevalentes favorece tener más control, menos preocupación y una mayor comprensión de la patología (A. Alonso et al., 2013).

4. *Afrontamiento proactivo*. Mayoritariamente las personas tienden a anticiparse con los posibles estímulos estresores y en cómo actuarían, con el objetivo de prevenir o reducir su impacto. De esta manera, emplear el afrontamiento proactivo requiere detectar anticipatoriamente el estímulo estresor, valorar las posibles estrategias de afrontamiento que se emplearán y utilizar habilidades de autorregulación que permiten manejar los comportamientos y emociones ante un estresor (Taylor, 2018). Algunas personas con MG presentaron malestar emocional al leer información sobre la enfermedad proporcionada por su médico (Y. T. Chen et al., 2013). Por lo tanto, sería necesario analizar con más atención el afrontamiento proactivo en la MG.

Por último, el uso de las estrategias de afrontamiento para hacer frente a una situación de estrés puede considerarse según las consecuencias que ocasionan en el individuo: afrontamiento adaptativo o afrontamiento desadaptativo. Entendemos por afrontamiento adaptativo las que promueven en el individuo un correcto funcionamiento físico, psicológico y social. Por ejemplo, la aceptación, el afrontamiento activo, el autocontrol, la búsqueda del apoyo social emocional y/o instrumental, la planificación, la reinterpretación positiva y la supresión de actividades distractoras. En cambio, las estrategias de afrontamiento desadaptativas ocasionan consecuencias negativas en las personas. Entre las estrategias de afrontamiento desadaptativas encontramos la desvinculación conductual, la negación, el desahogo de emociones o el uso de drogas y alcohol.

Factores de personalidad

1. *Optimismo*. Una personalidad optimista permite afrontar el estrés de forma más efectiva, ya que fomenta la sensación de control personal, ocasionando beneficios en el funcionamiento físico (Taylor, 2018). Un estudio en MG informó que la estrategia de afrontamiento más común y eficaz fue la optimista, además, el pensamiento positivo y el humor también fueron empleados con frecuencia (Koopman et al., 2016).
2. *El control psicológico*. El locus de control es un rasgo de personalidad que pone el énfasis en la creencia de la persona respecto dónde se encuentra el dominio de los acontecimientos estresantes. Este dominio puede relacionarse con la influencia en el entorno y con lograr resultados deseados en salud y se especifica en los conceptos de control externo e interno. Los individuos pueden creer que la evolución de la patología depende de las acciones del destino o de otros (locus de control externo de la salud), en cambio, existen otras personas que adquieren el dominio personal sobre sus propios problemas de salud (locus interno de control de la salud) (Fioravanti et al., 2010). En un estudio en MG observaron una reducción de la percepción de la salud general al atribuir su responsabilidad de la salud a acontecimientos u otras personas. Además, el control interno se asoció con el funcionamiento social y la predicción de la salud general en la MG (Fioravanti et al., 2010). El locus de control se ha asociado con una mayor adaptación psicológica, menor estrés y una mayor capacidad funcional en individuos con patologías crónicas (Fioravanti et al., 2010).
3. *Autoestima*. La autoestima se asocia a estrategias de afrontamiento que implican una comparación social con personas que se encuentran en una peor situación o con enfermedades más graves. Estas comparaciones pueden permitir concluir que su enfermedad tiene aspectos positivos, por lo que obtendrá beneficios sobre su salud (Klauer et al., 2007). A todo ello, las personas con mayores niveles de autoestima presentan estilos de vida más saludables, teniendo un menor riesgo de fumar o beber alcohol (Taylor, 2018).
4. *Otras variables*. Existen otras variables que pueden influir en el afrontamiento de los acontecimientos adversos, como tomar conciencia para evitar

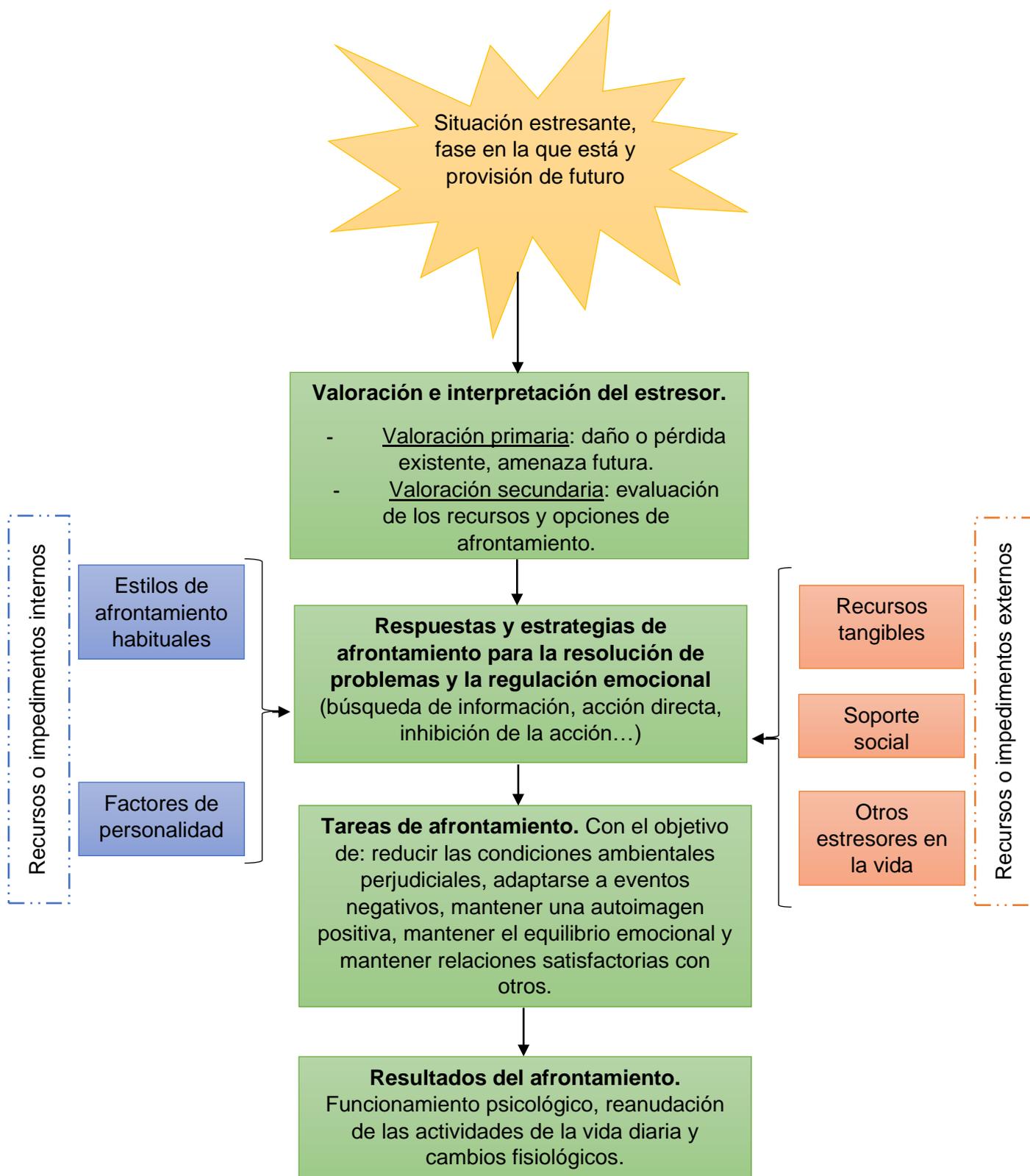
situaciones perjudiciales y llevar un estilo de vida más saludable, o la autoconfianza.

Recursos externos

A parte de los recursos internos que hemos visto, en el afrontamiento también influyen elementos externos como los recursos tangibles (el estatus socioeconómico, el nivel educativo, el nivel de vida, el tiempo...), el soporte social u otros acontecimientos estresantes que ocurren simultáneamente (por ejemplo, el diagnóstico de la MG juntamente con un divorcio). Estos recursos pueden actuar de formas diferentes pero complementarias, ya que pueden afectar directamente a la forma de afrontar el acontecimiento estresante o pueden amortiguar el efecto de los estresores.

Por último, en la **FIGURA 2** se representa un diagrama con el proceso de afrontamiento, así como los recursos internos y externos que pueden influir o potenciar el afrontamiento de la persona ante un estímulo estresor.

FIGURA 2. El proceso de afrontamiento



Nota. Adaptada de Taylor (2018).

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

1.4. SOPORTE SOCIAL Y MIASTENIA GRAVIS

La pérdida u ausencia de salud en situaciones de enfermedad ocasiona un acontecimiento estresante, ya que provoca una ruptura del modo de vida y del comportamiento que ocasiona un desequilibrio de la situación (Rodríguez-Marín et al., 1993). Por lo tanto, la persona presenta la necesidad de afrontarla con el objetivo de reducir o adaptarse a la circunstancia. La adaptación a un acontecimiento de la vida, como el diagnóstico de la MG, puede precisar de diferentes tipos de, como el informativo (consejos y asesoramiento sobre cómo gestionar la enfermedad y los tratamientos) o el emocional (muestras de cariño y afecto).

Existen diferentes definiciones de soporte o apoyo social, ya que debe ser comprendido como un constructo complejo que engloba diferentes componentes (Salvador et al., 2018). Entre todas las definiciones existentes en la actualidad, la definición que integra los conceptos más importantes sobre soporte social fue la realizada por Lin en 1986. Tras realizar una minuciosa revisión de las definiciones, describieron el soporte social como “las disposiciones instrumentales y/o expresiones percibidas o reales proporcionadas por la comunidad, las redes sociales y los compañeros de confianza” (pág. 18) (Lin, 1986). Posteriormente, lo definieron como “un proceso (por ejemplo, la percepción o la recepción) por el que los recursos de la estructura social se ponen en marcha para satisfacer las necesidades funcionales (por ejemplo, instrumentales y expresivas) en situaciones rutinarias y de crisis” (pág. 383) (Lin & Ensel, 1989). Por lo tanto, quisieron hacer mención que la movilización de recursos puede ser necesaria tanto en situaciones de crisis como en la vida cotidiana. Además, se ha demostrado la relación positiva entre el soporte social y el bienestar psicológico o la enfermedad física (Barrera, 1986). En el caso de la MG, se ha observado que el soporte social es un factor importante (Y. T. Chen et al., 2013). El 48,9 % de las personas con MG estaban satisfechas con su soporte social, pero los individuos con presencia de anti-MuSK percibieron un mayor soporte social en comparación con las personas con anti-AChR (Stankovic et al., 2018; Vitturi et al., 2021).

El concepto de soporte social engloba tres niveles de relaciones sociales. El nivel más externo hace referencia a las relaciones en la comunidad, evidenciando la integridad o el sentido de pertenencia. Aquí encontramos la participación de las personas en organizaciones como las asociaciones de afectados por la enfermedad, la escuela, los

clubes, las actividades deportivas, la iglesia, etcétera. En la capa intermedia, las redes sociales dotan de un acceso directo o indirecto a un gran número de relaciones sociales que reflejan el sentido de vinculación (por ejemplo, el entorno laboral, el parentesco o la amistad). Cabe señalar que la relación de vinculación es más importante que las relaciones basadas en la integridad o en el sentido de pertenencia. No obstante, en la capa más interna encontramos las relaciones de confianza, donde se producen intercambios de ayuda recíprocos y mutuos. Por último, los tres niveles influyen entre ellos, pero la capa más externa (las relaciones en la comunidad) influyen en menor medida en el bienestar del individuo (Lin, 1986).

Es necesario diferenciar entre el soporte social que es movilizado por parte de las redes sociales y la percepción individual que tiene la persona sobre la ayuda que le prestan sus relaciones interpersonales. La distinción de la dimensión objetiva y subjetiva del soporte social genera efectos positivos en el bienestar y la salud, y ha dado lugar a la diferenciación entre el soporte social recibido y el soporte social percibido (Barrera, 1986; Salvador et al., 2018). Además, el soporte social recibido y el soporte social percibido pueden ser coherentes para algunas personas, pero no para otras (Lin, 1986). El soporte social recibido es un indicador observable que hace referencia a la recepción de acciones de ayuda a una persona focal. Es probable que las conductas orientadas a proporcionar ayuda se lleven a cabo en situaciones donde los individuos se enfrentan a la adversidad, como la MG (Barrera, 1986). En cambio, el soporte social percibido es la impresión individual sobre la ayuda que recibe de los otros, englobando el concepto a la dimensión subjetiva. Este concepto se ajusta al modelo cognitivo del estrés y los procesos de afrontamiento que pone énfasis en la valoración de la situación amenazante, así como a los recursos que pueden movilizarse para afrontarla (Barrera, 1986).

Existen diferentes explicaciones que argumentan porqué el soporte social recibido no puede ser tan beneficioso como el soporte social percibido. Es posible que las personas que solicitan soporte social recibido se encuentren en una situación altamente estresante que se asocia a una mayor búsqueda de soporte (Uchino, 2004). Otra explicación sería que el soporte social recibido no es un recurso tan eficaz debido a la influencia de la calidad de ayuda que se recibe (Uchino, 2004). Por ejemplo, proporcionar una respuesta automatizada o estereotipada para tratar de proporcionar soporte emocional, pero que realmente no cause ningún beneficio a la persona. También es posible que la reducción de la autoestima pueda contrarrestar los

beneficios del soporte social recibido (Uchino, 2004). Por ejemplo, si una persona con MG recibe ayuda para realizar su higiene corporal durante una exacerbación de los síntomas, es probable que se sienta avergonzada o triste por no poderlo hacer sola. No obstante, otros investigadores han argumentado que el soporte social recibido propicia el soporte social percibido (Uchino, 2004). Se cree que el soporte social reduce los efectos de los acontecimientos vitales estresantes sobre la salud, a través de las acciones de apoyo (soporte social recibido) o a partir de la creencia de disponibilidad de apoyo (soporte social percibido) (Lakey & Cohen, 2000). Las acciones de soporte social permiten aumentar la capacidad de afrontamiento que tienen una amplia influencia en la propia red social (por ejemplo, un divorcio, la muerte de un familiar o una enfermedad grave de un miembro) y, por consiguiente, la percepción del soporte lleva a valorar la situación menos estresante (Lakey & Cohen, 2000). La mayoría de los estudios han asumido que el soporte social disponible está asociado con el soporte social recibido en el entorno (Haber et al., 2007; Uchino, 2004).

Cabe señalar que una persona puede percibir una alta disponibilidad del soporte social por parte de su red social pero no decidir utilizarlo o, incluso, puede dudar en pedirlo para no provocar un aumento de la preocupación a sus relaciones interpersonales (Uchino, 2004). De esta manera, la percepción del soporte social disponible está relacionada con la decisión de la persona de buscar ayuda, y con la provisión del soporte social disponible por parte de sus relaciones interpersonales en caso de necesidad (Barrera, 1986). Tanto la evaluación subjetiva como la comprensión del soporte recibido por parte de sus redes sociales reflejan la realidad tal y como la percibe el individuo, pudiendo confiar en sus redes sociales con el fin de obtener ayuda o apoyo emocional (Lin, 1986). Por lo tanto, podemos decir que los conceptos de soporte social percibido y soporte social recibido están relacionados, pero diferentes entre sí.

En referencia a los instrumentos de medición, el Inventario de Conductas Sociales de Apoyo (ISSB) proporciona información sobre el soporte social recibido (Barrera et al., 1981). Se podría decir que las escalas de autoinforme que valoran el soporte recibido evalúan en realidad el soporte “percibido-recibido”, dado que sus evaluaciones se basan en mediciones retrospectivas (Barrera, 1986). En algunos casos, el autoinforme sobre el soporte social recibido puede ser preciso, pero la red social puede proporcionar más o menos soporte dependiendo de la situación (Uchino, 2004). Por ejemplo, en los primeros meses tras el diagnóstico de la MG, la persona suele recibir

mucho apoyo, pero luego puede disiparse con el tiempo, incluso mucho más rápido del que necesitaría. Sin embargo, las observaciones conductuales sobre el soporte movilizado podrían proporcionar una evaluación más precisa sobre el soporte social recibido, siendo útil para informar sobre la capacidad de repuesta de las redes sociales cuando la persona se enfrenta a una circunstancia amenazante (Barrera, 1986). Por otra parte, hay una preocupación por el hecho de la superposición entre los instrumentos del soporte social percibido y las valoraciones sobre el estrés percibido y el malestar psicológico (Barrera, 1986).

Clasificación del soporte social

El soporte social se ha analizado desde la perspectiva estructural, funcional y contextual.

La perspectiva estructural

La perspectiva estructural hace referencia a las características objetivas que una persona establece con los demás sin tener en cuenta el tipo de soporte social que llevan a cabo ni las valoraciones que las personas realizan sobre ellas (Salvador et al., 2018). Entre las dimensiones que se analizan, se encuentran el tamaño de la red, la composición, la densidad, la reciprocidad, la frecuencia, la multiplicidad, la dispersión y la homogeneidad (TABLA 6).

TABLA 6. Definiciones de las dimensiones de la perspectiva estructural del soporte social

Dimensión	Definición
<i>Tamaño de la red</i>	Cantidad de personas que conforman la red social.
<i>Composición</i>	Tipo de parentesco o vínculo que la persona mantiene con su red social (por ejemplo: cónyuge, familia, amigos...).
<i>Densidad</i>	Grado de interconexión que conforman la red social, independientemente de la relación que conforman con el individuo.
<i>Reciprocidad</i>	Grado de correspondencia entre el individuo y cada uno de los miembros de su red social.
<i>Frecuencia</i>	Número de veces que se mantienen vínculos entre el individuo con los miembros de su red social.
<i>Multiplicidad</i>	Capacidad de una persona para ejecutar más de un tipo de soporte social en situaciones diferentes.
<i>Dispersión</i>	Grado de facilidad para crear conexiones con los miembros de la red social, según el tiempo y el espacio.
<i>Homogeneidad</i>	Nivel de semejanza entre los miembros de la red social en función de diferentes dimensiones (por ejemplo: los valores, las experiencias personales...)

Nota. Elaboración propia, información extraída de Salvador et al. (2018).

La perspectiva funcional

La perspectiva funcional pone el énfasis en el tipo de recursos que se intercambian entre las redes sociales con el individuo, así como las funciones que el soporte social desempeña. House, en 1981, clasificó el soporte social según la perspectiva funcional en: apoyo emocional, apoyo instrumental, apoyo informativo y apoyo valorativo (Suarez, 2011).

El apoyo emocional se define como expresiones de cariño y de afecto hacia una persona por parte de sus redes sociales, se cree que este tipo de soporte es beneficioso, ya que la persona receptora percibe la sensación de aceptación, a la vez que refuerza su autoestima (Uchino, 2004). Por ejemplo, alguien que escuche la experiencia propia de una persona sobre la MG. Es destacable que, en los acontecimientos menos controlables, como enfrentarse al diagnóstico de la MG, puede ser útil emplear el apoyo emocional para facilitar la adaptación o proporcionar distracciones sociales beneficiosas que ayuden a la persona a afrontar la circunstancia (Uchino, 2004). En las personas con MG se ha observado que los hombres obtuvieron puntuaciones menores en el apoyo emocional en comparación con las mujeres, además tuvo un impacto positivo en la CVRS (Dong et al., 2020). Algunos percibieron falta de apoyo emocional y falta de comprensión de su condición con la MG, incluso otros ocultaron su diagnóstico a sus redes sociales (Y. T. Chen et al., 2013; N. Law et al., 2021). Además, muchas personas con MG han accedido a asociaciones de afectados por su mismo diagnóstico o grupos sociales para compartir sus experiencias y poder aprender cómo otros, en sus mismas circunstancias, gestionan la enfermedad (Y. T. Chen et al., 2013; N. Law et al., 2021).

El apoyo instrumental se refiere a la prestación directa de recursos materiales, como ropa, dinero, alojamiento, comida, entre otros. En las personas con MG residentes en China, se ha observado que proporcionar apoyo financiero o bienes materiales tiene un impacto negativo en la CV en la dimensión social (Dong et al., 2020). Este hecho sería interesante analizarlo con más profundidad para conocer la influencia de la cultura en la recepción del soporte social. Sin embargo, el apoyo instrumental juntamente con altos niveles de autoeficacia provee un efecto beneficioso sobre la salud mental (Raggi et al., 2010b).

El apoyo informativo otorga asesoramiento y orientación. No obstante, si el apoyo informativo es proporcionado por su entorno más íntimo puede llevar también un

mensaje emocional, ya que a la persona le preocupa mucho el problema para hablarlo con otros (Uchino, 2004). Por ejemplo, se proporciona apoyo informativo al aportar recomendaciones sobre cómo alimentarse en caso de disfagia en la MG. Cabe destacar que los afectados por la MG han declarado que la información sobre los efectos adversos de los tratamientos y la evolución de la enfermedad proporcionada por los profesionales sanitarios suele ser escasa (N. Law et al., 2021).

El apoyo valorativo, al igual que el informativo, únicamente aporta información al individuo y no se tiene en cuenta el aspecto emocional que pueda acompañar esta información. Esta información permite realizar una autoevaluación o comparaciones sociales con otros individuos (Suarez, 2011). En las personas con MG, se ha informado de ansiedad social y una tendencia al aislamiento social en previsión de reacciones sociales negativas debido a la sintomatología de la MG, como la ptosis o la dificultad para hablar (Y. T. Chen et al., 2013; Richards et al., 2014). Algunas personas se sentían estigmatizadas por los demás por la falta de contacto visual o por la ptosis, incluso se ha informado que algunos han sido acusados de estar fingiendo o borrachos (Richards et al., 2014; Sneddon, 1980). No obstante, otras personas con MG han informado que la ptosis fue un indicador visible de su enfermedad, ya que les permitía controlar sus propios síntomas y visibilizarlos a su red social (Richards et al., 2014). Esta necesidad de visibilización externa de la MG fue descrita en personas que habían padecido una demora en el diagnóstico de la patología (Richards et al., 2014).

La perspectiva contextual

La perspectiva contextual hace referencia al análisis del contexto social y ambiental donde se lleva a cabo el intercambio del soporte social. Los efectos del soporte social dependen de las características del proveedor de ayuda, del momento y de la finalidad, así como de la duración y del lugar en el que se produce el intercambio de ayuda (Salvador et al., 2018).

Modelos explicativos sobre los efectos del soporte social en la salud

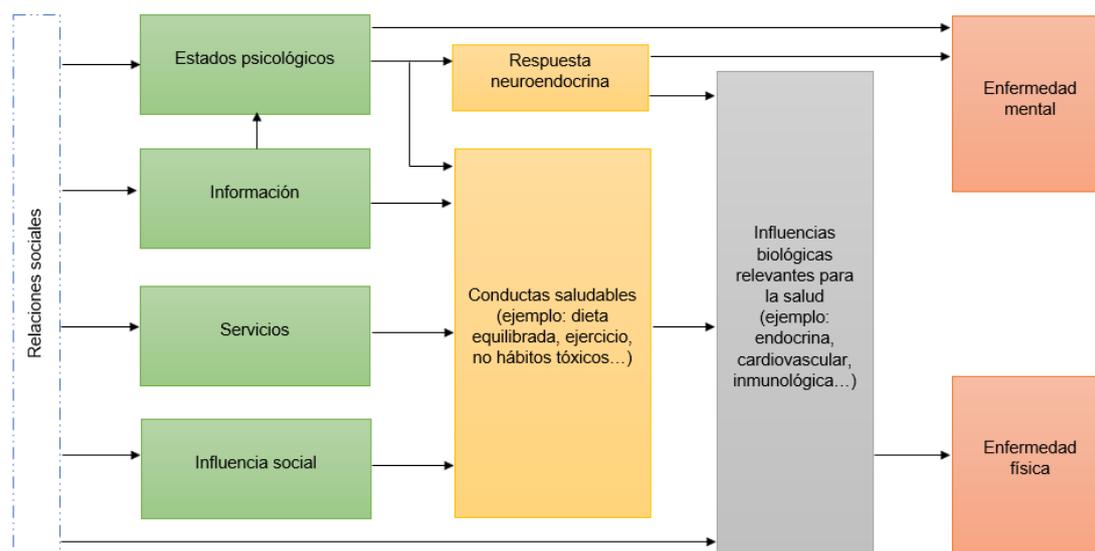
Los modelos del soporte social se clasifican según los efectos directos o indirectos que los producen.

Modelos de efectos directos

Las personas que crean vínculos con sus redes sociales están sometidas a controles sociales y normativas que influyen en sus conductas saludables. Por ejemplo, el

cónyuge puede influir en que el individuo siga una dieta saludable o haga ejercicio físico de forma periódica. La integración social proporciona beneficios psicológicos que minimizan el estrés, un mayor grado de motivación para cuidar de sí mismo y, además, proporciona una supresión de la respuesta neuroendocrina y una mayor función inmunitaria (Cohen et al., 2000). De esta manera, los vínculos sociales aportan información que podría influir en el comportamiento de salud, a la vez que reduce o evita situaciones de estrés. Por ejemplo, el vínculo con otras personas con MG puede aportar información sobre el acceso a servicios médicos o sobre el beneficio de conductas saludables que influyen positivamente en el bienestar. Además, la red social puede proporcionar al individuo apoyo instrumental (como alimentos, ropa, medicinas o dinero) que permitan una mejora en la salud y una limitación de los factores de riesgo en las personas con MG (FIGURA 3).

FIGURA 3. Mecanismos de actuación directa en la influencia del soporte social sobre la salud física y psicológica



Nota. Adaptada de Cohen et al. (2000).

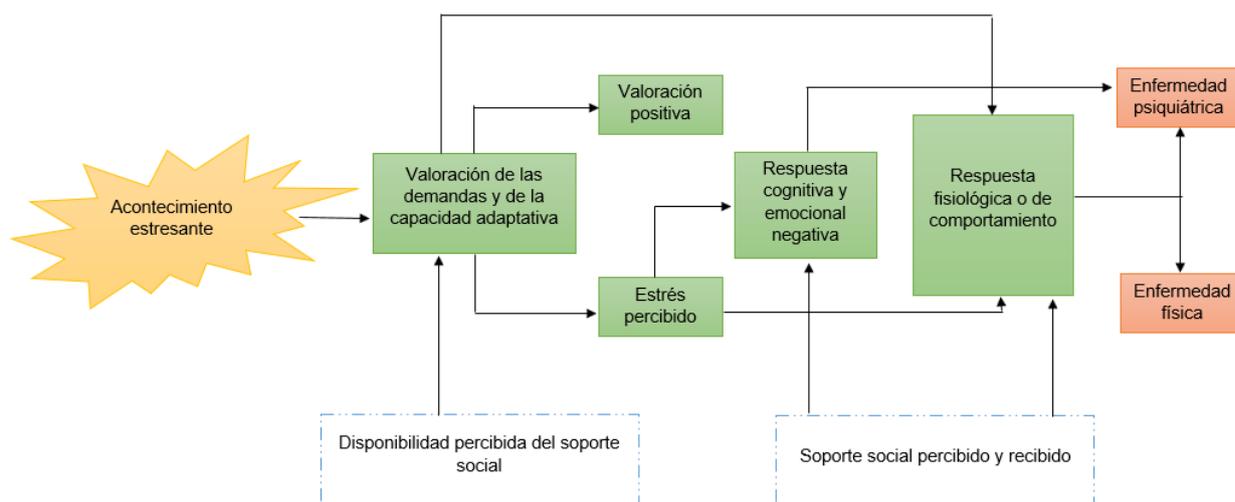
En la misma línea, la hipótesis del control social hace énfasis en la identidad de la persona sobre los resultados de salud e hipotetiza que el soporte social puede influir en la salud física a través del control social de los comportamientos saludables (dieta, ejercicio y tabaquismo) (Uchino, 2004; Umberson, 1987). Otro modelo que refiere que la integración social puede tener efectos directos sobre la salud es el modelo de la soledad. Entendemos la soledad “como un fenómeno multidimensional, psicológico y

potencialmente estresante; resultado de carencias afectivas, sociales y/o físicas, reales o percibidas, que tiene un impacto diferencial sobre el funcionamiento de la salud física y psicológica del sujeto” (Montero et al., 2001, p. 21). La soledad puede considerarse como una fuente de estrés cronicada, ya que las personas solitarias se sienten más amenazadas en su vida y se ha asociado con peores hábitos de salud (Uchino, 2004). Por último, la perspectiva del capital social es de las más recientes en incorporarse en los efectos directos del soporte social en la salud. El capital social hace énfasis en la importancia de la integración a nivel comunitario para favorecer normas comunitarias que favorezcan comportamientos saludables (Kawachi & Berkman, 2000).

Modelos de efectos indirectos

Tal y como hemos visto anteriormente, el soporte social tiene un papel importante en la determinación de la respuesta individual ante los acontecimientos estresantes que son perjudiciales para la salud. El soporte social puede ejercer influencia en diferentes puntos de la cadena que vincula los factores estresantes con la patología: 1) durante la valoración de los recursos que se dispone para hacer frente a la situación, 2) durante la respuesta cognitiva o conductual, y 3) durante las respuestas fisiológicas o conductuales al acontecimiento estresante (Cohen et al., 2000) (**FIGURA 4**).

FIGURA 4. Mecanismos de actuación indirecta en la influencia del soporte social sobre la salud en las situaciones de estrés



Nota. Adaptada de Cohen et al. (2000)

Cabe señalar que la mayoría de los modelos que relacionan el soporte social con la salud son derivados del modelo relacionado con el estrés y el efecto directo. Sin embargo, el modelo de amortiguación del estrés ha dominado ampliamente la investigación. El modelo de amortiguación del estrés describe que el soporte social es beneficioso a nivel mental y físico, ya que reduce o “amortigua” los efectos nocivos del estrés. Además, el bienestar se produce mediante un proceso de valoración en el cual se lleva a cabo un mecanismo psicológico donde se procesa la información del entorno en relación a las capacidades de afrontamiento percibidas (Uchino, 2004). Es probable que las medidas funcionales del soporte social, como el soporte emocional o el soporte informativo, tengan más probabilidades de estar asociadas con los efectos de amortiguación del estrés (Uchino, 2004).

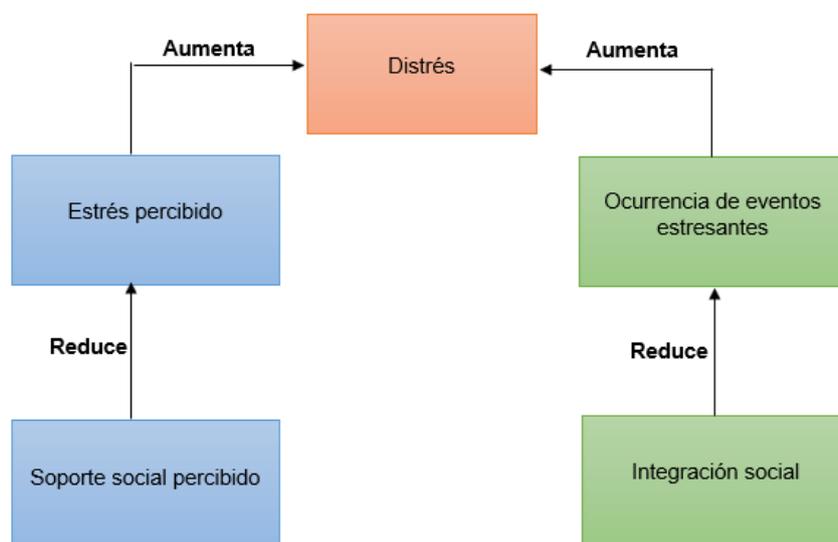
Tradicionalmente se ha asociado los efectos de amortiguación del estrés con las medidas funcionales. No obstante, algunas investigaciones apuntan que las medidas estructurales también se asocian con los efectos de amortiguación del estrés (Uchino, 2004). Existen diferentes fundamentos para explicar la relación entre las medidas estructurales con los efectos amortiguadores sobre la salud: 1) la integración social proporciona acceso al soporte percibido y recibido; 2) la integración social influye en la identidad, la autoestima y los sentimientos de control, siendo necesarios para hacer frente eficazmente a situaciones de estrés (Uchino, 2004).

Además del modelo de amortiguación del soporte social, se ha descrito una variante que recibe el nombre de la hipótesis del emparejamiento. En ella se describe la necesidad de hacer coincidir la forma específica del soporte social con las características del acontecimiento estresante (Cutrona & Russell, 1990). Por ejemplo, el estrés asociado a los efectos adversos del tratamiento de la MG puede reducirse si recibe la información correcta para minimizarlos.

También existen otros modelos que vinculan el soporte social con el estrés. En primer lugar, el modelo de prevención del estrés refiere que el soporte social previene la aparición de condiciones estresantes o disminuye la probabilidad de percibir la situación como estresante (**FIGURA 5**). Este modelo fue descrito por Dignan et al. (1986), que llevaron a cabo un estudio sobre funcionarios de prisiones, queriendo demostrar el efecto del soporte entre los compañeros de trabajo y superiores sobre el estrés laboral. Como resultados, no mostraron que el soporte social tuviera un efecto directo o de amortiguación, pero sí que informaron que el soporte de sus compañeros

de trabajo y supervisores prevenían el estrés laboral al reducir la ambigüedad de los roles y, por lo tanto, influyeron en el síndrome de *burnout* (Dignam et al., 1986). Actualmente el modelo de prevención del estrés no es posible identificarse como un único concepto del soporte social percibido (Barrera, 1986). Sin embargo, hay situaciones donde las relaciones interpersonales podrían desempeñar una función en la prevención de la aparición del estrés. Por ejemplo, proporcionar por parte de un familiar ayuda económica para comprar los tratamientos que precisa la persona para tratar la MG y prevenir exacerbaciones de la enfermedad en caso de vulnerabilidad económica.

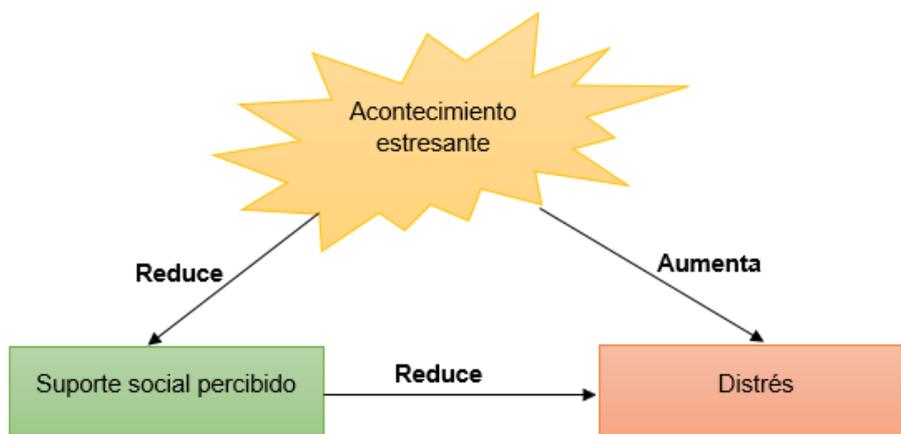
FIGURA 5. El modelo de prevención del estrés



Nota. Adaptada de Barrera (1986).

Otro modelo hace referencia a la relación negativa que puede existir entre el soporte social percibido y el estrés, ya que el estrés deteriora la disponibilidad o la eficacia del soporte social percibido (Barrera, 1986). Este modelo se ha desarrollado en base a la relación negativa del soporte social al no percibir la presencia de vínculos sociales fuertes (un cónyuge, un familiar o un amigo íntimo) con los acontecimientos vitales estresantes, y a su vez se relaciona con los síntomas depresivos (**FIGURA 6**). De esta manera, los acontecimientos estresantes pueden deteriorar la percepción del soporte social, por lo que el soporte social recibido podría ser beneficioso al evitar el deterioro del soporte social percibido (Uchino, 2004).

FIGURA 6. El modelo del deterioro del soporte social



Nota. Adaptada de Barrera (1986).

El 49 % de las personas con MG han declarado que la actividad social se había reducido a causa de la enfermedad, y este hecho fue correlacionado con el estado depresivo (Nagane et al., 2017). Se ha observado que el aumento del estrés vital se relaciona con la reducción de la percepción del soporte social, y el deterioro de la percepción del soporte social está relacionado con el aumento de síntomas depresivos (Barrera, 1986). Además, las personas con MG y un diagnóstico de un trastorno psicológico percibían menos soporte que aquellos sin trastorno (Kotan et al., 2016).

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



METODOLOGÍA

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

2. METODOLOGÍA

La MG se caracteriza por causar fatigabilidad y debilidad muscular fluctuante en diferentes grupos musculares, incluso en personas clínicamente estables se ha informado de la presencia de fatiga percibida que ha ocasionado una limitación funcional y un gran impacto en la CV en la persona. Por lo tanto, la persona necesita una adaptación continuada a los diferentes grados de debilidad muscular que puede presentar, así como a hacer frente al diagnóstico y a las complicaciones derivadas de la patología.

Para hacer frente a una patología crónica y discapacitante como la MG, es necesario disponer de intercambios interpersonales con el fin de obtener asistencia, expresiones de afecto o provisión de ayuda. Sin embargo, los síntomas y signos de la MG en ocasiones pueden dificultar a la persona crear y mantener vínculos sociales, por lo que se ha observado una tendencia al aislamiento social y un incremento del riesgo de desarrollar psicopatología. A todo ello, se ha informado que algunas personas con MG no perciben ese apoyo e incluso tratan de ocultar el diagnóstico a sus redes sociales.

El soporte social puede clasificarse en recibido o percibido, e incluso se puede analizar desde la perspectiva estructural, funcional y contextual. Cabe destacar que la perspectiva funcional del soporte social se ha relacionado con los indicadores de salud, con la CVRS y con los efectos de amortiguación del estrés. Existe una limitada evidencia científica sobre los efectos del soporte social en las personas con MG y ninguno de ellos sobre los residentes en España y Latinoamérica, incluso muchos estudios presentan un bajo tamaño muestral, por lo que los datos resultantes no se pueden generalizar a toda la población. Dado que pueden producirse cambios en la percepción del soporte social por la influencia cultural, es necesario llevar a cabo estudios en diferentes poblaciones, como es el caso de España y Latinoamérica. Entre ambas regiones pueden existir diferencias sociodemográficas y culturales, por lo que hay que establecer una comparación entre ambas poblaciones.

Por todo ello, es necesario conocer la influencia de la percepción del soporte social en la CV, las actividades de la vida diaria, la fatiga percibida, las estrategias de afrontamiento, la ansiedad y la depresión en las personas diagnosticadas de MG residentes en España y Latinoamérica.

2.1. HIPÓTESIS

Esta tesis tiene las siguientes hipótesis:

1. El alto soporte social percibido se relaciona con una mejor calidad de vida y una menor gravedad de la enfermedad valorada con las actividades de la vida diaria, así como con niveles más bajos de fatiga percibida en las personas con MG residentes en España y Latinoamérica.
2. El alto soporte social percibido se relaciona con estrategias de afrontamiento adaptativas y menores niveles de ansiedad y depresión en las personas con MG residentes en España y Latinoamérica.

2.2. OBJETIVOS

Los **objetivos generales** de la tesis son:

1. Estudiar la epidemiología y el soporte social percibido en las personas con diagnóstico confirmado de MG residentes en España y Latinoamérica.
2. Definir la calidad de vida, las actividades de la vida diaria, la fatiga percibida, las estrategias de afrontamiento, la ansiedad y la depresión en personas diagnosticadas de MG en España y Latinoamérica.

Los **objetivos específicos basados en el estudio de personas diagnosticadas de MG** son:

1. Comparar las características sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas y terapéuticas, así como las puntuaciones de *Medical Outcomes Study- Social Support Survey* (MOS-SSS), *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R), *Myasthenia gravis activities of daily living profile* (MG-ADL), *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS), *Brief COPE* (COPE-28) y *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) entre las personas residentes en España y Latinoamérica.
2. Estimar la prevalencia de la baja percepción del soporte social de la población de estudio y comparar la prevalencia de la baja percepción del soporte social entre las personas residentes en España y Latinoamérica.

3. Comparar las características sociodemográficas, familiares, clínicas y terapéuticas entre las personas con baja y alta percepción del soporte social, así como evaluar los factores predictores de la baja percepción del soporte social.
4. Examinar las diferencias entre la calidad de vida, las actividades de la vida diaria y la fatiga percibida entre las personas con alta y baja percepción del soporte social, así como analizar la correlación entre *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R), *Myasthenia gravis activities of daily living profile* (MG-ADL) y *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS) con *Medical Outcomes Study- Social Support Survey* (MOS-SSS).
5. Determinar las diferencias entre las estrategias de afrontamiento, la ansiedad y la depresión entre las personas con alta y baja percepción del soporte social, así como examinar la correlación entre *Brief COPE* (COPE-28) y *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) con *Medical Outcomes Study- Social Support Survey* (MOS-SSS).

2.3. DISEÑO DEL ESTUDIO

Esta tesis tiene un diseño observacional, analítico de tipo transversal y cuantitativo.

2.4. PERÍODO DEL ESTUDIO

La recogida de los datos y su posterior análisis se llevó a cabo durante el primer semestre del 2022. El período de reclutamiento de la muestra fue entre el 18 de enero y el 18 de abril del 2022.

2.5. POBLACIÓN Y MUESTRA

2.5.1. Población objetivo

Todas las personas de ambos sexos, con una edad igual o superior a 18 años, con diagnóstico confirmado por un médico de MG y residentes en países de: Argentina,

Bolivia, Chile, Colombia, Costa Rica, Cuba, Ecuador, El Salvador, España, Guatemala, Honduras, México, Nicaragua, Panamá Paraguay, Perú, Puerto Rico, República Dominicana, Uruguay y Venezuela (**FIGURA 7**).

FIGURA 7. Representación gráfica de los países participantes en el estudio



Nota. Elaborado con Excel del Microsoft 365 ProPlus, licencia URV (<https://forms.office.com>).

2.5.2. Población accesible

Personas diagnosticadas de MG contactadas a través de asociaciones, fundaciones o medios sociales. Las asociaciones y/o fundaciones participantes fueron: Asociación Miastenia Gravis Rosario de Argentina (AMIGRo), Asociación Santafesina de Miastenia Gravis (ASaMI), Fundación Nacional para la Miastenia Gravis en Ecuador, Asociación Miastenia Gravis Honduras (AMIGHO), Fundación Unidos contra la Miastenia Gravis A.C. (México), Miastenia Gravis Perú, Asociación Dominicana de Miastenia Gravis (ASODOMIG), Asociación Colombiana de Miastenia Gravis (FECOER), Corporación Miastenia Gravis de Chile, Fundación Miastenia Gravis de Venezuela, Asociación Paraguaya de Miastenia Gravis (APAMIG), Miastenia Gravis de Uruguay (AMGU), Asociación Salvadoreña Pro de enfermedades neuromusculares (ASENM), Asociación de afectados por Miastenia Gravis Asturias (ADAMIG) y Fundación Paraguaya de Personas con Miastenia Gravis “Angélica Anahi”. Además,

se contactaron con personas comprometidas que lideraban grupos sociales y colaboraban con afectados por la MG.

2.5.3. Tamaño muestral

La elección de la muestra fue a través del muestreo no probabilístico y consecutivo mediante contacto directo a las asociaciones y/o fundaciones de afectados por la MG de los diferentes países, así como por medios sociales. Se calculó el tamaño muestral a partir de la media poblacional con una desviación estándar de 20,9 unidades del instrumento MOS-SSS, se predijo un porcentaje de reposiciones del 10 % (Raggi et al., 2010b). Se determinó que se precisaba una muestra aleatoria de 467 participantes, con un intervalo de confianza (IC) del 95 % y una precisión de ± 2 unidades. El cálculo se llevó a cabo mediante el software libre GRANMO, versión 7.12, disponible en: <https://www.imim.es/ofertadeserveis/software-public/granmo/>.

2.6. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Los criterios de inclusión establecidos fueron los siguientes: 1) hombres y mujeres, 2) edad igual o superior a 18 años, 3) diagnóstico confirmado de Miastenia Gravis, 4) residentes en España y Latinoamérica, 5) tener acceso a internet mediante un dispositivo electrónico, 6) formar parte o estar inscrito en una asociación y/o fundación de afectados por la MG y/o tener una cuenta en las redes sociales con seguimiento a dichas asociaciones y/o fundaciones, y 7) autorizar el consentimiento de participación del estudio mediante un “clic” en el cabezal informativo del estudio en la plataforma forms del Microsoft 365 ProPlus, licencia URV (<https://forms.office.com>) (**ANEXO 6.3.**).

2.7. VARIABLES ESTUDIADAS

Las variables seleccionadas para este estudio fueron:

Variable dependiente: el soporte social percibido medido mediante *Medical Outcomes Study- Social Support Survey* (MOS-SSS) (Revilla et al., 2005) (**ANEXO 6.4.**).

Variables independientes: las características sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas y terapéuticas mediante un cuestionario ad-hoc; y variables objeto del estudio,

mediante los instrumentos: *15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised* (MG-QOL15R) (Contreras et al., 2021) (**ANEXO 6.5**), *Myasthenia gravis activities of daily living profile* (MG-ADL) (G. I. Wolfe et al., 1999) (**ANEXO 6.6**), *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS) (Kos et al., 2005) (**ANEXO 6.7**), *Brief COPE* (COPE-28) (Morán et al., 2010) (**ANEXO 6.8**) y *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) (De las Cuevas et al., 1995) (**ANEXO 6.9**).

Descripción de las variables estudiadas:

- **VARIABLES sociodemográficas, sociofamiliares y clínicas**
(Cuestionario ad-hoc).

Sobre variables sociodemográficas: edad (*en años*); sexo (*hombre, mujer, otro*); raza (*caucásico, asiático, negro, nativo americano, latino americano, otros*); país de residencia (*Argentina, Bolivia, Chile, Colombia, Costa Rica, Cuba, Ecuador, El Salvador, España, Guatemala, Honduras, México, Nicaragua, Panamá, Paraguay, Perú, Puerto Rico, República Dominicana, Uruguay, Venezuela, otro*); nivel de estudios (*sin estudios, estudios primarios, estudios secundarios, estudios terciarios -universitarios-, no sabe o no contesta*); y situación laboral (*empleado a tiempo completo, empleado a tiempo parcial, jubilado por edad, incapacitado o jubilado por enfermedad, sin trabajo, estudiante, no sabe o no contesta*).

Sobre variables sociofamiliares: estado civil (*casado, soltero, divorciado o separado, viudo, no sabe o no contesta*); unidad de convivencia (*vivo en casa solo, vivo en casa con mi familia y/o cuidador, vivo en un centro de rehabilitación o en una residencia, no sabe o no contesta*); soporte económico (*sí, no, no sabe o no contesta*), e ingresos en el hogar (*con mucha dificultad, con dificultad, con cierta dificultad, con cierta facilidad, con facilidad, no sabe o no contesta*).

Sobre variables clínicas y terapéuticas: edad de inicio de los síntomas de la MG (*en años*); edad al diagnosticarle la enfermedad (*en años*); características de la MG (*ocular, generalizada, no sabe o no contesta*); timectomía (*sí, no, no sabe o no contesta*); presencia de timoma (*sí, no, no sabe o no contesta*), y tratamientos farmacológicos actuales para tratar la MG (*piridostigmina, prednisona, azatioprina, micofenalato, tacrólimus, ciclosporina, metotrexato, ciclofosfamida, eculizumab, rituximab, efgartigimod, plasmaféresis o intercambio de plasma, inmunoglobulina intravenosa o subcutánea, otro*).

- **Percepción del soporte social** (*Medical Outcomes Study-Social Support Survey, MOS-SSS*) (**ANEXO 6.4**).

MOS-SSS es un cuestionario formado por 20 ítems que permite conocer la percepción del soporte social. La primera pregunta hace referencia al tamaño de la red social y los siguientes ítems representan las cuatro dimensiones del soporte social: emocional/informacional, instrumental, interacción social positiva y apoyo efectivo (Revilla et al., 2005). Se ha considerado un punto de corte de 57 puntos en el índice global de MOS-SSS y, en referencia a las subescalas, de 24 en el apoyo emocional, 12 en el apoyo instrumental, 12 en el de interacción social y 9 en el apoyo afectivo (Revilla et al., 2005). De esta manera, interpretamos la baja percepción del soporte social las puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de MOS-SSS y la alta percepción del soporte social representa las puntuaciones entre 57-95 puntos del índice global de MOS-SSS. En referencia a las subescalas, interpretamos bajo soporte emocional, instrumental, de interacción social y afectivo cuando la puntuación se encuentre inferior a 24, 12, 12 y 9, respectivamente (Revilla et al., 2005).

- **Calidad de vida** (*15-Item Myasthenia Gravis Quality of life Scale revised, MG-QOL15R*) (**ANEXO 6.5**).

MG-QOL15R es un instrumento de evaluación de la CVRS específico para personas con MG. El instrumento consta de 15 ítems: 8 ítems evalúan la “movilidad”, 3 ítems los “síntomas”, 2 ítems el “bienestar emocional” y 2 ítems la “satisfacción general” con una escala de tres niveles que van de 0 (nada) a 2 (mucho). Presenta adaptación y validación en castellano con un coeficiente de α de Cronbach de 0,92 (Contreras et al., 2021). El instrumento MG-QOL15R tiene un rango de 0 a 30 puntos, las puntuaciones más altas corresponden a una mayor disfunción o insatisfacción relacionada con la MG.

- **Actividades de la vida diaria** (*Myasthenia gravis activities of daily living profile, MG-ADL*) (**ANEXO 6.6**).

MG-ADL es un cuestionario autoinformado que se completa en 2-3 minutos y evalúa el estado de los síntomas y las actividades en la MG. Es un instrumento formado por 8 ítems que valora el habla, la masticación, el tragar, la respiración, la disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse, la disminución de la capacidad para levantarse de una silla, la visión doble y la caída de los párpados (Muppidi et al., 2011; G. I. Wolfe et al., 1999).

El instrumento MG-ADL tiene un rango de 0 a 24 puntos, las puntuaciones más altas corresponden a una mayor disfunción y gravedad de los síntomas de la MG.

- **Fatiga percibida** (*Modified Fatigue Impact Scale, MFIS*) (**ANEXO 6.7**).

MFIS está formado por 21 ítems que forman las siguientes subescalas: física, cognitiva y psicosocial. La puntuación total de MFIS oscila de 0 a 84, y las puntuaciones más altas del cuestionario indican un mayor impacto de la fatiga percibida (Kos et al., 2005). En referencia a las subescalas, la física tiene un rango de 0 a 36, la cognitiva de 0 a 40 y la psicosocial de 0 a 8 (Larson, 2013).

- **Afrontamiento** (*Brief COPE, COPE-28*) (**ANEXO 6.8**).

COPE-28 determina el tipo de estrategia de afrontamiento que la persona lleva a cabo en una situación de estrés. Se trata de un inventario multidimensional formado por 28 ítems y 14 subescalas, con una escala de respuesta ordinal de tipo Likert de cuatro puntos (de 0 a 3), entre “nunca hago esto” a “hago siempre esto”. Está formado por las siguientes subescalas: el afrontamiento activo, la planificación, el uso del apoyo instrumental, el uso del apoyo emocional, la autodistracción, el desahogo, la desconexión conductual, la reinterpretación positiva, la negación, la aceptación, la religión, el uso de sustancias (alcohol, medicamentos), el humor y la autoinculpación (Morán et al., 2010).

- **Ansiedad y depresión** (*Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS*) (**ANEXO 6.9**).

HADS es un instrumento de 14 ítems formado por la subescala de ansiedad (HADS-A) y la subescala de depresión (HADS-D). Cada ítem puntúa del 0 al 3 (De las Cuevas et al., 1995). Las puntuaciones totales de cada subescala varían de 0 a 21, una puntuación igual o superior a 11 indica probable ansiedad o depresión (Vitturi et al., 2021).

2.8. CONTRIBUCIÓN DE LOS AFECTADOS POR LA MG O DEL PÚBLICO

Se mantuvo una reunión vía telemática con representantes de las asociaciones y/o fundaciones, además se contactó con personas comprometidas que lideraban grupos sociales y colaboraban con afectados. A todos ellos se les explicó el proyecto de

investigación y se les solicitó colaboración para la difusión del cuestionario. Cada uno de ellos propuso la manera más idónea de hacer difusión del enlace telemático del estudio según el contexto sociocultural al que pertenecían. Por ejemplo, *Miastenia Gravis Perú* subió una explicación del estudio juntamente con el enlace en su página web y solicitaba la participación de sus miembros en las reuniones mensuales, y la *Asociación Miastenia Gravis Rosario de Argentina (AMIGRo)* envió el enlace personalizado a sus miembros y acudió al programa de radio televisado *Hoy es el día 90.7 Rosario Clásica* (10/03/2022) para explicar el proyecto en el que colaboraba su asociación. Además, un grupo de personas diagnosticadas de MG o familiares revisaron el cuestionario final para determinar que se entendían todas las preguntas correctamente y poder proceder a la difusión. Cada asociación y/o fundación se puso a disposición de canalizar las dudas que planteaban los participantes y se puso a disposición un correo electrónico operativo para responder preguntas o solucionar problemas en relación con el estudio.

2.9. PROCEDIMIENTO Y RECOGIDA DE DATOS

Dada la situación de crisis sanitaria actual se priorizó la cumplimentación de los cuestionarios, puesto que fue de forma autoadministrada, de forma telemática. Para ello, se empleó la herramienta Forms de Microsoft Office de la cuenta profesional de la Universitat Rovira Virgili (URV) del investigador principal del proyecto. Cabe señalar que la herramienta Forms de Microsoft Office cuenta con ayuda a la discapacidad visual, facilitando la cumplimentación del cuestionario a las personas con afectación ocular. El hecho que se realizara el estudio de forma telemática con un período ventana de tres meses permitió que los participantes escogieran el momento óptimo según sus necesidades físicas para responder el cuestionario y facilitar la adhesión al estudio. Dichos formularios quedaron custodiados y se gestionaron a través del OneDrive for Business de la misma universidad. Además, el investigador principal del estudio fue el responsable de la recepción y el almacenaje de los datos anonimizados según lo estipula la ley vigente.

2.10. ANÁLISIS DE LOS DATOS

En las variables cualitativas se determinó el valor absoluto y el porcentaje, y en las variables cuantitativas la media y desviación estándar, la mediana, así como el mínimo y el máximo, de toda la población del estudio.

Para comparar las características entre los participantes residentes en España y Latinoamérica, las variables cualitativas se indicaron con la frecuencia absoluta y el porcentaje. Las variables cuantitativas se describieron en media, desviación estándar, mediana y percentiles (25 % y 75%). La relación entre España y Latinoamérica se determinó mediante la prueba de chi-cuadrado en caso de variables cualitativas, y dado que las variables cuantitativas no tenían distribución normal, se empleó la prueba no paramétrica de U de Mann-Whitney para las variables cuantitativas. Además, en las variables cualitativas se calculó el tamaño del efecto mediante la V de Cramér (V).

Se calculó la prevalencia de la baja percepción del soporte social (puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de la escala MOS-SSS) en la población de estudio y del bajo apoyo emocional (puntuaciones entre 8-23 puntos de la subescala emocional de MOS-SSS), bajo apoyo instrumental (puntuaciones entre 4-11 puntos de la subescala instrumental de MOS-SSS), baja interacción social positiva (puntuaciones entre 4-11 puntos de la subescala interacción social positiva de MOS-SSS) y bajo apoyo afectivo (puntuaciones entre 3-8 puntos de la subescala afectiva de MOS-SSS). Además, se valoró las diferencias sobre la prevalencia del soporte social y las subescalas entre la población de España y Latinoamérica, para ello se empleó el test de diferencias de proporciones.

Se valoró la relación entre las variables independientes (sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas, terapéuticas, MG-QOL15R, MG-ADL, MFIS, COPE-28, HADS) con la variable dependiente (MOS-SSS). Las variables cualitativas se expresaron con la frecuencia absoluta y el porcentaje, además las variables cuantitativas se describieron en media, desviación estándar, mediana y percentiles (25 % y 75%). Al comparar la asociación entre la población con alta y baja percepción social, se empleó la U de Mann-Whitney en las variables cuantitativas y la prueba de chi-cuadrado en las variables cualitativas, además de calcular la V de Crámer. La población con baja percepción del soporte social tenía puntuaciones globales del instrumento MOS-SSS entre 19-56 puntos del índice global de MOS-SSS, y los

participantes con alta percepción del soporte social tenían puntuaciones entre 57-95 puntos del índice global de MOS-SSS. También se calculó el riesgo relativo y el intervalo de confianza al 95 % de padecer baja percepción del soporte social (puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de MOS-SSS) de las variables sociodemográficas, sociofamiliares y terapéuticas que presentaban asociación con la percepción del soporte social. La prueba de Pearson se utilizó para valorar la correlación de MOS-SSS con los instrumentos MG-QOL15R, MG-ADL, MFIS, COPE-28 y HADS.

Por último, se estableció como nivel de significación estadística un valor de $p < 0,05$. Los análisis se hicieron usando el software IBM® SPSS® Statistics versión 27 (licencia URV).

2.11. CONSIDERACIONES ÉTICAS

El estudio fue aprobado por el comité de Ética e Investigación con Medicamentos de l'Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili (CEIm-IISPV), con código 135/2021 (**ANEXO 6.10**). Al tratarse de un formulario en línea de recogida de datos anonimizados, no se pueden identificar los participantes. Por ello, no fue necesaria la hoja de información ni la obtención del formulario de consentimiento informado firmado. Todos los participantes autorizaron el consentimiento de participación del estudio mediante un "clic" en el cabezal informativo de la plataforma Microsoft Forms del estudio (**ANEXO 6.3**). Todos los procedimientos se realizaron respetando las Normas de Buenas Prácticas Clínicas y se garantizó la confidencialidad de los datos en base a la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal (3/2018 del 5 de diciembre).

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



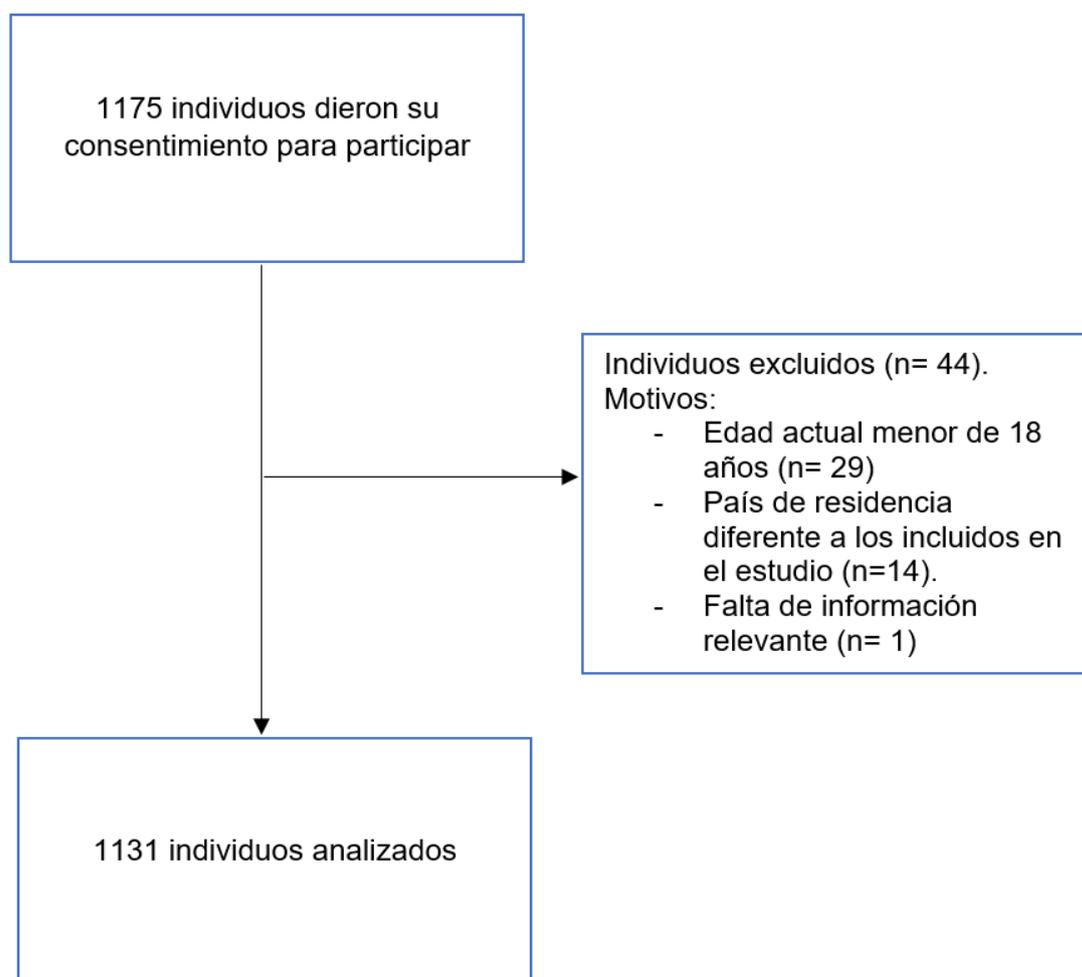
RESULTADOS

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

3. RESULTADOS

Un total de 1175 participantes contestaron la encuesta en un tiempo medio de 30 minutos y 41 segundos. Se excluyeron a 29 participantes por ser menores de 18 años, a 14 participantes por residir en otros países diferentes a los seleccionados para la inclusión de este estudio y a un sujeto por no indicar su edad actual. Tras excluir estos participantes, se obtuvo una muestra final de 1131 participantes que fueron analizados (FIGURA 8).

FIGURA 8. Diagrama del reclutamiento y selección de los participantes



Perfil sociodemográfico, familiar y clínico de los participantes incluidos en el estudio.

La mediana de la edad fue de 43 años, siendo más prevalente el intervalo de edad entre 40 y 49 años (24,8 % de los encuestados). El 81,9 % fueron mujeres, el 58,8 % de origen latino americano mientras que el 22,6 % fueron caucásicos y casi la mitad de la muestra tenía estudios universitarios (52,8 %). Además, el 25,9 % trabajaban a tiempo completo, el 22,0 % se encontraban incapacitados debido a la enfermedad, el 22,5 % no tenían trabajo y el 6,5 % estudiaban en el momento de la encuesta (TABLA 7).

TABLA 7. Características sociodemográficas en la población estudiada

Característica	Todos (n= 1131)	
	Media (DE)	n. (%)
Edad (en años)	43,59 (13,64)	
18-29		196 (17,3 %)
30-39		273 (24,1 %)
40-49		281 (24,8 %)
50-59		226 (20,0 %)
≥60		155 (13,7 %)
Sexo		
Varón		204 (18,0 %)
Mujer		926 (81,9 %)
Otro		1 (0,1 %)
Raza		
Latino americano		665 (58,8 %)
Nativo americano		13 (1,1 %)
Caucásico		256 (22,6 %)
Negro		12 (1,1 %)
Asiático		3 (0,3 %)
Otros		182 (16,1 %)
Nivel de estudios		
Estudios primarios		73 (6,5 %)
Estudios secundarios		449 (39,7 %)
Estudios terciarios (universitarios)		597 (52,8 %)
NS/NC		12 (1,1 %)
Situación laboral		
Empleado a tiempo completo		293 (25,9 %)
Empleado a tiempo parcial		168 (14,9 %)
Jubilado por edad		76 (6,7 %)
Incapacitado por enfermedad		249 (22,0 %)
Sin trabajo		255 (22,5 %)
Estudiante		73 (6,5 %)
NS/NC		17 (1,5 %)

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, y las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje.

Abreviaciones: n, muestra; %, porcentaje; DE, desviación estándar; NS/NC, no sabe o no contesta.

En referencia a las regiones de origen, el 62,7 % (709 participantes) procedían de *América del Sur* -Argentina, Bolivia, Chile, Colombia, Ecuador, Paraguay, Perú, Uruguay, Venezuela-, el 19,6 % (222 participantes) de *Europa del Sur* -España-, el 10,1 % (114 participantes) de *América del Norte* -México-, el 5,9 % (67 participantes) de *América del Centro* -Costa Rica, El Salvador, Guatemala, Honduras, Nicaragua y Panamá- y el 1,7 % (19 participantes) de *América Insular* -Cuba, Puerto Rico y República Dominicana- (**FIGURA 9**).

FIGURA 9. Mapa de burbujas de las diferentes regiones según participación



Nota. Elaborado con Excel del Microsoft 365 ProPlus, licencia URV (<https://forms.office.com>).

El 48,4 % de los participantes estaban casados, mientras que el 34,1 % estaban solteros y el 13,5 % divorciados o separados. El 87,2 % del total vivían en casa con su familia y/o un cuidador. Cabe señalar que únicamente el 13,4 % de los participantes recibían una ayuda económica debido a su enfermedad. A todo ello, el 24,6 % informaron que su hogar tenía muchas dificultades para llegar a fin de mes (**TABLA 8**).

TABLA 8. Características sociofamiliares

	n. (%)
Estado civil	
Casado	547 (48,4 %)
Soltero	386 (34,1 %)
Divorciado o separado	153 (13,5 %)
Viudo	26 (2,3 %)
NS/NC	19 (1,7 %)

Unidad de convivencia	
Vivo en casa solo	127 (11,2 %)
Vivo en casa con mi familia y/o cuidador	986 (87,2 %)
Vivo en un centro de rehabilitación o en una residencia	1 (0,1 %)
NS/NC	17 (1,5 %)
SopORTE económico	
Sí	151 (13,4 %)
No	968 (85,6 %)
NS/NC	12 (1,1 %)
Hogares por dificultades para llegar a fin de mes	
Con mucha dificultad	278 (24,6 %)
Con dificultad	225 (19,9 %)
Con cierta dificultad	306 (27,1 %)
Con cierta facilidad	165 (14,6 %)
Con facilidad	104 (9,2 %)
NS/NC	53 (4,7 %)

Las variables cualitativas se expresan con la frecuencia absoluta y porcentaje.
 Abreviaciones: n, muestra; %, porcentaje; NS/NC, no sabe/no contesta.

En referencia a la MG, el 79,0 % informaron de una MG de tipo generalizada (ocular y generalizada). La edad media del inicio de la enfermedad de nuestra población se situó en los 31,57 años. El 83,6 % informó de una MG de inicio temprano antes (EOMG) y el 16,2 % informaron de una MG de aparición tardía (LOMG) (TABLA 9).

TABLA 9. Características según las tipologías de la MG

Característica	n. (%)
Tipo MG según localización síntomas	
MG ocular	208 (18,4 %)
MG generalizada	893 (79,0 %)
NS/NC	30 (2,7 %)
Tipo MG según edad de inicio	
EOMG ^a	945 (83,6 %)
LOMG ^b	183 (16,2 %)

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje.

^a Subtipo de MG de inicio temprano (<50 años)

^b Subtipo de MG de inicio tardío (≥ 50 años)

Abreviaciones: n, muestra; MG, miastenia gravis; %, porcentaje; NS/NC, no sabe o no contesta.

El 20,9 % presentaban antecedentes de timoma y el 37,8 % se había sometido a una timectomía (TABLA 10).

TABLA 10. Características sobre el timoma y la timectomía

Característica	n. (%)
Antecedentes de timoma	
Sí	236 (20,9 %)
No	785 (69,4 %)
NS/NC	110 (9,7 %)
Timectomía	
Sí	428 (37,8 %)
No	702 (62,1 %)
NS/NC	1 (0,1 %)

Las variables cualitativas se expresan con la frecuencia absoluta y porcentaje.
 Abreviaciones: n, muestra; %, porcentaje; NS/NC, no sabe o no contesta.

La mediana del tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico se sitúa en 1 año y la mediana de la evolución de la enfermedad desde el diagnóstico hasta la actualidad es de 6 años (TABLA 11).

TABLA 11. Características según tiempo de demora del diagnóstico y tiempo de evolución de la enfermedad

Característica	Media (DE) [mín.- máx.]
Tiempo demora del diagnóstico (en años) ^a	2,30 (3,92) [0- 30]
Tiempo evolución de la MG (en años) ^b	9,49 (9,84) [0- 57]

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar.

a El tiempo de demora del diagnóstico se ha calculado mediante la siguiente fórmula: Edad diagnóstico de la MG – edad inicio síntomas.

b El tiempo de evolución de la enfermedad se ha calculado mediante la siguiente fórmula: Edad actual – edad en la que le diagnosticaron la MG.

Abreviaciones: DE, desviación estándar; MG, miastenia gravis; Min., mínimo; Máx., máximo.

En la TABLA 12 se describen los tratamientos farmacológicos administrados en los participantes en los últimos 12 meses. El 91 % habían tomado piridostigmina, el 55,6 % prednisona y el 35,3 % azatioprina. Además, el 5,3 % se habían sometido a recambios plasmáticos y el 18,2 % habían recibido inmunoglobulinas humanas para tratar la MG.

Tabla 12. Tratamientos farmacológicos recibidos en los últimos 12 meses

Tratamiento farmacológico	n. (%)
Piridostigmina	1029 (91,0 %)
Prednisona	629 (55,6 %)
Azatioprina	399 (35,3 %)
Micofenolato de mofetilo	84 (7,4 %)
Tacrólimus	26 (2,3 %)
Ciclosporina	9 (0,8 %)
Metotrexato	23 (2,0 %)

Ciclofosfamida	8 (0,7 %)
Eculizumab	3 (0,3 %)
Rituximab	89 (7,9 %)
Efgartigimod	1 (0,1 %)
Plasmaféresis o recambios plasmáticos	60 (5,3 %)
Inmunoglobulinas intravenosas o subcutáneas	206 (18,2 %)
Otro	129 (11,4 %)

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje.
 Acrónimo: n, muestra; %, porcentaje.

De los 1131 participantes estudiados, la mediana del índice global del instrumento MOS-SSS fue de 69 puntos. En referencia a las subescalas, se obtuvo una mediana de 27 puntos en el apoyo emocional, 15 puntos en el apoyo instrumental, 15 puntos en la interacción social y 13 puntos en el apoyo afectivo (**TABLA 13**).

TABLA 13. Las puntuaciones medias del instrumento MOS-SSS

	Media (DE)	Mín. - Máx.
Apoyo emocional	26,92 (8,87)	8-40
Apoyo instrumental	14,57 (4,39)	4-20
Interacción social	14,19 (4,45)	4-20
Apoyo afectivo	11,77 (3,30)	3-15
Índice Global MOS	67,45 (19,16)	22-95

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, así como se indica el mínimo y máximo.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; Min., mínimo; Máx., máximo.

La mediana del índice global de la MG- QOL15R fue de 15 puntos, así como la mediana en la subescala física fue de 8 puntos, en la subescala emocional de 3 puntos y en la subescala social de 4 puntos (**TABLA 14**).

TABLA 14. Las puntuaciones medias del instrumento MG-QOL15R

	Media (DE)	Mín. - Máx.
Subescala física	8,20 (4,26)	0-18
Subescala emocional	3,05 (1,80)	0-6
Subescala social	3,70 (1,79)	0-6
Índice Global MG-QOL15R	14,95 (7,18)	0-30

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, así como se indica el mínimo y máximo.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; Min., mínimo; Máx., máximo.

Además, la mediana del índice global de MG-ADL fue de 6 puntos (**TABLA 15**).

TABLA 15. Las puntuaciones medias del instrumento MG-ADL

	Media (DE)	Mín. – Máx.
Habla	0,50 (0,79)	0-3
Masticación	0,52 (0,58)	0-3
Deglución	0,59 (0,61)	0-3
Respiración	0,76 (0,66)	0-3
Disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse	0,78 (0,83)	0-3
Disminución de la capacidad para levantarse de una silla	0,92 (0,81)	0-3
Visión doble	1,13 (0,91)	0-3
Caída de párpados	1,06 (0,93)	0-3
Índice Global MG-ADL	6,26 (3,85)	0-20

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, así como se indica el mínimo y máximo. Abreviaturas: DE, desviación estándar; Min., mínimo; Máx., máximo.

La mediana del índice global de MFIS fue de 43 puntos. En referencia a sus subescalas, se observaron una mediana de 23 puntos en la subescala física, de 16 puntos en la subescala cognitiva y de 5 puntos en la subescala social (**TABLA 16**).

TABLA 16. Las puntuaciones medias del instrumento MFIS

	Media (DE)	Mín. - Máx.
Subescala física	21,89 (8,58)	0-36
Subescala cognitiva	16,48 (10,04)	0-40
Subescala social	4,72 (2,35)	0-8
Índice Global MFIS	43,09 (18,77)	0-84

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, así como se indica el mínimo y máximo. Abreviaturas: DE, desviación estándar; Min., mínimo; Máx., máximo.

La estrategia de afrontamiento más empleada fue la aceptación (mediana de 5 puntos), seguido del afrontamiento activo (mediana de 4 puntos), la reinterpretación positiva (mediana de 4 puntos), la autodistracción (mediana de 4 puntos) y la planificación (mediana de 4 puntos). En cambio, las estrategias de afrontamiento menos empleadas fueron el uso de sustancias (mediana de 0 puntos), la desconexión conductual (mediana de 1 puntos) y la negación (mediana de 1 puntos) (**TABLA 17**).

TABLA 17. Las puntuaciones medias del instrumento COPE-28

	Media (DE)
Afrontamiento activo	4,34 (1,50)
Planificación	3,92 (1,59)
Uso de apoyo emocional	3,12 (1,85)
Apoyo instrumental	2,74 (1,71)
Religión	3,33 (2,25)
Aceptación	4,69 (1,48)
Negación	1,63 (1,85)
Reinterpretación positiva	4,12 (1,68)
Humor	3,08 (2,09)
Autodistracción	4,03 (1,64)
Autoinculpación	2,24 (1,91)
Desconexión conductual	1,44 (1,49)
Desahogo	2,43 (1,64)
Uso de sustancias	0,46 (1,15)

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar.
Abreviaturas: DE, desviación estándar.

En referencia a las puntuaciones de la escala HADS, la subescala de ansiedad obtuvo una mediana de 9 puntos y en la subescala de depresión fue de 8 puntos (**TABLA 18**).

TABLA 18. Las puntuaciones medias del instrumento HADS

	Media (DE)	Mín.- Máx.
Subescala HADS-A	9,01 (4,42)	0-21
Subescala HADS-D	8,06 (3,07)	1-18

Las variables cuantitativas se expresan con la media y la desviación estándar, así como se indica el mínimo y máximo.
Abreviaturas: DE, desviación estándar; Mín., mínimo; Máx., máximo.

3.1. RESULTADOS DEL OBJETIVO 1

Comparar las características sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas y terapéuticas, así como las puntuaciones de MOS-SSS, MG-QOL15R, MG-ADL, MFIS, COPE-28 y HADS entre las personas residentes en España y Latinoamérica.

Un total de 222 participantes (19,6 %) residían en España y unos 909 (80,4 %) en Latinoamérica. El 33,3 % de los participantes de España versus al 55,6 % de los residentes en Latinoamérica tenían una edad inferior a la media poblacional (43,59 años), siendo esta diferencia significativa. En ambas localizaciones casi la totalidad de la muestra estaba representada por mujeres (el 83,8 % en España y el 81,5 % en Latinoamérica). A todo ello, el 81,6 % eran de origen latino americano en Latinoamérica y el 85,6 % eran caucásicos en España, observándose una diferencia significativa entre ambas poblaciones.

En España el 45,4 % tenían estudios universitarios y un resultado superior fue observado en la población residente en Latinoamérica (55,3 %), hecho que ocasionó una diferencia estadísticamente significativa con el nivel de estudios entre España y Latinoamérica. Cabe destacar que el 37,7 % de los residentes de España se encontraban incapacitados por la enfermedad versus el 18,6 % en Latinoamérica. Además, se observó una diferencia entre la proporción de las personas sin trabajo (el 15,0 % en España versus el 24,8 % en Latinoamérica), encontrando una diferencia significativa con la situación laboral entre España y Latinoamérica.

El 64,2 % de los residentes en España se encontraban casados versus el 45,5 % de la población de Latinoamérica, observándose una diferencia significativa entre ambos. La mayoría de los participantes de ambas poblaciones residían en casa con su familia y/o cuidador (87,0 % en España y 89,0 % en Latinoamérica).

Hemos observado diferencias significativas con el soporte económico de la enfermedad (80,1 % de las personas en España y el 88,0 % en Latinoamérica). También observamos diferencias en relación a los hogares por dificultades para llegar a fin de mes, el 20,4 % de los residentes en España indicaron llegar con facilidad a final de mes versus el 7,1 % de los residentes de Latinoamérica. Además, se observó una diferencia entre la proporción de las personas que llegan a final de mes con mucha dificultad (el 15,0 % en España versus el 28,3 % en Latinoamérica) (**TABLA 19**).

TABLA 19. Diferencias sociodemográficas entre la población de España y Latinoamérica

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño del efecto
Edad media población de estudio (en años)			35,26	<0,001	0,177
Menor a 43,59	74 (33,3 %)	505 (55,6 %)			
Mayor o igual a 43,59	148 (66,7 %)	404 (44,4 %)			
Sexo			0,63	0,427	0,024
Varón	36 (16,2 %)	168 (18,5 %)			
Mujer	186 (83,8 %)	740 (81,5 %)			
Raza			338,30	<0,001	0,597
Latino americano	21 (13,1 %)	644 (81,6 %)			
Nativo americano	0 (0,0 %)	13 (1,6 %)			
Caucásico	137 (85,6 %)	119 (15,1 %)			
Negro	1 (0,6 %)	11 (1,4 %)			
Asiático	1 (0,6 %)	2 (0,3 %)			
Nivel de estudios			9,77	0,008	0,093
Estudios primarios	22 (10,1 %)	51 (5,7 %)			
Estudios secundarios	97 (44,5 %)	352 (39,1 %)			
Estudios terciarios (universitarios)	99 (45,4 %)	498 (55,3 %)			
Situación laboral			45,20	<0,001	0,201
Empleado a tiempo completo	56 (25,5 %)	237 (26,5 %)			
Empleado a tiempo parcial	28 (12,7 %)	140 (15,7 %)			
Jubilado por edad	15 (6,8 %)	61 (6,8 %)			
Incapacitado por enfermedad	83 (37,7 %)	166 (18,6 %)			
Sin trabajo	33 (15,0 %)	222 (24,8 %)			
Estudiante	5 (2,3 %)	68 (7,6 %)			
Estado civil			29,24	<0,001	0,162
Casado	140 (64,2 %)	407 (45,5 %)			
Soltero	44 (20,2 %)	342 (38,3 %)			
Divorciado o separado	30 (13,8 %)	123 (13,8 %)			
Viudo	4 (1,8 %)	22 (2,5 %)			
Unidad de convivencia			0,64	0,424	0,024
Vivo en casa solo	28 (13,0 %)	99 (11,0 %)			
Vivo en casa con mi familia y/o cuidador	188 (87,0 %)	798 (89,0 %)			
Soporte económico			9,43	0,002	0,092
Sí	43 (19,9 %)	108 (12,0 %)			
No	173 (80,1 %)	795 (88,0 %)			
Hogares por dificultades para llegar a fin de mes			45,88	<0,001	0,206
Con mucha dificultad	31 (15,0 %)	247 (28,3 %)			
Con dificultad	35 (17,0 %)	190 (21,8 %)			
Con cierta dificultad	59 (28,6 %)	247 (28,3 %)			
Con cierta facilidad	39 (18,9 %)	126 (14,4 %)			
Con facilidad	42 (20,4 %)	62 (7,1 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.
 Abreviaciones: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

Mayoritariamente los participantes en el estudio tenían MG de tipo generalizada (79,9 % en España versus 81,4 % en Latinoamérica). En cambio, respecto la edad de inicio de los síntomas, hemos observado unas diferencias significativas entre España y Latinoamérica (TABLA 20).

TABLA 20. Diferencias en las tipologías de la MG según la localización de los síntomas y la edad de inicio entre la población de España y Latinoamérica

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño de efecto
Tipo MG según localización síntomas			0,26	0,612	0,015
MG ocular	44 (20,1 %)	164 (18,6 %)			
MG generalizada	175 (79,9 %)	718 (81,4 %)			
Tipo MG según edad de inicio			7,16	0,007	0,080
EOMG ^a	172 (77,8 %)	773 (85,2 %)			
LOMG ^b	49 (22,2 %)	134 (14,8 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a Subtipo de MG de inicio temprano (<50 años)

b Subtipo de MG de inicio tardío (\geq 50 años)

Abreviaciones: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

No observamos diferencias significativas entre el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo medio de evolución de la enfermedad entre la población residente en España y Latinoamérica (TABLA 21).

TABLA 21. Diferencias en el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo medio de la evolución de la enfermedad entre la población de España y Latinoamérica

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño de efecto
Tiempo medio de demora diagnóstica			0,69	0,407	0,025
Menor de 2,33 años	161 (73,5 %)	685 (76,2 %)			
Mayor o igual 2,33 años	58 (26,5 %)	214 (23,8 %)			
Tiempo medio evolución enfermedad			0,63	0,426	0,024
Menor de 9,49 años	132 (59,7 %)	568 (62,6 %)			
Mayor o igual de 9,49 años	89 (40,3 %)	339 (37,4 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

Abreviaciones: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

El 26,3 % de los participantes de España y el 22,3 % de Latinoamérica indicaron tener antecedentes de timoma. Además, el 53,6 % en España y el 34,0 % en Latinoamérica se habían sometido a una timectomía previamente, observando una diferencia significativa entre ambas poblaciones (**TABLA 22**).

TABLA 22. Diferencias en los antecedentes de timoma y timectomía entre la población de España y Latinoamérica

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño de efecto
Antecedentes de timoma			1,53	0,216	0,039
Sí	56 (26,3 %)	180 (22,3 %)			
No	157 (73,7 %)	628 (77,7 %)			
Timectomía			29,04	<0,001	0,160
Sí	119 (53,6 %)	309 (34,0 %)			
No	103 (46,4 %)	599 (66,0 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.
 Abreviaciones: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

En la **TABLA 23** se muestra las diferencias en los tratamientos recibidos en los últimos 12 meses.

TABLA 23. Diferencias terapéuticas entre la población de España y Latinoamérica recibidos en los últimos 12 meses

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño de efecto
Piridostigmina	200 (90,1 %)	829 (91,2 %)	0,27	0,605	0,015
Prednisona	134 (60,4 %)	495 (54,5 %)	2,52	0,112	0,047
Azatioprina	70 (31,5 %)	329 (36,2 %)	1,70	0,192	0,039
Micofenolato mofetilo	34 (15,3 %)	50 (5,5 %)	25,00	<0,001	0,149
Rituximab	30 (13,5 %)	59 (6,5 %)	12,14	<0,001	0,104
Plasmaféresis recambios plasmáticos	13 (5,9 %)	47 (5,2 %)	0,17	0,683	0,012
Inmunoglobulinas intravenosas o subcutáneas	71 (32,0 %)	135 (14,9 %)	35,15	<0,001	0,176

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.
 Abreviaciones: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

Se han observado diferencias estadísticamente significativas en la puntuación media del índice global de MOS-SSS ($p < 0,05$), así como en las subescalas de apoyo emocional ($p < 0,01$), interacción social ($p < 0,05$) y apoyo afectivo ($p < 0,05$) (**TABLA 24**).

TABLA 24. Diferencias en las puntuaciones del instrumento MOS-SSS entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Apoyo emocional	Media (DE)	28,32 (8,96)	26,58 (8,82)	89228,5	0,007
	Mediana [25 %; 75 %]	28 [21; 37]	27 [19; 34]		
Apoyo instrumental	Media (DE)	14,95 (4,37)	14,48 (4,39)	94349,5	0,132
	Mediana [25 %; 75 %]	16 [12; 19]	15 [11; 18,50]		
Interacción social	Media (DE)	14,89 (4,21)	14,02 (4,49)	89974,0	0,012
	Mediana [25 %; 75 %]	16 [12; 19]	14 [10; 18]		
Apoyo afectivo	Media (DE)	12,19 (3,12)	11,67 (3,34)	91974,5	0,037
	Mediana [25 %; 75 %]	13 [10; 15]	12 [9; 15]		
Índice Global MOS-SSS	Media (DE)	70,35 (18,98)	66,74 (19,15)	89630,5	0,010
	Mediana [25 %; 75 %]	72 [56; 88]	68 [52; 82]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

No se han observado diferencias significativas en la CV ($p=0,688$), así como la dimensión física ($p=0,926$), emocional ($p=0,534$) y social ($p=0,220$) entre la población de España y Latinoamérica, obteniéndose mayores puntuaciones de MG-QOL15R en España (TABLA 25).

TABLA 25. Diferencias en las puntuaciones de MG-QOL15R entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Subescala física	Media (DE)	8,22 (4,11)	8,20 (4,30)	100493,5	0,926
	Mediana [25 %; 75 %]	8 [5; 11]	8 [5; 11]		
Subescala emocional	Media (DE)	3,13 (1,78)	3,03 (1,81)	98224,5	0,534
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [2; 4,25]	3 [2; 4]		
Subescala social	Media (DE)	3,86 (1,67)	3,66 (1,82)	95630,5	0,220
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [2; 5]		
Índice Global MG-QOL15R	Media (DE)	15,20 (6,94)	14,88 (7,24)	99150,0	0,688
	Mediana [25 %; 75 %]	14 [10; 21]	15 [10; 20,50]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

En referencia a las actividades de la vida diaria, hemos observado únicamente diferencias significativas con la puntuación del ítem del habla ($p<0,05$) y en el ítem de la respiración ($p<0,01$) entre la población de España y Latinoamérica (TABLA 26).

TABLA 26. Diferencias en las puntuaciones de MG-ADL entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Habla	Media (DE)	0,35 (0,56)	0,54 (0,84)	93630,5	0,048
	Mediana [25 %; 75 %]	0 [0; 1]	0 [0; 0]		
Masticación	Media (DE)	0,49 (0,58)	0,53 (0,57)	96600,5	0,263
	Mediana [25 %; 75 %]	0 [0; 1]	0 [0; 1]		
Deglución	Media (DE)	0,59 (0,59)	0,59 (0,62)	100585,5	0,936
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Respiración	Media (DE)	0,90 (0,73)	0,72 (0,63)	88776,0	0,002
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse	Media (DE)	0,77 (0,78)	0,78 (0,85)	99593,5	0,747
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Disminución de la capacidad para levantarse de una silla	Media (DE)	0,86 (0,75)	0,93 (0,82)	97094,5	0,352
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Visión doble	Media (DE)	1,09 (0,94)	1,14 (0,91)	97366,5	0,388
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 2]	1 [0,5 ; 2]		
Caída de párpados	Media (DE)	1,05 (0,84)	1,06 (0,95)	98801,0	0,608
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 2]	1 [0; 1]		
Índice Global MG-ADL	Media (DE)	6,11 (3,69)	6,30 (3,89)	99201,0	0,696
	Mediana [25 %; 75 %]	6 [3; 8]	6 [3; 9]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

Se han observado diferencias significativas entre el índice global de MFIS que valora la fatiga percibida ($p < 0,001$), así como en la subescala física ($p < 0,001$) y cognitiva ($p < 0,001$) entre los residentes de España y Latinoamérica, con mayores puntuaciones en España (TABLA 27).

TABLA 27. Diferencias en las puntuaciones de MFIS entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Subescala física	Media (DE)	24,16 (7,48)	21,34 (8,74)	82403,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	25 [19; 30]	22 [15; 29]		
Subescala cognitiva	Media (DE)	18,70 (9,52)	15,94 (10,09)	83928,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	19 [11,75; 25;25]	15 [8; 23]		
Subescala social	Media (DE)	4,94 (2,12)	4,66 (2,41)	95026,5	0,174
	Mediana [25 %; 75 %]	5 [4; 6,25]	5 [3; 7]		
Índice Global MFIS	Media (DE)	47,80 (17,09)	41,94 (18,99)	82739,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	47,50 [36; 60,25]	42 [27,50; 56]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

En referencia al instrumento COPE-28, hemos observado diferencias significativas con las estrategias de afrontamiento de planificación ($p < 0,01$), religión ($p < 0,001$), aceptación ($p < 0,05$), reinterpretación positiva ($p < 0,001$) y autodistracción ($p < 0,05$) entre los residentes de España y Latinoamérica (TABLA 28).

TABLA 28. Diferencias en las puntuaciones de COPE-28 entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Afrontamiento activo	Media (DE)	4,31 (1,39)	4,34 (1,52)	97468,5	0,420
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 6]	5 [3; 6]		
Planificación	Media (DE)	3,73 (1,38)	3,97 (1,64)	89753,5	0,009
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 5]		
Uso de apoyo emocional	Media (DE)	3,23 (1,72)	3,09 (1,88)	96353,0	0,291
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [2; 4]	3 [2; 4]		
Uso de apoyo instrumental	Media (DE)	2,72 (1,58)	2,74 (1,74)	100510,0	0,928
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [2; 4]	3 [1; 4]		
Religión	Media (DE)	1,97 (2,07)	3,66 (2,17)	58775,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 4]	4 [2; 6]		
Aceptación	Media (DE)	4,50 (1,49)	4,47 (1,47)	90619,5	0,013
	Mediana [25 %; 75 %]	5 [3,75; 6]	5 [4; 6]		
Negación	Media (DE)	1,41 (1,63)	1,69 (1,89)	95028,0	0,159
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 2]	1 [0; 3]		
Reinterpretación positiva	Media (DE)	3,72 (1,71)	4,22 (1,66)	83754,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 6]		
Humor	Media (DE)	2,93 (2,00)	3,12 (2,11)	95646,0	0,223
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [1; 4]	3 [1; 5]		
Autodistracción	Media (DE)	3,82 (1,53)	4,08 (1,66)	90419,5	0,014
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 6]		
Autoinculpación	Media (DE)	2,10 (1,79)	2,27 (1,94)	96763,0	0,335
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [0,75; 3]	2 [0; 4]		
Desconexión conductual	Media (DE)	1,38 (1,39)	1,45 (1,51)	99991,0	0,828
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 2,25]	1 [0; 3]		
Desahogo	Media (DE)	2,51 (1,38)	2,41 (1,70)	95964,5	0,250
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [2; 3]	2 [1; 4]		
Uso de sustancias	Media (DE)	0,36 (0,91)	0,48 (1,21)	99015,0	0,512
	Mediana [25 %; 75 %]	0 [0; 0]	0 [0; 0]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

Se ha observado una diferencia entre la puntuación del instrumento HADS en la subescala de depresión ($p < 0,05$) entre la población de España y Latinoamérica. Sin embargo, no observamos una diferencia significativa con la subescala de ansiedad ($p = 0,057$) (TABLA 29).

TABLA 29. Diferencias en las puntuaciones de HADS entre la población de España y Latinoamérica

		España	Latinoamérica	U	p
Subescala	Media (DE)	9,51 (4,50)	8,88 (4,39)	93167,0	0,076
HAD-A	Mediana [25 %; 75 %]	9 [6; 13]	9 [5; 12]		
Subescala	Media (DE)	8,60 (2,94)	7,92 (3,09)	87455,0	0,002
HAD-D	Mediana [25 %; 75 %]	9 [6; 10,25]	8 [5; 10]		

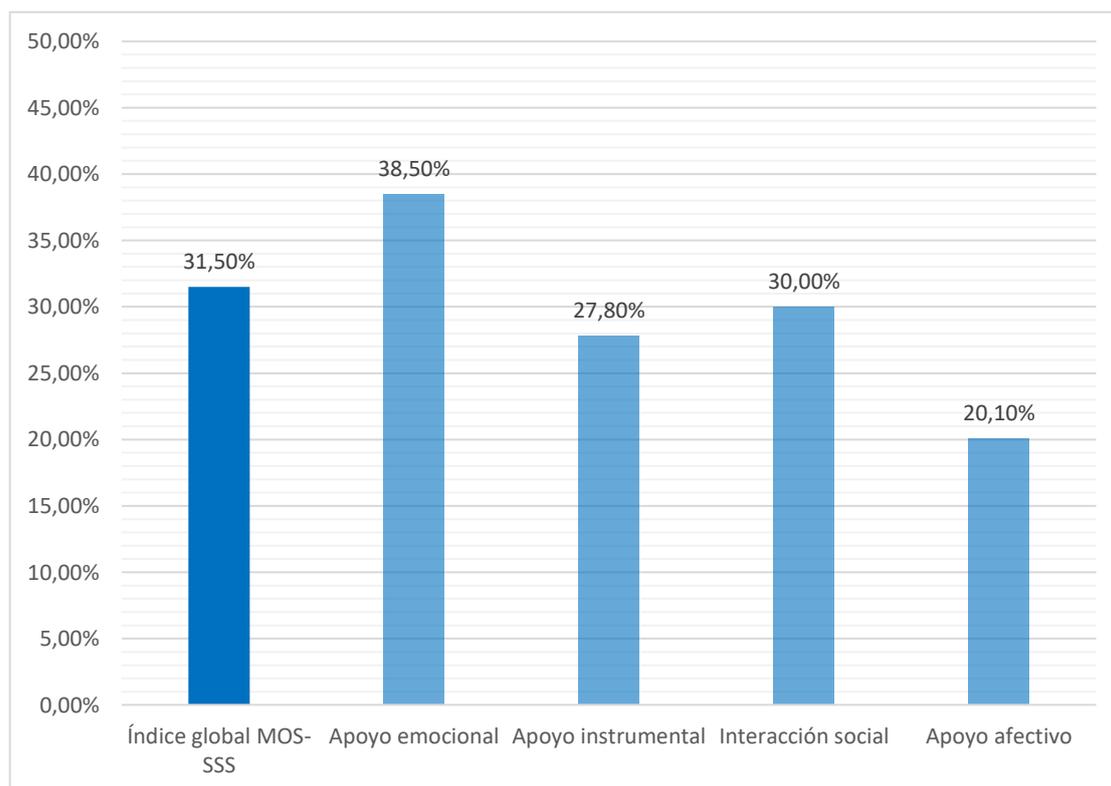
Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.
 Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney.

3.2. RESULTADOS DEL OBJETIVO 2

Estimar la prevalencia de la baja percepción del soporte social de la población de estudio, y comparar la prevalencia de la baja percepción del soporte social entre las personas residentes en España y Latinoamérica.

El 31,5 % (n=356) informaron tener un bajo nivel de soporte social percibido (puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de MOS-SSS). Respecto las subescalas, el 38,5 % informaron de un bajo nivel de apoyo emocional (puntuaciones <24), el 27,8 % de bajo nivel de apoyo instrumental (puntuaciones <12), el 30,0 % de bajo nivel de interacción social (puntuaciones <12) y el 20,1 % de bajo nivel de apoyo afectivo (puntuaciones <9) (**FIGURA 10**).

FIGURA 10. Gráfico sobre la prevalencia de la baja percepción del soporte social



Nota. Elaboración propia. Elaborado con Excel del Microsoft 365 ProPlus, licencia URV (<https://forms.office.com>). Este gráfico representa la prevalencia de la baja percepción del soporte social en la población de estudio.

En la **TABLA 30** se muestran las diferencias entre las prevalencias de la percepción del soporte social global, así como a nivel de apoyo emocional, apoyo instrumental y apoyo afectivo entre la población de España y Latinoamérica. Se ha observado una

diferencia significativa entre la percepción de la interacción social ($p < 0,05$) y la percepción global de soporte social ($p < 0,05$).

Tabla 30. Diferencias en las prevalencias de la baja percepción del soporte social entre la población de España y Latinoamérica

	España	Latinoamérica	χ^2	p	Tamaño de efecto
Percepción de bajo apoyo emocional^a	74 (33,3 %)	362 (39,8 %)	3,17	0,075	0,053
Percepción de bajo apoyo instrumental^b	52 (23,4 %)	262 (28,8 %)	2,59	0,107	0,048
Percepción de baja interacción social^c	53 (23,9 %)	286 (31,5 %)	4,90	0,027	0,066
Percepción de bajo apoyo afectivo^d	38 (17,1 %)	189 (20,8 %)	1,50	0,220	0,036
Percepción de bajo soporte social^e	57 (25,7 %)	299 (32,9 %)	4,31	0,038	0,062

Prevalencias poblacionales y prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a Bajo apoyo emocional: % población con 8-23 puntos de la subescala emocional de MOS-SSS.

b Bajo apoyo instrumental: % población con 4-11 puntos de la subescala instrumental de MOS-SSS.

c Baja interacción social positiva: % población con 4-11 puntos de la subescala interacción social positiva de MOS-SSS.

d Bajo apoyo afectivo: % población con 3-8 puntos de la subescala afectiva de MOS-SSS.

e Baja percepción del soporte social: % población con 19-56 puntos del índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje.

3.3. RESULTADOS DEL OBJETIVO 3

Comparar las características sociodemográficas, familiares, clínicas y terapéuticas entre las personas con baja y alta percepción del soporte social, así como evaluar los factores predictores de la baja percepción del soporte social.

El 31,5 % (n=356) informaron tener un bajo nivel de soporte social percibido (puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de la MOS-SSS) y el 68,5 % (n=775) tenían alta percepción del soporte social (puntuaciones entre 57-95 puntos del índice global de MOS-SSS).

Entre los participantes que informaron de alta percepción del soporte social tenían el 69,9 % una edad superior a la media (>43,59). Cabe señalar que el 33,2 % de las mujeres informaron de baja percepción del soporte social. No se observaron diferencias en el nivel de estudios y la percepción del soporte social.

Respecto los participantes con alta percepción del soporte social, el 61,6 % tenían estudios primarios, el 67,0 % estudios secundarios y el 70,5 % estudios terciarios (universitarios). Además, se ha observado una asociación significativa entre la situación laboral y la percepción del soporte social (**TABLA 31**).

TABLA 31. Diferencias sociodemográficas entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño del efecto
Edad media			0,99	0,321	0,030
Por debajo de la media (<43,59)	190 (32,8 %)	389 (67,2 %)			
Por encima de la media (>43,59)	166 (30,1 %)	386 (69,9 %)			
Sexo			6,46	0,011	0,076
Varón	49 (24,0 %)	155 (76,0 %)			
Mujer	307 (33,2 %)	619 (66,8 %)			
Región de residencia			5,99	0,200	0,073
América del Norte	32 (28,1 %)	82 (71,9 %)			
América Central	24 (35,8 %)	43 (64,2 %)			
América del Sur	236 (33,3 %)	473 (66,7 %)			
América Insular	7 (36,8 %)	12 (63,2 %)			
Europa del Sur	57 (25,7 %)	165 (74,3 %)			
Nivel de estudios			3,17	0,205	0,053
Estudios primarios	28 (38,4 %)	45 (61,6 %)			
Estudios secundarios	148 (33,0 %)	301 (67,0 %)			
Estudios terciarios (universitarios)	176 (29,5 %)	421 (70,5 %)			

Situación laboral			22,15	<0,001	0,141
Empleado a tiempo completo	69 (23,5 %)	224 (76,5 %)			
Empleado a tiempo parcial	54 (32,1 %)	114 (67,9 %)			
Jubilado por edad	18 (23,7 %)	58 (76,3 %)			
Incapacitado por enfermedad	84 (33,7 %)	165 (66,3 %)			
Sin trabajo	104 (40,8 %)	151 (59,2 %)			
Estudiante	20 (27,4 %)	53 (72,6 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a La baja percepción del soporte social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del soporte social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

El estado civil y la unidad de convivencia se asociaron con la percepción del soporte social. Los participantes que presentaban baja percepción del soporte social fueron en el 36,5 % solteros y en el 42,5 % divorciados o separados. Las personas con baja percepción del soporte social informaron que el 45,7 % vivían en casa solos y en el 48,2 % llegaban a final de mes con mucha dificultad. En aquellos con alta percepción del soporte social, el 75,7 % estaban casados y el 70,3 % vivían con su familia y/o cuidador. El 31,8 % de las personas con baja percepción del soporte social y el 68,2 % con alta percepción del soporte social recibieron soporte económico a raíz de su enfermedad (ayuda, beca o subvención económica). El soporte económico a raíz de la enfermedad no se relacionó con la percepción del soporte social. Sin embargo, el 12,5 % de los participantes con baja percepción del soporte social y el 87,5 % con alta percepción del soporte social informaron que llegaban a final de mes con facilidad, siendo la relación entre los hogares con dificultades para llegar a fin de mes y la percepción del soporte social estadísticamente significativa (**TABLA 32**).

TABLA 32. Diferencias sociofamiliares entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño del efecto
Estado civil			26,80	<0,001	0,155
Casado	133 (24,3 %)	414 (75,7 %)			
Soltero	141 (36,5 %)	245 (63,5 %)			
Divorciado o separado	65 (42,5 %)	88 (57,5 %)			
Viudo	10 (38,5 %)	16 (61,5 %)			
Unidad de convivencia			13,26	<0,001	0,109
Vivo en casa solo	58 (45,7 %)	69 (54,3 %)			
Vivo en casa con mi familia y/o cuidador	293 (29,7 %)	693 (70,3 %)			

Soporte económico a raíz de la enfermedad		0,01	0,945	0,002
Sí	48 (31,8 %)	103 (68,2 %)		
No	305 (31,5 %)	663 (68,5 %)		
Hogares por dificultades para llegar a fin de mes		81,64	<0,001	0,275
Con mucha dificultad	134 (48,2 %)	144 (51,8 %)		
Con dificultad	86 (38,2 %)	139 (61,8 %)		
Con cierta dificultad	89 (29,1 %)	217 (70,9 %)		
Con cierta facilidad	23 (13,9 %)	142 (86,1 %)		
Con facilidad	13 (12,5 %)	91 (87,5 %)		

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del soporte social representa a la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

Los subtipos de MG a nivel de edad de inicio o de localización de los síntomas no se relacionaron con la percepción del soporte social. Los participantes que presentaban baja percepción del soporte social tenían el 32,4 % MG de tipo generalizada. Además, el inicio de la enfermedad fue a una edad temprana (EOMG) en el 31,7 % de los participantes con baja percepción del soporte social (**TABLA 33**).

TABLA 33. Diferencias según la localización de los síntomas y la edad de inicio entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño del efecto
Clasificación MG según edad inicio			0,36	0,550	0,018
EOMG ^c	300 (31,7 %)	645 (68,3 %)			
LOMG ^d	54 (29,5 %)	129 (70,5 %)			
Clasificación MG según localización			1,57	0,211	0,038
MG ocular	58 (27,9 %)	150 (72,1 %)			
MG generalizada	289 (32,4 %)	604 (67,6 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del soporte social representa a la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

c Subtipo de MG de inicio temprano (<50 años)

d Subtipo de MG de inicio tardío (\geq 50 años)

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

En la **TABLA 34** se muestran las diferencias entre el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo de evolución de la enfermedad con la percepción del soporte social.

TABLA 34. Diferencias según el tiempo medio de demora diagnóstica y el tiempo medio de evolución de la enfermedad entre los participantes con alta y baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño de efecto
Tiempo medio de demora diagnóstica^c			10,07	0,002	0,095
Menor de 2,33 años	243 (28,7 %)	603 (71,3 %)			
Mayor o igual de 2,33 años	106 (39,0 %)	166 (61,0 %)			
Tiempo medio evolución enfermedad^d			0,78	0,377	0,026
Menor de 9,49 años	213 (30,4 %)	487 (69,6 %)			
Mayor o igual 9,49 años	141 (32,9 %)	287 (67,1 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del soporte social representa a la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

c El tiempo de demora del diagnóstico se ha calculado mediante la siguiente fórmula: edad diagnóstica de la MG – edad inicio síntomas.

d El tiempo de evolución de la enfermedad se ha calculado mediante la siguiente fórmula: edad actual – edad en la que le diagnosticaron la MG.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

En la **TABLA 35** se muestra la relación entre el timoma y la timectomía con la percepción del soporte social.

TABLA 35. Diferencias según los antecedentes de timoma y la timectomía entre los participantes con alta o baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño del efecto
Antecedentes de timoma			5,18	0,023	0,071
Sí	86 (36,4 %)	150 (63,6 %)			
No	225 (28,7 %)	560 (71,3 %)			
Timectomía			0,17	0,676	0,012
Sí	138 (32,2 %)	290 (67,8 %)			
No	218 (31,1 %)	484 (68,9 %)			

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

a La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del soporte social representa a la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

En la **TABLA 36** se indica la relación de los tratamientos farmacológicos recibidos en los últimos 12 meses con la percepción del soporte social. Los participantes recibieron más terapias para tratar su MG entre aquellos con alto soporte en comparación con las personas con bajo soporte social: piridostigmina (30,9 % en bajo soporte versus 69,1 % en alto soporte social), prednisona (29,3 % en bajo soporte versus 70,7 % en alto soporte social), azatioprina (28,3 % en bajo soporte versus 71,7 % en alto soporte

social), micofenolato de mofetilo (26,2 % en bajo soporte versus 73,8 % en alto soporte social) y rituximab (27,0 % en bajo soporte versus 73,0 % en alto soporte social). En cambio, haber recibido las terapias de recambios plasmáticos o inmunoglobulinas en los últimos 12 meses se asociaron estadísticamente con la percepción del soporte social.

TABLA 36. Diferencias según las terapias farmacológicas recibidas en los últimos 12 meses entre participantes con alta y baja percepción del soporte social

	Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	χ^2	p	Tamaño del efecto
Piridostigmina	318 (30,9 %)	711 (69,1 %)	1,74	0,188	0,039
Prednisona	184 (29,3 %)	445 (70,7 %)	3,25	0,071	0,054
Azatioprina	113 (28,3 %)	286 (71,7 %)	2,85	0,092	0,050
Micofenolato de mofetilo	22 (26,2 %)	62 (73,8 %)	1,18	0,278	0,032
Rituximab	24 (27,0 %)	65 (73,0 %)	0,91	0,340	0,028
Plasmaféresis o recambios plasmáticos	11 (18,3 %)	49 (81,7 %)	5,08	0,024	0,067
Inmunoglobulinas intravenosas o subcutáneas	49 (23,8 %)	157 (76,2 %)	6,91	0,009	0,078

Las variables cualitativas con la frecuencia absoluta y porcentaje. Prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas. El tamaño del efecto se ha calculado mediante la V de Cramér.

^a La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

^b La alta percepción del soporte social representa a la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: χ^2 , Chi-cuadrado; %, porcentaje; PSS, percepción del soporte social.

Los factores predictores de riesgo de baja percepción del soporte social se describen en la **TABLA 37**. Hemos observado que la breve demora del diagnóstico y haber recibido intercambios plasmáticos o inmunoglobulinas humanas en los últimos 12 meses fueron factores protectores de la baja percepción del soporte social. En cambio, los factores de riesgo del bajo soporte social fueron: el sexo femenino, estar soltero, estar divorciado o viudo, estar incapacitado laboralmente por enfermedad, estar sin trabajo, vivir solo, llegar a fin de mes con mucha dificultad, llegar a fin de mes con dificultad y presentar antecedentes de timoma.

TABLA 37. Factores predictores de la baja percepción del soporte social

	RR	95 % IC
Sexo femenino	1,387	1,069 – 1,800
Estar soltero	1,275	1,071 – 1,518
Estar divorciado o viudo	1,435	1,164 – 1,767
Trabajar a tiempo parcial	1,031	0,811 – 1,309
Estar incapacitado laboralmente por la enfermedad	1,101	0,901 – 1,346
Estar sin trabajo	1,430	1,192 – 1,715
Ser estudiante	0,867	0,590 – 1,273
Vivir solo	1,538	1,244 – 1,903
Llegar a fin de mes con mucha dificultad	1,828	1,545 – 2,162
Llegar a fin de mes con dificultad	1,259	1,036 – 1,529
Demora del diagnóstico de la MG inferior a la media poblacional (2,33 años)	0,737	0,614 - 0,885
Antecedentes de timoma	1,271	1,039 – 1,555
Haber recibido intercambios plasmáticos en los últimos 12 meses	0,569	0,331 – 0,978
Haber recibido inmunoglobulinas humanas en los últimos 12 meses	0,717	0,552 – 0,930

Riesgo relativo e intervalo de confianza al 95 %.

La baja percepción del soporte social representa a la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: IC, intervalo de confianza, RR, riesgo relativo.

3.4. RESULTADOS DEL OBJETIVO 4

Examinar las diferencias de la calidad de vida, las actividades de la vida diaria y la fatiga percibida entre las personas con alta y baja percepción del soporte social, así como analizar la correlación entre MG-QOL15R, MG-ADL y MFIS con MOS-SSS.

El 31,5 % (n=356) informaron tener un bajo nivel del soporte social percibido (puntuaciones entre 19-56 puntos del índice global de la MOS-SSS) y el 68,5 % (n=775) tenían alta percepción del soporte social (puntuaciones entre 57-95 puntos del índice global de MOS-SSS). Entre los participantes con baja percepción del soporte social obtuvieron mayores puntuaciones del instrumento MG-QOL15R sobre la calidad de vida específica en MG en comparación con los individuos que informaron de alta percepción del soporte social, siendo significativas estas diferencias. A todo ello, la dimensión física, emocional y social de la CV también obtuvo una relación estadísticamente significativa con la percepción del soporte social (**TABLA 38**).

TABLA 38. Diferencias en la calidad de vida entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social

		Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	U	p
Subescala física	Media (DE)	9,35 (4,15)	7,67 (4,21)	105628,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	10 [7; 12]	8 [5; 11]		
Subescala emocional	Media (DE)	3,65 (1,81)	2,77 (1,73)	99984,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [3; 5]	3 [1; 4]		
Subescala social	Media (DE)	4,30 (1,64)	3,42 (1,79)	99648,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	5 [3; 6]	3 [2; 5]		
Índice Global MG-QOL15R-S	Media (DE)	17,30 (6,90)	13,86 (7,05)	99811,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	18 [13; 22]	14 [9; 19]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

a La baja percepción del apoyo social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del apoyo social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney; PSS, percepción del soporte social.

El coeficiente de correlación lineal de Pearson reportó una existencia de correlación significativa negativa entre el índice global de MOS-SSS y MG-QOL15R, así como con sus respectivas subescalas (**TABLA 39**).

TABLA 39. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MG-QOL15R

	Apoyo emocional	Apoyo instrumental	Interacción social	Apoyo afectivo	Índice Global MOS-SSS
Subescala física	r= -0,25 p <0,001	r= -0,09 p= 0,003	r= -0,25 p <0,001	r= -0,18 p <0,001	r= -0,23 p <0,001
Subescala emocional	r= -0,28 p <0,001	r= -0,12 p <0,001	r= -0,29 p <0,001	r= -0,24 p <0,001	r= -0,27 p <0,001
Subescala social	r= -0,30 p <0,001	r= -0,12 p <0,001	r= -0,30 p <0,001	r= -0,21 p <0,001	r= -0,27 p <0,001
Índice Global de MG- QOL15R	r= -0,30 p <0,001	r= -0,11 p <0,001	r= -0,29 p <0,001	r= -0,22 p <0,001	r= -0,27 p <0,001

Coefficiente de correlación de Pearson y el p-valor.
 Abreviaturas: r, correlación de Pearson; p, p-valor.

Las actividades de la vida diaria se asociaron estadísticamente con la percepción del soporte social, a excepción del ítem del habla (**TABLA 40**).

TABLA 40. Diferencias en las actividades de la vida diaria entre los participantes con alta y baja percepción del soporte social

		Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	U	p
Habla	Media (DE)	0,55 (0,82)	0,48 (0,78)	131202,5	0,116
	Mediana [25 %; 75 %]	0 [0; 1]	0 [0; 1]		
Masticación	Media (DE)	0,58 (0,57)	0,50 (0,58)	127843,5	0,024
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	0 [0; 1]		
Deglución	Media (DE)	0,68 (0,63)	0,55 (0,60)	124030,5	0,002
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Respiración	Media (DE)	0,85 (0,67)	0,72 (0,65)	123305,0	0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse	Media (DE)	0,89 (0,85)	0,73 (0,82)	123279,0	0,002
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 1]	1 [0; 1]		
Disminución de la capacidad para levantarse de una silla	Media (DE)	1,01 (0,78)	0,88 (0,82)	124336,0	0,004
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [0; 2]	1 [0; 1]		
Visión doble	Media (DE)	1,27 (0,94)	1,06 (0,89)	121100,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [1; 2]	1 [0; 2]		
Caída de párpados	Media (DE)	1,16 (0,92)	1,02 (0,93)	125759,5	0,011
	Mediana [25 %; 75 %]	1 [1; 2]	1 [0; 1]		
Índice Global de MG-ADL	Media (DE)	6,98 (3,74)	5,93 (3,85)	114290,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	7 [4; 10]	6 [3; 8]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

a La baja percepción del apoyo social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del apoyo social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney; PSS, percepción del soporte social.

Además, se observó la existencia de una correlación negativa y estadísticamente significativa entre el índice global de MOS-SSS y el índice global de MG-ADL (TABLA 41).

TABLA 41. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MG-ADL

	Apoyo emocional	Apoyo instrumental	Interacción social	Apoyo afectivo	Índice Global MOS-SSS
Índice Global de MG-ADL	r= -0,18 p <0,001	r= -0,07 p= 0,028	r= -0,17 p <0,001	r= -0,10 p= 0,001	r= -0,15 p <0,001

Coefficiente de correlación de Pearson y el p-valor.
 Abreviaturas: r, correlación de Pearson; p, p-valor.

La fatiga global y sus dimensiones físicas, cognitivas y sociales se relacionaron significativamente con la percepción del soporte social (TABLA 42).

TABLA 42. Diferencias en la fatiga percibida entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social

		Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	U	p
Subescala física	Media (DE)	23,48 (7,99)	21,16 (8,75)	117496,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	24 [18; 30]	22 [15; 28]		
Subescala cognitiva	Media (DE)	19,04 (9,98)	15,31 (9,85)	109307,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	19 [12; 26]	14 [7; 23]		
Subescala social	Media (DE)	5,36 (2,11)	4,42 (2,40)	107678,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	6 [4; 7]	4 [2; 6]		
Índice Global MFIS	Media (DE)	47,88 (17,97)	40,89 (18,73)	109666,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	48 [35; 25; 61]	41 [26; 55]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

a La baja percepción del apoyo social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del apoyo social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney; PSS, percepción del soporte social.

El Índice Global de MOS-SSS obtuvo una correlación lineal negativa con el Índice Global de MFIS y sus subescalas: física, cognitiva y social (TABLA 43).

TABLA 43. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS con MFIS

	Apoyo emocional	Apoyo instrumental	Interacción social	Apoyo afectivo	Índice Global MOS-SSS
Subescala física	r= -0,19 p< 0,001	r= -0,07 p= 0,026	r= -0,18 p< 0,001	r= -0,12 p< 0,001	r= -0,17 p< 0,001
Subescala cognitiva	r= -0,25 p< 0,001	r= -0,14 p< 0,001	r= -0,25 p< 0,001	r= -0,18 p< 0,001	r= -0,24 p< 0,001
Subescala social	r= -0,26 p< 0,001	r= -0,09 p= 0,002	r= -0,26 p< 0,001	r= -0,21 p< 0,001	r= -0,24 p< 0,001
Índice Global MFIS	r= -0,25 p< 0,001	r= -0,12 p< 0,001	r= -0,25 p< 0,001	r= -0,18 p< 0,001	r= -0,23 p< 0,001

Coeficiente de correlación de Pearson y el p-valor.
 Abreviaturas: r, correlación de Pearson; p, p-valor.

3.5. RESULTADOS DEL OBJETIVO 5

Determinar las diferencias de las estrategias de afrontamiento, la ansiedad y la depresión entre las personas con alta y baja percepción del soporte social, así como examinar la correlación entre COPE-28 y HADS con MOS-SSS.

La relación entre las estrategias de afrontamiento y la percepción del soporte social se muestran en la **TABLA 44**. Todas las estrategias de afrontamiento se relacionaron con la percepción del soporte social a excepción de la planificación, la religión y el desahogo.

TABLA 44. Diferencias en las estrategias de afrontamiento entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social

		Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	U	p
Afrontamiento activo	Media (DE)	4,04 (1,60)	4,47 (1,43)	116887,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 6]	5 [4; 6]		
Planificación	Media (DE)	3,80 (1,68)	3,98 (1,55)	130132,5	0,119
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 5]		
Uso de apoyo emocional	Media (DE)	2,01 (1,58)	3,63 (1,74)	68591,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [1; 3]	4 [2; 5]		
Uso de apoyo instrumental	Media (DE)	1,95 (1,56)	3,10 (1,66)	85380,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [1;3]	3 [2; 4]		
Religión	Media (DE)	3,36 (2,17)	3,31 (2,29)	137050,5	0,858
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [1,25; 6]	4 [1; 6]		
Aceptación	Media (DE)	4,42 (1,63)	4,82 (1,38)	120082,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	5 [3; 6]	5 [4; 6]		
Negación	Media (DE)	1,86 (1,87)	1,52 (1,83)	121824,0	0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [0; 3]	1 [0; 3]		
Reinterpretación positiva	Media (DE)	3,87 (1,73)	4,24 (1,65)	121275,5	0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 6]		
Humor	Media (DE)	2,78 (2,06)	3,22 (2,08)	121326,0	0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [1; 4]	3 [2; 5]		
Autodistracción	Media (DE)	3,84 (1,67)	4,12 (1,62)	124378,5	0,007
	Mediana [25 %; 75 %]	4 [3; 5]	4 [3; 6]		
Autoinculpación	Media (DE)	2,77 (1,93)	2,00 (1,85)	105852,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	3 [1; 4]	2 [0; 3]		
Desconexión conductual	Media (DE)	1,72 (1,53)	1,31 (1,45)	115662,5	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [0; 3]	1 [0; 2]		
Desahogo	Media (DE)	2,40 (1,62)	2,45 (1,66)	135591,0	0,638
	Mediana [25 %; 75 %]	2 [1; 3]	2 [1; 4]		
Uso de sustancias	Media (DE)	0,60 (1,35)	0,39 (1,05)	129548,0	0,012
	Mediana [25 %; 75 %]	0 [0; 0]	0 [0; 0]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

a La baja percepción del apoyo social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del apoyo social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney; PSS, percepción del soporte social.

En referencia a las estrategias de afrontamiento, el coeficiente de correlación lineal de Pearson reportó una existencia de correlación positiva y estadísticamente significativa entre el índice global de MOS-SSS y las siguientes subescalas del cuestionario COPE-28: el afrontamiento activo, la planificación, el uso de apoyo emocional, el uso de apoyo instrumental, la aceptación, la reinterpretación positiva, el humor y la autodistracción (TABLA 45).

TABLA 45. Matriz de correlación de Pearson entre los instrumentos MOS-SSS y COPE-28

	Apoyo emocional	Apoyo instrumental	Interacción social	Apoyo afectivo	Índice Global MOS
Afrontamiento activo	r= 0,14 p< 0,001	r= 0,07 p= 0,013	r= 0,15 p< 0,001	r= 0,16 p< 0,001	r= 0,15 p< 0,001
Planificación	r= 0,08 p= 0,008	r= 0,08 p= 0,797	r= 0,08 p= 0,005	r=0,08 p= 0,012	r= 0,07 p= 0,018
Uso de apoyo emocional	r= 0,52 p< 0,001	r= 0,35 p< 0,001	r= 0,46 p< 0,001	r= 0,42 p< 0,001	r= 0,50 p< 0,001
Uso de apoyo instrumental	r= 0,39 p< 0,001	r= 0,30 p< 0,001	r= 0,30 p< 0,001	r= 0,27 p< 0,001	r= 0,36 p< 0,001
Religión	r= -0,04 p= 0,213	r= 0,00 p= 0,994	r= -0,06 p= 0,039	r= -0,00 p= 0,920	r=-0,03 p= 0,282
Aceptación	r= 0,14 p< 0,001	r= 0,09 p= 0,003	r= 0,17 p< 0,001	r= 0,12 p< 0,001	r=0,15 p< 0,001
Negación	r= -0,11 p< 0,001	r= -0,07 p= 0,028	r= -0,13 p< 0,001	r= -0,13 p< 0,001	r= -0,12 p< 0,001
Reinterpretación positiva	r= 0,13 p< 0,001	r= 0,08 p= 0,006	r= 0,15 p< 0,001	r= 0,11 p< 0,001	r= 0,13 p< 0,001
Humor	r= 0,11 p< 0,001	r= 0,06 p= 0,043	r= 0,14 p< 0,001	r= 0,09 p=0,004	r= 0,11 p< 0,001
Autodistracción	r= 0,05 p= 0,107	r= 0,04 p= 0,201	r= 0,08 p= 0,005	r= 0,06 p= 0,034	r= 0,06 p= 0,040
Autoinculpación	r= -0,21 p< 0,001	r= -0,11 p< 0,001	r= -0,20 p< 0,001	r= -0,20 p< 0,001	r= -0,20 p< 0,001
Desconexión conductual	r= -0,15 p< 0,001	r= -0,11 p< 0,001	r= -0,16 p< 0,001	r= -0,18 p< 0,001	r= -0,16 p< 0,001
Desahogo	r= 0,05 p= 0,099	r= 0,04 p= 0,156	r= -0,02 p= 0,611	r= -0,04 p= 0,169	r= 0,02 p= 0,463
Uso de sustancias	r= -0,12 p< 0,001	r= -0,11 p< 0,001	r= -0,11 p< 0,001	r= -0,15 p< 0,001	r= -0,13 p< 0,001

Coficiente de correlación de Pearson y el p-valor.
 Abreviaturas: r, correlación de Pearson; p, p-valor.

La ansiedad y la depresión obtuvieron una asociación estadísticamente significativa con la percepción del soporte social (TABLA 46).

TABLA 46. Diferencias en la ansiedad y la depresión entre los individuos con alta y baja percepción del soporte social

		Baja PSS ^a	Alta PSS ^b	U	p
Subescala HAD-A	Media (DE)	10,50 (4,35)	8,32 (4,28)	99053,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	11 [7; 14]	8 [5; 11]		
Subescala HAD-D	Media (DE)	9,28 (3,10)	7,50 (2,90)	92137,0	<0,001
	Mediana [25 %; 75 %]	9 [7; 11]	7 [5; 9]		

Las variables cuantitativas se expresan con la media y desviación estándar, así como con la mediana y los percentiles 25 % y 75 %. Prueba U de Mann-Whitney de muestras independientes.

a La baja percepción del apoyo social representa la población con 19-56 puntos en el índice global de MOS-SSS.

b La alta percepción del apoyo social representa la población con 57-95 puntos en el índice global de MOS-SSS.

Abreviaturas: DE, desviación estándar; %, porcentaje; U, U de Mann-Whitney; PSS, percepción del soporte social.

La subescala de la ansiedad (HADS-A) y la subescala de la depresión (HADS-D) obtuvieron también una correlación negativa respecto el Índice Global de MOS-SSS (TABLA 47).

TABLA 47. Matriz de correlación de Pearson de MOS-SSS y HADS

	Apoyo emocional	Apoyo instrumental	Interacción social	Apoyo afectivo	Índice Global MOS-SSS
HADS-A	r= -0,27 p< 0,001	r= -0,16 p< 0,001	r= -0,29 p< 0,001	r= -0,24 p< 0,001	r= -0,27 p< 0,001
HADS-D	r= -0,31 p< 0,001	r= -0,19 p< 0,001	r= -0,34 p< 0,001	r= -0,27 p< 0,001	r= -0,31 p< 0,001

Coefficiente de correlación de Pearson y el p-valor.

Abreviaturas: r, correlación de Pearson; p, p valor.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



4

DISCUSIÓN y CONCLUSIONES

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

4. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

4.1. DISCUSIÓN

4.1.1. Discusión de los resultados 3.1

En el contexto histórico, España y Latinoamérica tienen una conexión desde hace cinco siglos, por lo que comparten lazos culturales y étnicos. En los últimos años los países de Europa Occidental han atravesado por una reciente crisis que ha puesto en duda el acceso al bienestar, a la vez que ha incrementado la desigualdad social. Por otro lado, algunos países de Latinoamérica han rehuido trayectorias inestables, ya que algunos países presentaron un alto crecimiento económico empleando políticas con una mayor inclusión social, y otros se encaminaron a la ejecución de políticas neoliberales haciendo perdurar las desigualdades sociales incluso en periodos de crecimiento económico (López-Roldán & Fachelli, 2019). A todo ello, en el siglo XXI se han producido diferentes evoluciones de flujos migratorios de Latinoamérica a España, promovido por la demanda de mano de obra en el sector no profesional (Domínguez-Mujica et al., 2020). Según datos del Instituto Nacional de Estadística (INE), el año pasado residían en España 1 529 246 de personas procedentes de Latinoamérica (Instituto Nacional de Estadística, 2021). En este contexto, surge la duda si existen puntos de confluencia de las personas con MG residentes en España y Latinoamérica.

En nuestro estudio hemos observado diferencias con la edad media poblacional, la raza y el estado civil entre las personas residentes en España y Latinoamérica. Sin embargo, a pesar de tener un mayor número de mujeres en el estudio, no encontramos diferencias con el sexo entre las dos poblaciones.

En relación al nivel de estudios, hemos observado una mayor proporción de personas con estudios universitarios en Latinoamérica. Esta diferencia puede deberse a las particularidades históricas en los ritmos de expansión de cada región analizada. Es probable que algunas personas de estratos bajos presenten habilidades, motivación o el soporte por parte de sus progenitores que permitan compensar las desventajas económicas, ocasionando una reducción de las brechas socioeconómicas al progresar a estudios universitarios (Solís, 2019). En cambio, se ha informado en un estudio internacional que los países latinoamericanos, encabezados por México, juntamente con Portugal y España, presentan niveles inferiores al 60 % de finalización de la educación secundaria (Solís, 2019). Además, el nivel educativo influye en los

resultados de salud de forma directa e indirecta a partir de los efectos sobre la ocupación y los ingresos económicos (Solar & Irwin, 2010).

También hemos observado que más personas estaban incapacitadas y recibían un soporte económico por enfermedad en España en comparación con Latinoamérica. Además, una mayor proporción de personas indicaron que su hogar llegaba con mucha dificultad a final de mes en Latinoamérica. Es probable que España sea más facilitadora a la hora de tramitar los procedimientos legislativos que permiten la compensación y la distribución de recursos a las personas con discapacidad. A diferencia de Europa, se ha observado en América Latina y el Caribe que, a pesar de las políticas gubernamentales, sigue existiendo una limitación estructural que ocasiona efectos socioeconómicos en la región y, por consiguiente, mayores niveles de pobreza en la población (Chávez & Roberti, 2021). Por último, en los países de Latinoamérica persisten valores sociales y culturales basados en el androcentrismo, en el que el reparto social del trabajo se realiza en función del género que ocasiona una brecha de desigualdad (López-Roldán & Fachelli, 2021).

Es importante señalar que la influencia socioeconómica de la persona sobre la salud no es directa, ya que es fruto de condiciones materiales (ejemplo, la calidad de la vivienda), aspectos psicosociales (ejemplo, el soporte social y el estrés) y comportamentales (ejemplo, la alimentación y los hábitos tóxicos) (Rodríguez et al., 2021). Además, las posiciones socioeconómicas se estratifican a partir del género, la raza/etnia, el nivel de estudios, la ocupación, los ingresos económicos, entre otros; dando forma a determinantes específicos de la salud (Solar & Irwin, 2010). La MG puede influir en la asignación del estatus socioeconómicos y tener consecuencias económicas sobre la elegibilidad y cobertura de seguros sociales. El manejo de la enfermedad ocasiona costes directos (consultas médicas, ingresos hospitalarios o en la unidad de cuidados intensivos, timectomía) e indirectos (transporte y pérdidas salariales de la persona afectada o del cuidador) en las personas con MG (Sonkar et al., 2017).

La hipótesis de la existencia en común puede permitir la realización de paralelismos entre enfermedades crónicas que comparten determinantes genéticos, como es el caso de España y Latinoamérica (García-Martin & Serrano-Castro, 2018). La mayoría de los estudios sobre la MG están realizados mayoritariamente en Europa, Estados Unidos o Canadá, por lo que se disponen de pocos datos de regiones como Latinoamérica (Salari et al., 2021). Sin embargo, diferentes estudios realizados sobre

la población de Chile y Argentina informaron de prevalencias e incidencias similares a las descritas a nivel mundial (Bettini et al., 2017; Cea et al., 2018).

A pesar de que la mayoría de nuestros participantes presentaban una MG con inicio temprano (EOMG), hemos observado una mayor proporción de personas con MG de inicio tardío (LOMG) en España en comparación con los residentes de Latinoamérica. Es probable que este resultado esté sesgado debido al diseño del estudio, ya que en otros estudios realizados en España se ha observado una mayor prevalencia de casos de subtipo de inicio tardío (LOMG) (Cortés-Vicente et al., 2020; García et al., 2020). Sin embargo, un estudio realizado en Chile observó que el 19,5 % de las personas iniciaban la enfermedad con una edad igual o superior a los 60 años (Cea et al., 2018).

Respecto el tipo de MG según la localización de los síntomas, no encontramos diferencias entre España y Latinoamérica, pero de forma mayoritaria en ambas regiones la MG fue generalizada. Resultados similares han sido observados en otros estudios, donde aproximadamente el 15 % de los afectados tenían MG ocular y el 61,1 % de las personas con síntomas puramente oculares desarrollaron una MG generalizada en un tiempo medio de 23,6 meses (F. Li et al., 2018; Shuey, 2022). Tampoco se observaron diferencias con el tiempo medio de demora diagnóstica que no superó el 2,3 años de media en ambas poblaciones ni el tiempo medio de evolución de la enfermedad, que no superó el 9,5 años en la población de España y Latinoamérica.

Aproximadamente entre el 22-26 % de nuestros participantes tenían antecedentes de timoma asociado, pero no hubo diferencias entre los residentes de España y Latinoamérica. Un porcentaje menor fue informado en un estudio basado en el Registro Español de Enfermedades Neuromusculares (15,4 %) (Álvarez-Velasco et al., 2021). Además, en otro realizado en Latinoamérica se observó que el 21,5 % de las personas con presencia de timoma tenían una MG asociada (Martín et al., 2021).

Casi la mitad de los residentes de España se habían sometido a una timectomía previa, una proporción menor fue observada en los participantes de Latinoamérica. Este hecho puede deberse al perfil clínico de las personas, al criterio de los profesionales sanitarios o a la falta de cobertura de los costes de la intervención quirúrgica por parte de los sistemas de salud. A todo ello, diversos estudios realizados en Australia o Alemania han observado una prevalencia de la timectomía en la MG entre el 30,2 % y el 51,8 %, similares a las obtenidas en nuestro estudio (Blum et al., 2015; Hoffmann et al., 2016).

Sobre el tratamiento empleado en los últimos 12 meses para tratar la MG, hemos observado un mayor uso del micofenolato de mofetilo, rituximab e inmunoglobulinas humanas en las personas de España respecto las de Latinoamérica. Este hecho puede deberse a la cobertura sanitaria promovida por las políticas de bienestar social implantadas, ocasionando dificultades en el acceso a tratamientos farmacológicos a los residentes de Latinoamérica. En relación al uso de inhibidores de la acetilcolinesterasa, la piridostigmina es el más utilizado en la MG y se observó una mayor frecuencia de consumo entre los residentes de Latinoamérica, pero esta diferencia no fue estadísticamente significativa. El coste de los tratamientos específicos de la enfermedad es muy elevado y se asocia a la gravedad de la MG, el ingreso en la unidad de cuidados intensivos y la timectomía (Sonkar et al., 2017).

Los residentes de España presentaron mayor percepción del soporte social, así como en el apoyo emocional, la interacción social y el apoyo afectivo en comparación con los de Latinoamérica. Anteriormente ya se había informado que los asiáticos y los estadounidenses de origen asiático son más reticentes a solicitar apoyo social a sus redes sociales en comparación a los estadounidenses de origen europeo, es probable que las personas con origen asiático se encuentren más afectadas por las consecuencias negativas de la búsqueda de apoyo, como la ruptura del equilibrio del grupo o la recepción de críticas (Kim et al., 2008). Cabe señalar que la cultura influye en cómo nos relacionamos socialmente, y la percepción del soporte social también varía según el contexto cultural de la persona (Kim et al., 2008; Pourmand et al., 2021; VonDras et al., 2008). El soporte social apropiado según el contexto cultural se ha relacionado con resultados psicológicos positivos, por lo que es importante tener en cuenta la cultura al evaluar el soporte social (Pourmand et al., 2021).

A pesar de que los residentes de España indicaron una peor CV, esta diferencia no fue significativa en comparación con los de Latinoamérica. No obstante, en una revisión sistemática se observó que las variables socioeconómicas (el sexo, la edad, el estado civil, el nivel educativo, la situación laboral y los ingresos económicos) se asociaron a la CV en las personas con MG (Larrosa & Reverté-Villarroya, 2019).

Generalmente, con las actividades de la vida diaria hemos observado puntuaciones más altas del instrumento MG-ADL en los participantes de Latinoamérica respecto los residentes en España, pero esta diferencia únicamente fue significativa con el ítem del habla. Los trastornos del habla causados por la MG pueden ocasionar una limitación en la interacción social, pudiendo ocasionar un deterioro de las relaciones sociales y, por consiguiente, un aislamiento social de la persona. Cabe destacar que la afectación

respiratoria fue significativamente más informada por los participantes de España que por los de Latinoamérica. Este hecho puede ser debido por el perfil clínico de los participantes o por la presencia de un trastorno emocional como la ansiedad, que puede influir o agravar alteraciones de la respiración (Harrison et al., 2021). A todo ello, las puntuaciones más altas de MG-ADL se han asociado con el sexo femenino y la demora diagnóstica, además se correlacionaron inversamente con un alto nivel educativo (Petersson et al., 2021).

Los participantes de España informaron de un mayor impacto de la fatiga percibida en comparación con los residentes de Latinoamérica, así como a nivel físico y cognitivo. Este hecho es sorprendente, ya que anteriormente informamos de la administración de un mayor número de terapias farmacológicas en la población de España en comparación de los participantes de Latinoamérica, y se ha informado de la reducción de la percepción de fatiga con la administración de tratamientos inmunomoduladores de la enfermedad (H. Andersen et al., 2019; Kluger et al., 2013). Cabe destacar que la población de España informó de puntuaciones más altas de ansiedad y depresión respecto los participantes de Latinoamérica. Por lo tanto, sería interesante conocer la influencia de los trastornos emocionales en la fatiga percibida en esta población, ya que se ha informado de una correlación positiva con los síntomas depresivos (Ruitter et al., 2021). La evidencia científica ya estableció que los patrones socioculturales influyen en la prevalencia y la fenomenología de la depresión, además de los factores biológicos y biográficos (Stompe et al., 2009).

En los participantes de España, las estrategias de afrontamiento más frecuentes fueron la aceptación y el afrontamiento activo, y en Latinoamérica las más empleadas fueron la aceptación y la reinterpretación positiva. Diferentes estudios han observado una influencia de la cultura en el uso de las estrategias de afrontamiento (Coppari et al., 2019; Samper et al., 2008). También observamos un mayor uso de estrategias centradas en las emociones, como la religión, la negación o la reinterpretación positiva por parte de los participantes de Latinoamérica, por lo que emplean las creencias, los sentimientos y las emociones para sacar lo mejor de ellos y hacer frente a la enfermedad o al problema. Es decir, confían en la capacidad personal de que sus creencias y emociones son más poderosas que sus actos para hacer frente a su realidad. En cambio, los residentes de España emplean en mayor proporción la estrategia de la aceptación, el que reconoce y asume el problema o la enfermedad tal y como es, sin llevar acciones para cambiar la situación.

Por último, conocer las características sociodemográficas, sociofamiliares, clínicas y terapéuticas entre los participantes de España y Latinoamérica resulta de especial relevancia para mejorar su CV y también para hacer frente a los retos de los sistemas sanitarios y cuidados de las personas con MG en estas poblaciones.

4.1.2. Discusión de los resultados 3.2

Para valorar el soporte social percibido, existen diferentes instrumentos que evalúan componentes de la estructura o del funcionamiento social. El instrumento MOS-SSS está compuesto por dos dimensiones del soporte social percibido: la perspectiva estructural sobre la cantidad de personas que disponen su red social (ítem 1) y su dimensión funcional (ítems de la 2 a la 20). En esta última dimensión hace énfasis en las funciones a nivel emocional, afectivo, instrumental e interacción social positiva que le proveen sus vínculos sociales (Revilla et al., 2005).

En nuestro estudio hemos observado que un tercio de nuestros participantes informaron que tenían un bajo nivel de soporte social percibido. Lehnerer et al. (2022) observaron una prevalencia mucho menor, donde el 22,7 % de los participantes presentaban una baja percepción del soporte social, con variaciones en las proporciones según las características clínicas de la patología. En cambio, otros estudios en diferentes regiones obtuvieron mayores puntuaciones medias del instrumento MOS-SSS en la MG en comparación a la obtenida en nuestra muestra (Dong et al., 2020; Raggi et al., 2010b). Cabe señalar que hemos observado una alta prevalencia del bajo apoyo emocional seguido de un bajo nivel de interacción social. Diferentes estudios en personas con MG han informado de la falta de comprensión y apoyo emocional por parte de la familia y amigos (Y. T. Chen et al., 2013; N. Law et al., 2021). Además, la MG tiene un impacto negativo en las relaciones sociales debido a no poder planificar con antelación los planes y tener que adaptarse a su estado de salud, pudiendo provocar depender de otras personas o perderse eventos con familiares o amigos (N. Law et al., 2021).

En relación con las regiones de España y Latinoamérica, hemos observado que los participantes residentes de Latinoamérica obtuvieron mayores tasas de falta de percepción del soporte social percibido. Esta diferencia únicamente fue significativa entre ambos grupos con la percepción de interacción social y la percepción global de soporte social. Cabe señalar de la importancia otorgada a las relaciones

interpersonales en las culturas latinas, sobre todo el soporte social proporcionado por su pareja, familia y amigos (Cabrera & Bradley, 2012; Lawton & Gerdes, 2014; Lerman et al., 2021; Mulvaney-Day et al., 2017). Es probable que los residentes de Latinoamérica pertenezcan a una comunidad más unida y que precisen de un mayor contacto por parte de sus redes sociales, pero los síntomas de la MG pueden causar una limitación del intercambio social y ocasionar un deterioro en la percepción del soporte social.

4.1.3. Discusión de los resultados 3.3

En nuestro estudio hemos observado que la edad media de nuestra población de estudio no obtuvo una relación con la percepción del soporte social. Este hecho también fue observado en un estudio en participantes con esclerosis múltiple o con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) (Rosiak & Zagożdżon, 2017; Turnier et al., 2021). Sin embargo, se ha informado que la edad moderó las relaciones entre el bienestar emocional y la prestación de apoyo (D. Wang & Gruenewald, 2019).

También hemos observado que ser mujer es un factor de riesgo de baja percepción del soporte social. Sin embargo, Dong et al. (2020) observaron diferencias significativas entre los hombres y las mujeres en las puntuaciones medias de los dominios de apoyo afectivo y apoyo emocional en los participantes con MG, obteniendo mayores puntuaciones de soporte las mujeres respecto los hombres. En otras patologías neurológicas como la esclerosis múltiple, se observó que los hombres percibían menos soporte social que las mujeres (Rosiak & Zagożdżon, 2017). En las sociedades occidentales se suele asociar el rol de cuidados a las mujeres y, por consiguiente, este papel puede ocasionar efectos positivos y negativos, ya que las mujeres pueden percibir un mayor grado de integración social pero a la vez les puede causar un mayor estrés (Uchino, 2004). De esta manera, las diferencias de género influyen en la comprensión del efecto del soporte social, así como en los procesos relacionados con el estrés (Uchino, 2004).

En relación con las regiones de residencia, hemos observado un mayor número de personas con baja percepción del soporte social en América Central, seguido de América del Sur. Cabe recordar que hemos encontrado una diferencia de la percepción del soporte social entre España y Latinoamérica, comentado en el punto

anterior, por lo que es probable que varíe entre zonas geográficas y esté influenciado por la cultura (Dressler, 1994).

En el ámbito sociofamiliar observamos que estar soltero, estar divorciado o viudo, así como vivir solo, fueron predictores de riesgo de bajo soporte social. Diferentes investigadores observaron que las personas con MG que convivían en pareja tendían a presentar mayores niveles de soporte social (Y. T. Chen et al., 2013; Raggi et al., 2010b). En esta misma línea, es ampliamente conocida en la literatura la importancia de los amigos y la familia para proporcionar soporte social y emocional, con el objetivo de amortiguar el estrés (Zeidner & Saklofske, 1996). El estatus marital proporciona un mayor significado y propósito en la vida, a la vez que influye en el control social y en la identidad de la persona (Uchino, 2004). Además, el hecho de estar casado puede reducir la carga de la economía familiar al poder contar con otra persona que sea capaz de proporcionar un apoyo económico.

Es importante conocer el capital social para comprender las diferentes formas de soporte que reciben por parte de su familia o comunidad. Por encima de ello, se encuentran factores influyentes como el nivel de educación, la situación laboral o la capacidad financiera (Tan et al., 2019). La mitad de los participantes del estudio tenían formación universitaria, pero no observamos diferencias entre la educación y la percepción del soporte social. En personas con la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) tampoco se observó una relación entre el nivel educativo y el soporte social (Turnier et al., 2021). En cambio, observamos que trabajar a tiempo parcial, estar incapacitado por enfermedad y estar sin trabajo fueron factores de riesgo de baja percepción del soporte social. En cuanto al rendimiento laboral, se ha informado que la MG afectaba al 49,1 % de los participantes con empleo, y el 21,0 % experimentaban dificultades en el trabajo (Blum et al., 2015; Twork et al., 2010). En nuestro estudio observamos que aproximadamente el 40 % de las personas se encontraban empleadas a tiempo completo o parcial. Este porcentaje es muy bajo si se tiene en cuenta que la mediana de edad de nuestros participantes fue de 43 años, por lo que se encuentran en la mitad de su vida laboral. Otro estudio informó que la proporción de personas empleadas con MG era del 50 % (Guastafierro et al., 2020). Cabe destacar que el soporte social es un predictor independiente de una menor capacidad laboral (Peters et al., 2018). A todo ello, llegar a fin de mes con mucha dificultad y/o con dificultad fueron factores predictores de riesgo de baja percepción del soporte social. Anteriormente se informó que el estatus económico se asociaba con un menor contacto con los familiares y amigos, así como con una menor satisfacción del soporte social (Uchino, 2004). Es posible que las redes sociales (cónyuge, familia o amigos)

del individuo con un nivel socioeconómico bajo puedan estar sometidas al mismo estrés que la persona, y por tanto, pueden tener dificultades para proporcionar soporte social (Uchino, 2004).

En referencia a la enfermedad, hemos observado que las personas con MG generalizada informaron de una mayor proporción de baja percepción del soporte social en comparación con la MG ocular, pero esta relación no fue significativa. Se ha informado que algunas personas con MG ocular padecen ansiedad social e incluso evitan el contacto con otras personas (Richards et al., 2014). Por otro lado, las personas con EOMG tenían una mayor prevalencia de baja percepción del soporte social en comparación con LOMG, pero esta diferencia no fue significativa.

Nosotros hemos observado que tener una breve demora del diagnóstico de la miastenia reduce la probabilidad de presentar una baja percepción del soporte social. Cabe señalar que la demora del diagnóstico de la MG puede comprometer la instauración rápida del tratamiento óptimo, ocasionando un impacto funcional y, por consiguiente, una reducción de los intercambios sociales (N. Law et al., 2021; Richards et al., 2014). Sin embargo, la evolución de la enfermedad no se ha asociado con la percepción del soporte social. Se ha informado que el 19 % de las personas con MG permanecen sintomáticos dos años después del inicio de la enfermedad y el 40 % mostró una respuesta temprana al tratamiento prediciendo un buen pronóstico (Tomschik et al., 2020). En cambio, las personas con una mayor evolución de la enfermedad juntamente con la presencia de manifestaciones graves suelen presentar más trastornos de ansiedad y depresión, así como una peor CV (Stojanov et al., 2019).

Los antecedentes de timoma fueron un factor predictor de riesgo de baja percepción del soporte social en las personas diagnosticados de MG. El timoma se ha asociado a una mayor gravedad de los signos y síntomas de la enfermedad y a un peor pronóstico de la MG (Álvarez-Velasco et al., 2021). Es probable que las personas con MG y timoma asociado precisen de un mayor soporte social para hacer frente a la discapacidad física. No obstante, no observamos una diferencia entre la realización de la timectomía con la percepción del soporte social. Cabe señalar que la timectomía se considera una terapia no farmacológica modificadora de la enfermedad, pudiendo en algunos casos ocasionar una mejora clínica y de su CV (Evoli & Meacci, 2019; Pinos-Vélez & Congregado, 2019).

En relación con los tratamientos farmacológicos recibidos en los últimos 12 meses, hemos observado que el uso de la piridostigmina, la prednisona, la azatioprina, el

micofenolato de mofetilo y el rituximab no se han relacionado con la percepción del soporte social. Es importante hacer énfasis que el tratamiento ha mejorado las condiciones de vida y reducido la mortalidad en las personas con MG (Evoli & Meacci, 2019). Sin embargo, hemos observado que haber recibido plasmaféresis e inmunoglobulinas humanas en los últimos 12 meses fueron un factor protector de la baja percepción del soporte social. El tratamiento con plasmaféresis y/o el de inmunoglobulinas humanas se suelen emplear durante una crisis miasténica o una descompensación grave de la enfermedad (Societat Catalana de Neurologia, 2020). De esta manera, la plasmaféresis e inmunoglobulinas humanas se relacionan con la gravedad de la enfermedad y una mayor necesidad de soporte instrumental y emocional por parte de la familia y amigos para hacer frente a la MG.

4.1.4. Discusión de los resultados 3.4

En nuestro estudio hemos observado peores puntuaciones de CV, así como en sus dimensiones físicas, sociales y emocionales, en la población con bajo apoyo en comparación con aquellos con alta percepción del soporte social. Diversos autores ya habían informado de la relación entre la CVRS con la percepción del soporte social en la MG (Basta et al., 2012; Stankovic et al., 2018). Hasta el momento no se había observado ninguna asociación entre el soporte social percibido con la dimensión física de la CVRS, pero sí que se ha documentado la influencia de la dimensión mental en la percepción del soporte social (Dong et al., 2020; Fioravanti et al., 2010).

En referencia al instrumento MOS-SSS, hemos observado que tiene una correlación negativa con la escala MG-QOL15R y sus respectivas subescalas. Cabe recordar que las puntuaciones más altas del instrumento MG-QOL15R indican una mayor disfunción o insatisfacción con la CVRS con la MG, y las puntuaciones más altas de MOS-SSS indican una mayor percepción del soporte social (Contreras et al., 2021; Revilla et al., 2005). Por lo tanto, una mayor percepción del soporte social se relaciona significativamente con una mayor CV en las personas diagnosticadas de MG. Este resultado también se ha observado en otras poblaciones con esclerosis múltiple, ictus o cáncer, donde un alto soporte social se relacionaba con una mejor CV (Alshahrani, 2020; Ratajska et al., 2020; Zhang et al., 2017). También hemos observado que entre los instrumentos MOS-SSS y MG-QOL15R, así como sus respectivas subescalas, la correlación fue baja. Otro estudio realizado en personas con MG ha observado pocas

correlaciones significativas entre MOS-SSS y la escala genérica SF-36, con índices de Pearson similares a los obtenidos en nuestro estudio (Raggi et al., 2010b).

Sobre las actividades de la vida diaria y el soporte social percibido, hemos encontrado una relación entre ambos. También se observaron asociaciones con las actividades de la masticación, la deglución, la respiración, la disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse, la disminución de la capacidad para levantarse de una silla, la visión doble y la caída de los párpados. Sorprendentemente la afectación en el habla no se relacionó con la percepción del soporte social. Se ha informado que las características clínicas de la MG, como la afectación en el habla, la inexpressión facial o la dificultad para mantener el contacto visual, ocasionaban una barrera tanto para la comunicación verbal como la no verbal (N. Law et al., 2021; Richards et al., 2014). Algunas personas tendían a aislarse socialmente por el malestar emocional que les generaba la presencia de las características clínicas de la MG (Y. T. Chen et al., 2013; Richards et al., 2014). En cambio, otros participantes han informado que los síntomas de la MG les permitía visibilizar la enfermedad ante sus familias y/o amigos (Richards et al., 2014).

Los instrumentos MOS-SSS y MG-ADL tienen una correlación significativamente negativa entre ambos. Las puntuaciones más altas del instrumento MOS-SSS indican una mayor percepción del soporte social, y las puntuaciones altas de MG-ADL corresponden a un peor estado clínico de la MG. Por lo tanto, una mayor percepción del soporte social se asociaba a síntomas más leves de la enfermedad. Cabe señalar que el estado funcional ya se ha asociado al soporte social en otras patologías como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o la esclerosis múltiple (Kever et al., 2021; Turnier et al., 2021).

La fatiga percibida fue un problema clínico importante entre los participantes de nuestro estudio. Hoffman et al. (2016) observaron que el 72 % de las personas con MG generalizada presentaban fatiga crónica (síntomas que duraron ≥ 6 meses), en comparación con los 64,3 % con MG ocular o el 66,7 % en remisión. La fatiga percibida está fuertemente asociada con la reducción para desarrollar el rol y la capacidad para participar en actividades sociales (Murphy et al., 2021). También hemos observado mayores niveles de fatiga percibida en las personas que indicaron baja percepción del soporte social. Además, observamos que el índice global de MFIS y el índice global de MOS-SS, así como con las subescalas, tenían una asociación estadísticamente baja y negativa entre ambas. Las puntuaciones más altas del cuestionario indican un mayor impacto de la fatiga, y las puntuaciones altas de MOS-

SSS corresponden a niveles altos de soporte social. Por lo tanto, puntuaciones altas de fatiga se relacionan con puntuaciones bajas de soporte social y viceversa. Esta asociación entre el soporte social y la fatiga percibida también ha sido observada en otros grupos de personas, como los diagnosticados de cáncer, ictus, diabetes mellitus tipo II o en tratamiento de hemodiálisis (Akbas et al., 2021; Aylaz et al., 2015; Karadag et al., 2013; Michael et al., 2006). Cabe señalar que los niveles bajos de fatiga percibida en personas diagnosticadas de MG se han asociado a una reducción de la ansiedad y de la intensidad emocional para hacer frente al estrés (Kozyra & Opio, 2021).

4.1.5. Discusión de los resultados 3.5

Respecto a las estrategias de afrontamiento, hemos observado que la aceptación fue la más utilizada. La aceptación permite conformarse con la realidad del hecho que ha sucedido, ya que no puede modificarlo, por lo que asume convivir con la MG. Además, la aceptación está considerada una estrategia centrada en la emoción y se ha relacionado con bajos niveles de ansiedad y el uso de otras estrategias emocionales (Carver et al., 1989; Kozyra & Opio, 2021). Las personas con problemas de salud emplean en mayor medida un afrontamiento centrado en la emoción, como la aceptación, posiblemente porque las amenazas de salud no son susceptibles de una acción directa (Taylor, 2018). El afrontamiento centrado en la emoción influye en las reacciones cognitivas y emocionales sin alterar la realidad externa (Matthews & Wells, 1996). Se ha observado en otras poblaciones que las estrategias de afrontamiento activas y centradas en la emoción, juntamente con niveles altos de soporte social percibido, pueden amortiguar la depresión (Wahab et al., 2021). Sin embargo, emplear estrategias centradas en las emociones puede causar a largo plazo una incorrecta gestión de la enfermedad al generar un estrés recurrente que dificulte la adhesión y mantenimiento de conductas saludables (Reverté-Villarroya et al., 2020). A todo ello, Koopman et al. (2016) informaron que las estrategias de afrontamiento más utilizadas entre las personas con MG fueron la optimista, el pensamiento positivo y el humor.

La mayoría de los estudios realizados sobre la relación entre la percepción del soporte social y las estrategias de afrontamiento han restringido el análisis de la comparación con el subgrupo binario de las estrategias de afrontamiento centradas en el problema o en la emoción, sin explorar la relación de cada una de las catorce estrategias de afrontamiento del instrumento COPE-28 (L. Chen et al., 2019; Di Tella et al., 2018; Y.

Li & Peng, 2021). En nuestro estudio analizamos la relación de cada una de las estrategias de afrontamiento por separado, observando que las estrategias adaptativas (el afrontamiento activo, el uso de apoyo emocional, el uso de apoyo instrumental, la aceptación, la reinterpretación positiva, el humor y la autodistracción) fueron empleadas mayoritariamente por los participantes con alta percepción del soporte social. En cambio, las estrategias de afrontamiento desadaptativas (la negación, la desconexión conductual, la autoinculpación y el uso de sustancias) fueron más empleadas por las personas con baja percepción del soporte social. Es importante señalar que las estrategias de afrontamiento desadaptativas ocasionan un efecto perjudicial en la salud mental, sobre todo en períodos de estrés prolongado (Dimanova et al., 2022), por lo que la percepción del soporte social funcional es un gran pilar para el bienestar de las personas con MG. La percepción del soporte social se modifica en función de factores como la edad o el nivel socioeconómico, pudiendo ocasionar un impacto en la respuesta de afrontamiento (Abbas et al. 2019; Huurre et al., 2007; Naseri & Taleghani, 2018). A todo ello, se ha observado que las actividades sociales y al aire libre facilita diferentes medios para que las personas desarrollen aptitudes y habilidades para afrontar el estrés y crear sistemas de soporte social (Han et al., 2019).

Con el instrumento MOS-SSS observamos una correlación muy baja con las subescalas de COPE-28, a excepción de las estrategias de desahogo y religión, que no fueron significativas. Estas medidas de dependencia lineal también fueron observadas en un estudio con mujeres diagnosticadas de cáncer de mama, y a diferencia de nuestros resultados, observaron que las subescalas de interacción social y apoyo afectivo se correlacionaban positivamente con la estrategia de desahogo (Zamanian et al., 2021).

Nuestra muestra presentaba niveles de ansiedad y depresión moderados. Cabe destacar que se ha observado una asociación de los trastornos emocionales con la MG (C. Law et al., 2020). También observamos que las personas con baja percepción del soporte social obtuvieron puntuaciones más altas de ansiedad y depresión que las personas con alta percepción, siendo esta diferencia significativa. Diferentes estudios ya informaron de la asociación de los trastornos emocionales con la percepción del soporte social (D. Costa et al., 2011; Ratajska et al., 2020; J. Wang et al., 2018). A todo ello, se ha observado que las personas con MG y con un diagnóstico de un trastorno psiquiátrico presentaron puntuaciones inferiores de soporte social en comparación con aquellos sin alteración (Kotan et al., 2016). Cabe señalar que el aumento del estrés vital se asocia con la reducción de la percepción del soporte social

y, por consiguiente, el deterioro de la percepción del soporte social se relaciona con el aumento de los síntomas depresivos (Barrera, 1986). Las personas diagnosticadas de MG que percibían baja percepción del soporte social presentaban más ansiedad y depresión en comparación con aquellos que experimentaban mayores niveles de soporte social (Lehnerer et al., 2022). Existen diferentes mecanismos que podrían explicar cómo los trastornos psicológicos ocasionan una baja percepción del soporte social: a) los trastornos psicológicos como la depresión ocasionan una distorsión negativa de la disponibilidad del soporte social; b) aquellos que presentan síntomas de ansiedad o depresión pueden ser rechazados por los demás, especialmente si el trastorno es de carácter crónico y no agudo, y c) la personalidad de un sujeto con una alteración psicológica, como las escasas habilidades sociales, podría dar lugar a una red social reducida y/o relaciones de baja calidad (Barrera, 1986). De esta manera, es posible que la psicopatología pudiera causar o ser el resultado de la baja percepción del soporte social, además la discapacidad física que presentan los participantes con MG puede dificultar a la persona la interacción social, aumentando el aislamiento social y el riesgo de desarrollar psicopatología (Kotan et al., 2016).

En referencia a la correlación con los instrumentos, hemos observado que HADS-A y HADS-D tuvieron una relación significativamente negativa con MOS-SSS en los participantes con MG. Por lo tanto, niveles altos de ansiedad y depresión se relacionan con una baja percepción del soporte social y viceversa. Esta correlación negativa entre el soporte social percibido con la ansiedad y la depresión también ha sido observada en otras poblaciones, como la esclerosis múltiple o el cáncer (Ratajska et al., 2020; Zamanian et al., 2021).

4.1.6. Discusión de las hipótesis

Esta tesis doctoral se ha centrado en conocer el soporte social percibido en personas diagnosticados de MG residentes en España y Latinoamérica. Como han señalado estudios anteriores, nuestros hallazgos confirman que el soporte social es importante en las personas con MG, ya que se asocia con la CV y los trastornos emocionales (Kotan et al., 2016; N. Law et al., 2021). Hasta el momento se desconocía la relación de la percepción del soporte social con los aspectos físicos y funcionales de la enfermedad. En nuestro estudio hemos observado que la gravedad de los síntomas y la fatiga percibida repercuten en la percepción del soporte social en las personas con

MG. Cabe señalar que el funcionamiento motor y la fatiga ya se asociaron con el soporte social en otras poblaciones como la esclerosis múltiple (Aghaei et al., 2021). En relación con las estrategias de afrontamiento, hemos observado que el uso de estrategias de afrontamiento adaptativas, como el afrontamiento activo o la aceptación, se relacionan con altos niveles de soporte social. Este hallazgo ya fue observado en otras personas con cáncer, además se informó que las relaciones de apoyo mejoran el bienestar emocional al facilitar el uso de estrategias de afrontamiento adaptativas (Zhou et al., 2010).

Nuestros resultados confirman las dos hipótesis planteadas, dado que la alta percepción del soporte social se ha relacionado con una mejor CV, una menor gravedad de la enfermedad, niveles más bajos de fatiga percibida, estrategias de afrontamiento adaptativas y menores niveles de ansiedad y depresión en las personas con MG residentes en España y Latinoamérica. Por último, es importante que los profesionales sanitarios evalúen y presten atención a promover la creación y fortalecimiento de las redes de apoyo en las personas diagnosticadas de MG.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

4.2. FORTALEZAS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Actualmente son escasos los estudios sobre soporte social considerado como un determinante social que influye en el cuidado y en la valoración sobre la salud (Alfaro-Alfaro, 2014). Esta tesis está basada en el paradigma positivista, por lo que refleja de forma objetiva la percepción del soporte social en las personas diagnosticadas de MG, así que mi experiencia personal sobre la enfermedad no ha influido en la interpretación de los datos.

La autoadministración por parte de las personas con MG del cuestionario permitió que pudieran realizarlo en el mejor momento del día y favorecer el gran tamaño muestral obtenido. La plataforma Forms del Office dispone de ayuda a la discapacidad, por lo que en caso de discapacidad visual pudieron hacer uso de ella. Cabe destacar que se ha conseguido duplicar el tamaño muestral previsto. A todo ello, se trata del primer estudio en personas diagnosticadas de MG que engloba residentes de España y Latinoamérica, dotándolo de novedoso y desconocido hasta el momento.

No obstante, este estudio tiene algunas limitaciones. Al realizar un estudio autoinformado y telemático es posible que algunas variables puedan verse sesgadas, por ejemplo, que se haya seleccionado personas más jóvenes con acceso a internet (sesgo de selección) y que algunas personas no recordaran con exactitud preguntas sobre la historia de la MG como la edad de inicio (sesgo de memoria). Además, debido al carácter voluntario, es posible que se reclutara personas con sintomatología más leve o moderada que podrían constituir una muestra no representativa de la población con MG residente en España y Latinoamérica.

Los participantes del estudio no aportaron ninguna prueba válida sobre el diagnóstico de la MG, ya que fueron reclutados a partir de asociaciones/fundaciones de afectados, así que es posible que algunas personas no tengan un diagnóstico confirmado de MG y presenten otras patologías como el síndrome miasténico congénito. Sin embargo, la prevalencia del síndrome miasténico congénito se sitúa entre 25-125/1000000, muy inferior a la informada en la MG (Finsterer, 2020).

Son bien conocidas las diferencias sociales y culturales entre España y Latinoamérica que pueden influir en la percepción de la salud. Por este motivo, se llevó a cabo un análisis comparativo entre las dos regiones para conocer las diferencias estadísticas establecidas en nuestra población de estudio. La muestra total incluye un total de 20 países, permitiendo incluir un gran número de países de Latinoamérica y aportando datos desconocidos hasta el momento en las personas con MG.

Con relación a los instrumentos empleados en este estudio, no se dispuso de una adaptación transcultural de cada instrumento para cada país. Antes de la difusión del cuestionario, un grupo de cada uno de los países incluidos en el estudio con representación de afectados con MG o familiares revisó el cuestionario final para determinar que se entendían todas las preguntas correctamente. Además, se puso a disposición de todos los participantes un correo electrónico operativo para la resolución de dudas que pudiera plantear el instrumento.

El cuestionario MOS-SSS no permite realizar una evaluación simultánea sobre las cualidades negativas y positivas del soporte social percibido, ya que únicamente valora el soporte social percibido desde la perspectiva funcional. Sin embargo, se ha observado que los efectos de la amortiguación del estrés son más evidentes cuando se valoran las medidas funcionales del soporte social (Uchino, 2004). Además, este instrumento ha sido ampliamente utilizado en la población de Latinoamérica y España, como por ejemplo Argentina (Rodríguez, 2010), Chile (Poblete et al., 2015), Colombia (Orcasita et al., 2010, 2012; Trejos et al., 2009), España (G. Costa et al., 2007; González & Estévez, 2017; Revilla et al., 2005), México (Martínez et al., 2014; Landero & González, 2006), Paraguay (Lara, 2015), Perú (Zegarra, 2019), Puerto Rico (Rosa-Rodríguez et al., 2015) y Uruguay (Akar, 2013).

Debido a las fluctuaciones de los síntomas de la MG y del diseño del estudio, no se pudieron clasificar los participantes según MGFA ni obtener más información sobre la gravedad de los síntomas administrando otros instrumentos como QMG o MGC, ya que deben ser administrados por profesionales sanitarios. Sin embargo, hicimos uso del instrumento MG-ADL para valorar la gravedad de los síntomas de la MG (Muppidi et al., 2011; G. I. Wolfe et al., 1999). Cabe señalar que la MG-ADL ha sido validada en castellano por *Mapi Research Trust* para ser administrada por los profesionales sanitarios, y en otros idiomas se ha validado la autoadministración por parte de la propia persona afectada con MG con buena correlación con la puntuación de MG-ADL obtenida por el profesional sanitario (H. L. Lee et al., 2018; Raggi et al., 2017). Sin embargo, no se dispone de una validación para la autoadministración del instrumento en castellano, pero se ha empleado de forma autoadministrada en otros estudios en la población española (Berrih-Aknin et al., 2021). A todo ello, la MG-ADL presenta un efecto suelo en las personas con alto nivel funcional, valorando en gran medida los síntomas oculobulbares de la patología. Por ese motivo, en el presente estudio, se incluyó la valoración de la fatiga percibida, ya que se ha informado de la presencia de fatiga leve en personas en remisión o con manifestaciones mínimas (Tran et al., 2018). Dado que la fatiga se entiende como un fenómeno multidimensional, en este estudio

se seleccionó la escala MFIS para valorar las afecciones causadas por la fatiga a nivel físico, mental y social.

No todos los instrumentos que valoran los trastornos de ansiedad y depresión son válidos para los afectados con MG, ya que pueden superponerse los síntomas característicos de la MG como la fatiga y los trastornos del sueño. Por ello, se ha empleado el instrumento HADS, ya que excluye los síntomas físicos y evita la superposición con los trastornos del sueño, la fatiga y la depresión frecuentes en las personas diagnosticadas de MG.

El análisis de los datos de corte transversal no permitió conocer la causa y el efecto del soporte social percibido, así como la falta de un grupo de control no permitió la comparación de los resultados con otra población.

A pesar de las limitaciones anteriormente mencionadas esta tesis aporta información sobre la influencia del soporte social a nivel físico y mental en las personas con MG. Los resultados de esta tesis pueden ser empleados como referencia en la práctica clínica por los profesionales sanitarios al incluir el soporte social en el diseño e implementación de un programa educativo para las personas diagnosticadas de MG. Con ello, se pretende poder obtener una mejora en la CVRS en las actividades de la vida diaria y en la fatiga percibida, así como el favorecimiento de un correcto afrontamiento de la enfermedad y la reducción del riesgo de desarrollar psicopatología.

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

4.3. IMPLICACIONES DE LA INVESTIGACIÓN Y PROPUESTAS DE LÍNEAS FUTURAS

Los resultados de este estudio pueden ser útiles para plantear el diseño de planes de cuidados integrales en personas diagnosticadas de MG, ya que se ha observado que las personas con MG presentan una importante repercusión funcional e impacto en la CVRS. De esta manera, valorar el soporte social del que dispone la persona puede ser de gran importancia para satisfacer las necesidades básicas de la vida diaria y facilitar la adaptación psicosocial de la patología. Sin embargo, tal y como han observado otros estudios, el soporte social puede ser negativo en las personas con MG, por lo que sería necesario conocer los aspectos positivos y negativos del soporte social mediante un análisis de metodología cualitativa.

Esta investigación sugiere la importancia de futuros estudios que examinen la evolución de la enfermedad sobre las que influye el soporte social, incorporando más resultados intermedios relacionados con la salud. Es importante destacar que el soporte social es útil tanto en situaciones de riesgo vital como en la vida diaria, por lo que el análisis del soporte social en situaciones como una crisis miasténica o una exacerbación de la enfermedad, puede ser necesario en futuras investigaciones. En caso de crisis miasténica o exacerbación de la enfermedad, es necesario conocer si existe un aumento sustancial de la necesidad de soporte social o una alteración de la percepción de los recursos sociales disponibles. De esta manera, es importante aclarar los mecanismos por los que el estrés de la persona conduce o no al deterioro de la percepción del soporte social, así como los efectos positivos y negativos del soporte social en las personas diagnosticadas de MG. Además, en diferentes poblaciones se ha observado una variación de la percepción del soporte social según evoluciona la enfermedad, pero dada la característica fluctuante de la enfermedad, sería necesario un análisis más profundo sobre la percepción del soporte social en las diferentes etapas de la enfermedad. Para ello se tendría que llevar a cabo un estudio de diseño longitudinal que permita arrojar luz sobre el soporte social en la evolución o surgimiento de las complicaciones de la enfermedad.

En base al modelo de amortiguación del estrés, es ampliamente conocida la influencia del soporte social percibido, pero se deberían de examinar detenidamente los factores que influyen en las evaluaciones del soporte social percibido y recibido sobre el estrés. No obstante, hay algunos factores de estrés que no afectan únicamente al individuo, ya que afectan a toda su red social, que pueden deteriorar los beneficios del soporte

social en momentos de necesidad. Por lo tanto, incluir la valoración del soporte social tanto percibido como recibido en las personas con MG permite conocer las fases de la enfermedad en la que el soporte social puede influir, además de conocer la percepción y recepción del soporte social que recibe una persona con MG por parte de la familia, amigos e incluso de los profesionales sanitarios.

La mayoría de los estudios sobre el soporte social emplean diseños correlacionales que valoran el soporte social con los resultados de salud. Por lo tanto, el diseño de un estudio experimental sobre una intervención de soporte social en los afectados con MG permitiría conocer la influencia del fenómeno de una manera más controlada y proporcionaría un enfoque complementario. La intervención sobre el soporte social puede basarse en alguna de las siguientes estrategias: educar a las personas con MG sobre cómo conseguir soporte social de su red social o incluir un miembro significativo de la red social para que ayude a la persona a adaptarse a la enfermedad.

4.4. CONCLUSIONES

- Principalmente los participantes residentes en España informaron que en mayor proporción tenían más de 43 años, estaban casados, se encontraban incapacitados laboralmente por la enfermedad y recibían una ayuda económica debido a la enfermedad. Además, los residentes de Latinoamérica mayoritariamente eran de origen latino americano, tenían mayor proporción de personas con estudios universitarios y notificaron más dificultades para llegar a final de mes.
- Los residentes en España notificaron más proporción de personas con LOMG y a un mayor número de personas se les había realizado una timentomía previa en comparación con los participantes de Latinoamérica. Asimismo, los residentes en España informaron de un mayor uso de terapias farmacológicas para tratar la MG.
- Entre los participantes de España se ha observado mayor percepción del soporte social, fatiga percibida y ansiedad en comparación con los residentes en Latinoamérica. En relación con la MG, los residentes en España notificaron más sintomatología respiratoria y los de Latinoamérica informaron de una mayor afectación del habla. Los participantes en España empleaban en mayor proporción la aceptación como estrategia de afrontamiento en comparación con los residentes en Latinoamérica. Por último, los residentes de Latinoamérica utilizaban más estrategias centradas en las emociones.
- Aproximadamente un tercio de las personas con MG tenían un bajo nivel de soporte social percibido en España y Latinoamérica. Además, el bajo apoyo emocional fue el más afectado, seguida de la baja interacción social.
- Los residentes en Latinoamérica notificaron una mayor carencia de interacción social y de percepción del soporte social en comparación con los de España.
- La edad media, la región de residencia, el nivel de estudios, el soporte económico, el tipo de MG según la edad de inicio, el tipo de MG según la localización de los síntomas, el tiempo de evolución de la enfermedad, los antecedentes de timentomía y algunas terapias farmacológicas recibidas en los

últimos 12 meses no se relacionaron con la percepción del soporte social en las personas con MG de España y Latinoamérica.

- Ser mujer, estar soltero, estar divorciado o viudo, trabajar a tiempo parcial, estar incapacitado por enfermedad, estar sin trabajo, vivir solo, tener dificultades para llegar a final de mes y tener antecedentes de timoma fueron factores predictores de riesgo de baja percepción del soporte social. Sin embargo, ser estudiante, tener una breve demora del diagnóstico y haber recibido intercambios plasmáticos o inmunoglobulinas humanas en los últimos 12 meses fueron factores protectores de la baja percepción del soporte social.
- La fatiga percibida y la gravedad de los síntomas de la MG fueron un problema clínico importante entre los participantes de nuestro estudio. La baja percepción del soporte social se relacionó con una peor CV, mayor gravedad de los síntomas de la enfermedad y mayor fatiga percibida en las personas con MG. Además, los instrumentos MG-QOL15R, MG-ADL y MFIS obtuvieron una correlación estadísticamente baja y negativa con el instrumento MOS-SSS.
- La estrategia de afrontamiento más empleada fue la aceptación, seguida del afrontamiento activo y la reinterpretación positiva. También hemos observado que las estrategias adaptativas se relacionaron positivamente con la percepción del soporte social, y las estrategias desadaptativas se relacionaron negativamente con la percepción del soporte social. El instrumento MOS-SSS tuvo una correlación baja con las subescalas de COPE-28, a excepción de la estrategia de religión y desahogo emocional, que no fueron significativas.
- Nuestros participantes informaron de niveles moderados de ansiedad y depresión. Las personas con baja percepción del soporte social notificaron mayores trastornos de ansiedad y depresión que aquellos con alta percepción del soporte social. Además, la HADS-A y la HADS-D tuvieron una relación baja y negativa con MOS-SSS en las personas con MG.

4.5. RELACIÓN DE PUBLICACIONES Y OTRAS APORTACIONES REALIZADAS DURANTE EL PROGRAMA DE DOCTORADO

4.5.1. Publicaciones

Artículo 1: Larrosa-Domínguez M., Reverté-Villarroya S. (2019). Factores predictores y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Miastenia gravis. Revisión sistemática. *Rol Revista de Enfermería*, 42(7-8), 510-519.

Artículo 2: Larrosa-Domínguez M, Reverté-Villarroya S, Bernadó-LLambrich N, Sauras-Colón E y Zaragoza-Brunet J. (2022). Stroke Coaching Scale-11 items: Construction and psychometric validation. *Revista Científica de La Sociedad Española de Enfermería Neurológica*, 1–9. <https://doi.org/10.1016/j.sedene.2022.01.001>

Artículo 3: Larrosa-Domínguez M. (2022). Vitamina D y miastenia gravis. *Neurología*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.11.007>

Artículo 4: Larrosa-Domínguez M, Reverté-Villarroya S. El soporte social, la calidad de vida y las actividades de la vida diaria en pacientes con miastenia gravis en España y Latinoamérica. *Revista Científica de La Sociedad Española de Enfermería Neurológica*. <https://doi.org/10.1016/j.sedene.2022.11.001>

4.5.2. Comunicaciones orales, pósters y/o trabajos de investigación

Comunicaciones orales

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. El soporte social, la calidad de vida y las actividades de la vida diaria en pacientes con miastenia gravis en España y Latinoamérica. XXIX Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y V Congreso Internacional de Enfermería Neurológica. 18 de noviembre de 2022. Granada, España.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Estudio iberoamericano sobre la influencia del soporte social en los pacientes con Miastenia Gravis. III Congreso

Internacional de Investigación Fuden. Generando conocimientos sobre la crisis de cuidados global. Organizado e impartido por la Cátedra FUDEN-UCLM. 01 al 03 de junio de 2022. Madrid, España.

Larrosa-Dominguez M. Mi experiencia personal y profesional con la miastenia gravis. Asociación Salvadoreña Pro de enfermedades neuromusculares (ASENM). 2 de abril del 2022. El Salvador (intervención online).

Larrosa-Dominguez M. Mi experiencia personal y profesional con la miastenia gravis. Asociación Miastenia Perú. 19 de marzo del 2022. Perú (intervención online).

Larrosa-Domínguez M, Reverté-Villarroya S, Bernadó-LLambrich N, Sauras-Colón E y Zaragoza-Brunet J. Stroke Caoching Scale-11 Items: construcción y validación psicométrica. XXVIII Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y IV Congreso Internacional de Enfermería Neurológica. 26 de noviembre de 2021. Jaén, España.

Larrosa-Dominguez M. Enfermería y Coaching: impacto sobre la Calidad de vida en personas con Miastenia gravis. II Jornada Internacional de Doctorandos. Unidad de Investigación en Cuidados y Servicios de Salud (Investén-sciii). 9-13 de noviembre de 2020. Pamplona, España.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Factores predictores y calidad de vida relacionada en salud en pacientes con Miastenia Gravis: revisión sistemática. III Congreso Nacional Satse Catalunya "Práctica asistencial e investigación". 27 al 28 de febrero de 2019. Barcelona, España.

Pósters

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. El apoyo social funcional y la red social en pacientes con miastenia gravis: revisión integrativa. II Congreso Anual Internacional de Estudiantes de Doctorado. Universidad Miguel Hernández. 3 y 4 de febrero de 2022. Elche, España.

Trabajos de investigación

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Efectos del apoyo social percibidos en la salud mental de las personas diagnosticadas de Miastenia Gravis residentes en

Iberoamérica. 42º Certamen de Enfermería “San Juan de Dios”. Escuela de Enfermería y Fisioterapia Comillas Universidad Pontificia. 22 de mayo del 2022. Madrid, España.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. El apoyo social funcional y las redes sociales en pacientes con miastenia gravis: revisión integrativa. VI Jornada d’Innovació i recerca, “Parlem de recerca infermera! Cap a on anem?” Col·legi d’Infermeres i Infermers de Tarragona. 16 de diciembre del 2021. Tarragona, España.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Enfermería y Coaching: impacto sobre la Calidad de vida en personas con Miastenia gravis. XXXIX Certamen de Enfermería y X Certamen de Fisioterapia. Escuela de Enfermería y Fisioterapia Comillas Universidad Pontificia. 10 de marzo del 2020. Madrid, España.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Revisión sistemática sobre los factores predictores y calidad de vida relacionada en salud en pacientes con Miastenia gravis. IV Jornada de Recerca, Innovació i Ajuda Humanitària, “Recerca, impacte i societat”. Col·legi d’Infermeres i Infermers de Tarragona. 11 de diciembre del 2018. Tarragona.

Larrosa-Dominguez M, Reverté-Villarroya S. Enfermería y coaching: impacto sobre la calidad de vida en personas con miastenia gravis. IV Jornada de Recerca, Innovació i Ajuda Humanitària, “Recerca, impacte i societat”. Col·legi d’Infermeres i Infermers de Tarragona. 11 de diciembre del 2018. Tarragona.

4.5.3. Premios

Primer Premio al mejor Proyecto Internacional de Investigación en Enfermería Neurológica 2021.

Título: Estudio iberoamericano sobre el apoyo social y la calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes con Miastenia Gravis.

Organización: Sociedad Española de Enfermería Neurológica.

Congreso: XXVIII Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y IV Congreso Internacional de Enfermería Neurológica.

Lugar y fecha: Palacio de Congresos de Jaén, noviembre 2022.

Premio votación popular.

Título: Enfermería y Coaching: impacto sobre la calidad de vida en personas con Miastenia Gravis.

Organización: Instituto Catalán de la Salud (ICS), ámbito Primaria Tarragona.

Jornada: III Jornada de Recerca en Infermeria in memoriam Empar Valdivieso.

Lugar y fecha: Tarragona, España. 4 de marzo del 2020.

Primer Premio al mejor Proyecto Internacional de Investigación en Enfermería Neurológica 2019.

Título: Validación del instrumento coaching, La salud después del Ictus.

Organización: Sociedad Española de Enfermería Neurológica.

Congreso: XXVI Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y II Congreso Internacional de Enfermería Neurológica.

Lugar y fecha: Sevilla, España. 20 al 22 noviembre 2019.

Primer Premio a la mejor comunicación oral.

Título: Enfermería y Coaching: Impacto sobre la calidad de vida en personas con Miastenia Gravis

Organización: Cátedra FUDEN-UCLM

Congreso: III Congreso Nacional Satse Catalunya "Práctica asistencial e investigación".

Lugar y fecha: Barcelona, España. 27 al 28 de febrero de 2019.

4.5.4. Otros

Grupos de estudio

Coordinación del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica (NEMSEDENE) desde noviembre del 2020.

Talleres y/o webinars

Taller precongreso del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica (NEMSEDENE) y Grupo de Estudio de

Cefalea (GECSEDENE): “Neuro Trivial”. XXIX Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y V Congreso Internacional de Enfermería Neurológica. 16 de noviembre de 2022. Granada, España.

Webinar sobre “Cuidados enfermeros en los pacientes diagnosticados de Miastenia Gravis”. Pupilum (Neomed Technologies SL). 7 de abril del 2022. Online.

Taller precongreso del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica (NEMSEDENE): “Actualización de los cuidados en los pacientes con Miastenia Gravis”, XXVIII Congreso Anual de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica y IV Congreso Internacional de Enfermería Neurológica. 24 de noviembre de 2021. Jaén, España.

Infografías

Día internacional de la Miastenia Gravis. Creación de la infografía para la Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE). 2 de junio del 2021. Disponible en: <https://sedene.com/contenido-digital/infografias/>

Difusión de los resultados a los participantes

A continuación, se exponen algunos de los vídeos que se harán llegar a las asociaciones y/o fundaciones de MG participantes en el estudio para que las personas puedan comprender y conocer los resultados de esta tesis. Se ha empleado un lenguaje sencillo y esquemático, y los vídeos contienen voz y subtítulos como apoyo a las personas con alteraciones visuales y auditivas. De esta manera, se pretende que la evidencia generada con esta tesis doctoral pueda estar al alcance de todas las personas afectadas por la MG de forma inclusiva.

Características sociodemográficas y clínicas

Acceso mediante código QR:



Enlace mediante el enlace web:

<https://www.dropbox.com/s/gij3trv5qagh12p/JTNX9958.MOV?dl=0>

El bajo apoyo social

Acceso mediante código QR:



Enlace mediante el enlace web:

<https://www.dropbox.com/s/3s5ptbwau2qhm9f/KVFA8343.MOV?dl=0>

El apoyo social y los factores predictores

Acceso mediante código QR:



Enlace mediante el enlace web:

<https://www.dropbox.com/s/p8z7gy0ukrisr ej/HVMT8052.MOV?dl=0>

El apoyo social y otros factores

Acceso mediante código QR:



Enlace mediante el enlace web:

<https://www.dropbox.com/s/w6ocs9s8vbtte ue/ASQR0931.MOV?dl=0>



5

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICA

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

5.REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aarli, J. A. (2008). Myasthenia gravis in the elderly: Is it different? *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1132, 238–243. <https://doi.org/10.1196/annals.1405.040>
- Abbas J, Aqeel M, Abbas J, Shafer, B., A, J., Sundas, J., & Zhang, W. (2019). The moderating role of social support for marital adjustment, depression, anxiety, and stress: Evidence from Pakistani working and nonworking women. *J Affect Disord*, 244, 231–238. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2018.07.071>
- Abraham, A., Alabdali, M., Alsulaiman, A., Breiner, A., Barnett, C., Katzberg, H. D., Lovblom, L. E., & Bril, V. (2017). Repetitive nerve stimulation cutoff values for the diagnosis of myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, 55(2), 166–170. <https://doi.org/10.1002/mus.25214>
- Aghaei, N., Karbandi, S., Gorji, M. A., Golkhatmi, M. B., & Alizadeh, B. (2016). Social Support in Relation to Fatigue Symptoms Among Patients with Multiple Sclerosis. *Indian J Palliat Care*, 22(2), 163–167. <https://doi.org/10.4103/0973-1075.179610>
- Akar, A. (2013). Diseño y evaluación de un modelo de intervención en salud mental temprana para el fortalecimiento del vínculo madre-bebe en una policlínica de primer nivel de atención en Montevideo. En: V Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología XX Jornadas de Investigación Noveno Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires. <https://www.aacademica.org/000-054/327.abstract>
- Akbas, M., Surucu, S. G., Akca, E., & Koroglu, C. O. (2021). Determination of the relationship between the fatigue and social support levels of cancer patients: A cross-sectional study. *Korean Journal of Internal Medicine*, 36(Suppl 1), S207–S216. <https://doi.org/10.3904/KJIM.2019.010>
- Akkan, A., Kahraman, P., Uluc, K., & Tanridag, T. (2022). Physical and mental fatigue in myasthenia gravis and its correlation with other symptoms. *Acta Neurologica Belgica*, 122(4), 915–923. <https://doi.org/10.1007/s13760-022-01919-y>

- Al-bassam, W., Kubicki, M., Bailey, M., Walker, L., Young, P., Pilcher, D. V., & Bellomo, R. (2018). Characteristics, incidence, and outcome of patients admitted to the intensive care unit with myasthenia gravis. *Journal of Critical Care*, *45*, 90–94. <https://doi.org/10.1016/j.jcrc.2018.01.003>
- Alanazy, M. H., Binabbad, R. S., Alromaih, N. I., Almansour, R. A., Alanazi, S. N., Alhamdi, M. F., Alazwary, N., & Muayqil, T. (2019). Severity and depression can impact quality of life in patients with myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, *61*(1):69-73. <https://doi.org/10.1002/mus.26719>
- Alekseeva, T. M., Gavrilov, Y. V., Kreis, O. A., Valko, P. O., Weber, K. P., & Valko, Y. (2018). Fatigue in patients with myasthenia gravis. *Journal of Neurology*, *265*(10), 2312–2321. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-8995-4>
- Alekseeva, T. M., Kreis, O. A., Gavrilov, Y. V., Valko, P. O., Weber, K. P., & Valko, Y. (2019). Impact of autoimmune comorbidity on fatigue, sleepiness and mood in myasthenia gravis. *Journal of Neurology*, *266*(8), 2027–2034. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09374-1>
- Alfaro-Alfaro, N. (2014). Los determinantes sociales de la salud y las funciones esenciales de la salud pública social. *SaludJalisco*, *1*(1), 36–46.
- Alonso, A., Menéndez, M., & González, L. (2013). Apoyo social: Mecanismos y modelos de influencia sobre la enfermedad crónica. *CADERNOS de Atención Primaria*, *19*, 118–123.
- Alonso, J., Prieto, L., & Antó, J. M. (1995). La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Med Clin (Barc)*, *104*, 771–776.
- Alshahrani, A. M. (2020). Quality of life and social support: Perspectives of Saudi Arabian stroke survivors. *Science Progress*, *103*(3), 1–16. <https://doi.org/10.1177/0036850420947603>
- Alsheklee, A., Miles, J. D., Katirji, B., Preston, D. C., & Kaminski, H. J. (2009). Incidence and mortality rates of myasthenia gravis and myasthenic crisis in US hospitals. *Neurology*, *72*(18), 1548–1554. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181a41211>
- Alsop, T., Williams, K., & Gomersall, S. (2022). Physical Activity and Sedentary Behaviour in People with Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study. *Journal*

of Neuromuscular Diseases, 9(1), 137–146. <https://doi.org/10.3233/JND-217022>

Álvarez-Velasco, R., Gutiérrez-Gutiérrez, G., Trujillo, J. C., Martínez, E., Segovia, S., Arribas-Velasco, M., Fernández, G., Paradas, C., Vélez-Gómez, B., Casanovas, C., Nedkova, V., Guerrero-Sola, A., Ramos-Fransi, A., Martínez-Piñero, A., Pardo, J., Sevilla, T., Gómez-Caravaca, M. T., López, A., Jericó, I., ... Cortés-Vicente, E. (2021). Clinical characteristics and outcomes of thymoma-associated myasthenia gravis. *European Journal of Neurology*, 28(6), 2083–2091. <https://doi.org/10.1111/ene.14820>

Andersen, H., Mantegazza, R., Wang, J. J., O'Brien, F., Patra, K., Howard, J. F., Jr, & REGAIN Study Group (2019). Eculizumab improves fatigue in refractory generalized myasthenia gravis. *Quality of Life Research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 28(8), 2247–2254. <https://doi.org/10.1007/s11136-019-02148-2>

Andersen, L. K., Aadahl, M., & Vissing, J. (2021). Fatigue, physical activity and associated factors in 779 patients with myasthenia gravis. *Neuromuscular Disorders*, 31(8), 716–725. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2021.05.007>

Andersen, L. K., Jakobsson, A. S., Revsbech, K. L., & Vissing, J. (2022). Causes of symptom dissatisfaction in patients with generalized myasthenia gravis. *Journal of Neurology*, 269(6), 3086–3093. <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10902-1>

Aragonès, J. M., Altimiras, J., Roura, P., Alonso, F., Bufill, E., Munmany, A., Alfonso, S., & Illa, I. (2017). Prevalencia de miastenia gravis en la comarca de Osona (Barcelona, Cataluña). *Neurología*, 32(1), 1–5. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2014.09.007>

Aragonès, J. M., Bolibar, I., Bonfill, X., Bufill, E., Mummany, A., Alonso, F., & Illa, I. (2003). Myasthenia gravis: a higher than expected incidence in the elderly. *Neurology*, 60(6), 1024–1026. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000050461.05432.c5>

Aragonès, J. M., Altimiras, J., Molist, N., Roura, P., & Amblàs-Novellas, J. (2019). Infradiagnóstico de enfermedades neuromusculares en ancianos de 80 y más años. *Revista Española de Geriátría y Gerontología*, 54(2), 99–102. <https://doi.org/10.1016/j.regg.2018.10.004>

- Aragonès, J. M., Roura-Poch, P., Hernández-Ocampo, E. M., Alonso, F., Pont-Lluelles, M., Xandri, I., Bolívar, I., & Illa, I. (2014). Myasthenia gravis: A disease of the very old. *Journal of the American Geriatrics Society*, 62(1), 196–197. <https://doi.org/10.1111/jgs.12629>
- Ataide, M. F., Da Cunha-Correia, C., & Petribú, K. C. L. (2019). The Relationship between Restless Legs Syndrome and Quality of Life in Patients with Myasthenia Gravis. *European Neurology*, 81(3–4), 205–208. <https://doi.org/10.1159/000502002>
- Avidan, N., Le Panse, R., Berrih-Aknin, S., & Miller, A. (2014). Genetic basis of myasthenia gravis - A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity*, 52, 146–153. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2013.12.001>
- Aylaz, R., Karadağ, E., Işık, K., & Yildirim, M. (2015). Relationship between social support and fatigue in patients with type 2 diabetes mellitus in the east of Turkey. *Japan Journal of Nursing Science*, 12(4), 367–376. <https://doi.org/10.1111/jjns.12076>
- Ayres, A., Brea, P., Jacinto-Scudeiro, L., Soares, F., Pereira, G., & Rozenfeld, M. (2020). Cognitive performance in patients with Myasthenia Gravis. An association with glucocorticosteroid use and depression. *Dement Neuropsychol*, 14(3), 315–323.
- Aysal, F., Karamustafalıoğlu, O., Özçelik, B., Yılmaz, M., Karamustafalıoğlu, N., Yumrukçal, H., & Tankaya, O. (2013). The Relationship of Symptoms of Anxiety and Depression with Disease Severity and Treatment Modality in Myasthenia Gravis: A Cross-sectional Study. *Archives of Neuropsychiatry*, 50(4), 295–300. <https://doi.org/10.4274/npa.y5611>
- Barohn, R. J., McIntire, D., Herbelin, L., Wolfe, G. I., Nations, S., & Bryan, W. W. (1998). Reliability testing of the quantitative myasthenia gravis score. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 841, 769–772. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.1998.tb11015.x>
- Barrera, M. J. (1986). Between Social Support Concepts, Measures, and Models. *American Journal of Community Psychology*, 14(4), 413–445. <https://doi.org/10.1007/BF00922627>

- Barrera, M. J., Sandler, I. N., & Ramsay, T. B. (1981). Preliminary development of a scale of social support: Studies on college students. *American Journal of Community Psychology*, 9(4), 435–447. <https://doi.org/10.1007/BF00918174>
- Basta, I. Z., Pekmezović, T. D., Perić, S. Z., Kisić-Tepavčević, D. B., Rakočević-Stojanović, V. M., Stević, Z. D., & Lavrnica, D. V. (2012). Assessment of health-related quality of life in patients with myasthenia gravis in Belgrade (Serbia). *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 33(6), 1375–1381. <https://doi.org/10.1007/s10072-012-1170-2>
- Berrih-Aknin, S., Claeys, K. G., Law, N., Mantegazza, R., Murai, H., Saccà, F., Dewilde, S., Janssen, M. F., Bagshaw, E., Kousoulakou, H., Larkin, M., Beauchamp, J., Leighton, T., & Paci, S. (2021). Patient-reported impact of myasthenia gravis in the real world: Protocol for a digital observational study (MyRealWorld MG). *BMJ Open*, 11(7), e048198. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2020-048198>
- Berrih-Aknin, S., & Le Panse, R. (2014). Myasthenia gravis: A comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms. *Journal of Autoimmunity*, 52, 90–100. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2013.12.011>
- Bettini M, Chaves M, Cristiano E, Pagotto, V., Perez, L., Giunta, D., & Rugiero, M. (2017). Incidence of Autoimmune Myasthenia Gravis in a Health Maintenance Organization in Buenos Aires, Argentina. *Neuroepidemiology*, 48(3–4), 119–123. <https://doi.org/10.1159/000477733>
- Blum, S., Lee, D., Gillis, D., McEniery, D. F., Reddel, S., & McCombe, P. (2015). Clinical features and impact of myasthenia gravis disease in Australian patients. *Journal of Clinical Neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 22(7), 1164–1169. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2015.01.022>
- Bogdan, A., Barnett, C., Ali, A., Alqwaify, M., Abraham, A., Mannan, S., Ng, E., & Bril, V. (2020a). Prospective study of stress, depression and personality in myasthenia gravis relapses. *BMC Neurology*, 20(1), 261. <https://doi.org/10.1186/s12883-020-01802-4>
- Bogdan, A., Barnett, C., Ali, A., AlQwaify, M., Abraham, A., Mannan, S., Ng, E., & Bril, V. (2020b). Chronic stress, depression and personality type in patients with

myasthenia gravis. *European Journal of Neurology*, 27(1), 204–209.
<https://doi.org/10.1111/ene.14057>

Boldingh, M. I., Dekker, L., Maniaol, A. H., Brunborg, C., Lipka, A. F., Niks, E. H., Verschuuren, J. J. G. M., & Tallaksen, C. M. E. (2015). An up-date on health-related quality of life in myasthenia gravis -results from population based cohorts. *Health and Quality of Life Outcomes*, 13(1), 115.
<https://doi.org/10.1186/s12955-015-0298-1>

Boscoe, A. N., Xin, H., L'Italien, G. J., Harris, L. A., & Cutter, G. R. (2019). The impact of refractory myasthenia gravis (MG) on patient health-related quality-of-life (QOL). *J Clin Neuromusc Dis*, 20(4), 173–181.
<https://doi.org/10.1097/CND.0000000000000257>

Bozovic I, Ilic J, Peric S, Kostic M, Ivanovic V, Lavrnic D & Basta, I. (2022). Long-term outcome in patients with myasthenia gravis: one decade longitudinal study. *J Neurol*, 269(4), 2039–2045. <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10759-4>

Braz, N., Rocha, N. P., Vieira, É., Barbosa, I. G., Gomez, R. S., Kakehasi, A. M., & Teixeira, A. L. (2018). Muscle strength and psychiatric symptoms influence health-related quality of life in patients with myasthenia gravis. *Journal of clinical neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 50, 41–44. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.01.011>

Bubuioc, A. M., Kudebayeva, A., Turuspekova, S., Lisnic, V., & Leone, M. A. (2021). The epidemiology of myasthenia gravis. *Journal of Medicine and Life*, 14(1), 7–16. <https://doi.org/10.25122/jml-2020-0145>

Bucelli, R., Kelz, M., Olson, D. E., & Varadhachary, A. (2017). Transmisión sináptica. En E. J. Nestler, S. E. Hyman, D. M. Holtzman, R. C. Malenka (Ed.), *Neurofarmacología molecular. Fundamentos de neurociencia clínica* (3ed). McGraw Hill.
<https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2187§ionid=165240884>

Burns, T. M., Conaway, M. R., Cutter, G. R., Sanders, D. B., & Muscle Study Group (2008). Less is more, or almost as much: a 15-item quality-of-life instrument for myasthenia gravis. *Muscle & Nerve*, 38(2), 957–963.
<https://doi.org/10.1002/mus.21053>

- Burns, T. M., Conaway, M., & Sanders, D. B. & MG Composite and MG-QOL15 Study Group (2010a). The MG Composite: A valid and reliable outcome measure for myasthenia gravis. *Neurology*, *74*(18), 1434–1440. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181dc1b1e>
- Burns, T. M., Grouse, C. K., Conaway, M. R., Sanders, D. B., Solorzano, G., Farrugia, M. E., Massey, J. M., Juel, V. C., Hobson-Webb, L. D., Tucker-Lipscomb, B., Antozzi, C., Mantegazza, R., Lacomis, D., Dimberg, E., Muppidi, S., Wolfe, G., Dimachkie, M. M., Barohn, R. J., Pasnoor, M., ... Amato, A. A. (2010b). Construct and concurrent validation of the MG-QOL15 in the practice setting. *Muscle and Nerve*, *41*(2), 219–226. <https://doi.org/10.1002/mus.21609>
- Burns, T. M., Sadjadi, R., Utsugisawa, K., Gwathmey, K. G., Joshi, A., Jones, S., Brill, V., Barnett, C., Guptill, J. T., Sanders, D. B., Hobson-Webb, L., Juel, V. C., Massey, J., Gable, K. L., Silvestri, N. J., Wolfe, G., Cutter, G., Nagane, Y., Murai, H., Masuda, M., ... Conaway, M. (2016). International clinimetric evaluation of the MG-QOL15, resulting in slight revision and subsequent validation of the MG-QOL15r. *Muscle & nerve*, *54*(6), 1015–1022. <https://doi.org/10.1002/mus.25198>
- Cabrera, N.J., Bradley, R.H. (2012). Latino Fathers and their Children. *Child Dev Perspect*, *6*(3), 232–8. <https://doi.org/10.1111/j.1750-8606.2012.00249.x>
- Carver, C. S., Scheier, M. F., & Weintraub, J. K. (1989). Assessing Coping Strategies: A Theoretically Based Approach. *Journal of Personality and Social Psychology*, *56*(2), 267–283. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.56.2.267>
- Castleman, B., & Norris, E.H. (1949). The pathology of the thymus in myasthenia gravis. a study of 35 cases. *Medicine*, *28*(1), 27–58. <https://doi.org/10.1097/00005792-194902000-00002>
- Cea, G., Martinez, D., Salinas, R., Vidal, C., Hoffmeister, L., & Stuardo, A. (2018). Clinical and epidemiological features of myasthenia gravis in Chilean population. *Acta Neurologica Scandinavica*, *138*(4), 338–343. <https://doi.org/10.1111/ane.12967>
- Cella, D., Dineen, K., Arnason, B., Reder, A., Webster, K. A., Karabatsos, G., Chang, C., Lloyd, S., Steward, J., & Stefoski, D. (1996). Validation of the functional assessment of multiple sclerosis quality of life instrument. *Neurology*, *47*(1), 129–139. <https://doi.org/10.1212/wnl.47.1.129>

- Chávez, E., & Roberti, E. (2021). Desigualdades sociales en perspectiva comparada: miradas desde Europa y América Latina. Entrevista al Dr. Pedro López-Roldán. *Cuestiones de Sociología*, 24, e119. <https://doi.org/10.24215/23468904e119>
- Chen, D., Peng, Y., Li, Z., Jin, W., Zhou, R., Li, Y., Xu, Q., & Yang, H. (2020). Prognostic analysis of thymoma-associated myasthenia gravis (MG) in Chinese patients and its implication of MG management: Experiences from a tertiary hospital. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 16, 959–967. <https://doi.org/10.2147/NDT.S243519>
- Chen, L., Alston, M., & Guo, W. (2019). The influence of social support on loneliness and depression among older elderly people in China: Coping styles as mediators. *Journal of Community Psychology*, 47(5), 1235–1245. <https://doi.org/10.1002/jcop.22185>
- Chen, Y. T., Chang, Y., Chiu, H. C., & Yeh, J. H. (2011). Psychosocial aspects in myasthenic patients treated by plasmapheresis. *Journal of Neurology*, 258, 1240–1246. <https://doi.org/10.1007/s00415-011-5913-4>
- Chen, Y. T., Shih, F. J., Hayter, M., Hou, C. C., & Yeh, J. H. (2013). Experiences of living with myasthenia gravis: A qualitative study with taiwanese people. *Journal of Neuroscience Nursing: journal of the American Association of Neuroscience Nurses*, 45(2), E3-E10. <https://doi.org/10.1097/JNN.0b013e31828291a6>
- Cohen, S., Gottlieb, B. H., & Underwood, L. G. (2000). Social relationships and health. En: S. Cohen, L. G. Underwood, & B. H. Gottlieb (Eds.), *Social support measurement and intervention: A guide for health and social scientists* (pp. 3–25). Oxford University Press.
- Contreras, J. P., Salinas, R., Vidal, C., Hoffmeister, L., Wolfe, G. I., & Cea, G. (2021). Validation of Spanish version of 15-item myasthenia gravis quality-of-life questionnaire. *Acta Neurologica Scandinavica*, 144(5), 546–552. <https://doi.org/10.1111/ane.13486>
- Coppari, N., Barcelata, B., Bagnoli, L., Cudas, G., López, H., & Martínez, U. (2019). Influencia del sexo, edad y cultura en las estrategias de afrontamiento de adolescentes paraguayos y mexicanos. *Universitas Psychologica*, 18(1). <https://doi.org/10.11144/Javeriana.upsy18-1.isec>
- Cortés-Vicente, E., Álvarez-Velasco, R., Pla-Junca, F., Rojas-García, R., Paradas, C., Sevilla, T., Casasnovas, C., Gómez-Caravaca, M. T., Pardo, J., Ramos-Fransi,

- A., Pelayo-Negro, A. L., Gutiérrez-Gutiérrez, G., Turon-Sans, J., López de Munain, A., Guerrero-Sola, A., Jericó, I., Martín, M. A., Mendoza, M. D., Morís, G., ... Gallardo, E. (2022). Drug-refractory myasthenia gravis: Clinical characteristics, treatments, and outcome. *Annals of Clinical and Translational Neurology*, *9*(2), 122–131. <https://doi.org/10.1002/acn3.51492>
- Cortés-Vicente, E., Álvarez-Velasco, R., Segovia, S., Paradas, C., Casasnovas, C., Guerrero-Sola, A., Pardo, J., Ramos-Fransi, A., Sevilla, T., López De Munain, A., Gómez, M. T., Jericó, I., Gutiérrez-Gutiérrez, G., Pelayo-Negro, A. L., Martín, M. A., Mendoza, M. D., Morís, G., Rojas-García, R., Díaz-Manera, J., ... Illa, I. (2020). Clinical and therapeutic features of myasthenia gravis in adults based on age at onset. *Neurology*, *94*(11), e1171–e1180. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000008903>
- Cortés, E. (2018). *Nuevos biomarcadores de enfermedad y pronóstico en miastenia gravis* [Tesis de doctorado, Universitat Autònoma de Barcelona]. Tesis doctorals en xarxa. <https://www.tdx.cat/handle/10803/643303>
- Costa, G., Salamero, M., & Gil, F. (2007). Validación del cuestionario MOS-SSS de apoyo social en pacientes con cáncer. *Medicina Clínica*, *128*(18), 687–691.
- Costa, D., Sá, M.J., Calheiros, J.M. (2011). Efecto del apoyo social en los síntomas depresivos de pacientes portugueses con esclerosis múltiple. *Rev Neurol*, *53*(8), 457–462. <https://doi.org/10.33588/rn.5308.2011161>
- Cutrona, C. E., & Russell, D. W. (1990). Type of social support and specific stress: Toward a theory of optimal matching. En: Sarason, R.R., Sarason, I.G. & Pierce, G. R. (Eds.), *Social support: An nteractional view*. (pp. 319-366). John Wiley & Sons Inc.
- De las Cuevas, C., Garcia-Estrada, A., & Gonzalez, J. L. (1995). "Hospital Anxiety and Depression Scale" y Psicopatología Afectiva. *An. Psiquiatria*, *11*(4), 126–130.
- Di Tella, M., Tesio, V., Ghiggia, A., Romeo, A., Colonna, F., Fusaro, E., Geminiani, G. C., Bruzzone, M., Torta, R., & Castelli, L. (2018). Coping strategies and perceived social support in fibromyalgia syndrome: Relationship with alexithymia. *Scandinavian journal of psychology*, *59*(2), 167–176. <https://doi.org/10.1111/sjop.12405>
- Diez, L., Homedes, C., Alberti, M. A., Velez, V., & Casasnovas, C. (2022). Quality of Life in Myasthenia Gravis and Correlation of MG-QOL15 with Other Functional

- Scales. *Journal of clinical medicine*, 11(8), 2189.
<https://doi.org/10.3390/jcm11082189>
- Dignam, J. T., Barrera, M. & West, S. G. (1986). Occupational stress, social support, and burnout among correctional officers. *Am J Community Psychol*, 14(2), 177–193. <https://doi.org/10.1007/BF00911820>
- Dimanova, P., Borbás, R., Schnider, C. B., Fehlbaum, L. V., & Raschle, N. M. (2022). Prefrontal cortical thickness, emotion regulation strategy use and COVID-19 mental health. *Social Cognitive and Affective Neuroscience*, 17(10), 877–889. <https://doi.org/10.1093/scan/nsac018>
- Doering, S., Henze, T., & Schüssler, G. (1993). Krankheitsbewältigung bei Myasthenia gravis [Coping with illness in myasthenia gravis]. *Nervenarzt.*, 64(10), 640–647.
- Domínguez-Mujica, J., López, D., Ortega-Rivera, E., & Pérez-Caramés, A. (2020). El sistema migratorio de Latinoamérica-España: ¿Ha sido la crisis económica un paréntesis? *Cuadernos Geográficos*, 59(3), 37–57. <https://doi.org/10.30827/cuadgeo.v59i3.9223>
- Dong, D., Chong, M. K. C., Wu, Y., Kaminski, H., Cutter, G., Xu, X., Li, H., Zhao, C., Yin, J., Yu, S., & Zhu, J. (2020). Gender differences in quality of life among patients with myasthenia gravis in China. *Health and Quality of Life Outcomes*, 18(1), 296. <https://doi.org/10.1186/s12955-020-01549-z>
- Dressler, W.W. (1994). Cross-Cultural Differences and Social Influences in Social Support and Cardiovascular Disease. En: S. A. Shumaker & S. M. Czajkowski (eds). *Social Support and Cardiovascular Disease* (pp. 167-192). The Springer Series in Behavioral Psychophysiology and Medicine.
- El-Ghonemy, S. H., Salem, H. H., El-Missiry, M. A., El-Ghamry, R. H., & Mukhtar, Y. S. (2016). Myasthenia gravis and psychiatric comorbidities. *Middle East Current Psychiatry*, 23(2), 99–105. <https://doi.org/10.1097/01.XME.0000481469.56478.b0>
- Elsais, A., Johansen, B., & Kerty, E. (2010). Airway limitation and exercise intolerance in well-regulated myasthenia gravis patients. *Acta Neurologica Scandinavica*, 122(SUPPL. 190), 12–17. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2010.01369.x>
- Elsais, A., Wyller, V. B., Loge, J. H., & Kerty, E. (2013). Fatigue in myasthenia gravis: is it more than muscular weakness? *BMC Neurology*, 13(1), 132. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-13-132>

- Evoli, A., & Meacci, E. (2019). An update on thymectomy in myasthenia gravis. *Expert Review of Neurotherapeutics*, 19(9), 823–833. <https://doi.org/10.1080/14737175.2019.1600404>
- Fan, L., Ma, S., Yang, Y., Yan, Z., Li, J., & Li, Z. (2019). Clinical differences of early and late-onset myasthenia gravis in 985 patients. *Neurological Research*, 41(1), 45–51. <https://doi.org/10.1080/01616412.2018.1525121>
- Fan, X., Xing, C., Yang, L., Wang, J., & Feng, L. (2020). Fatigue, self-efficacy and psychiatric symptoms influence the quality of life in patients with myasthenia gravis in Tianjin, China. *Journal of Clinical Neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 79, 84–89. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2020.06.023>
- Farrugia, M. E., Di Marco, M., Kersel, D., & Carmichael, C. (2018). A Physical and Psychological Approach to Managing Fatigue in Myasthenia Gravis: A Pilot Study. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 5(3), 373–385. <https://doi.org/10.3233/JND-170299>
- Fernandes, E., Nacif, S. R., Alves, N., Fonseca, N. T., Urbano, J. J., Perez, E. A., Cavalcante, V., Santos, C., Insalaco, G., Oliveira, A. S., & Oliveira, L. V. (2015). Sleep disorders in patients with myasthenia gravis: a systematic review. *Journal of physical therapy science*, 27(6), 2013–2018. <https://doi.org/10.1589/jpts.27.2013>
- Fernández-López, J. A., Fernández-Fidalgo, M., & Cieza, A. (2010). Los conceptos de calidad de vida, salud y bienestar analizados desde la perspectiva de la clasificación internacional del funcionamiento (CIF). *Revista Española de Salud Pública*, 84(2), 169–184. <https://doi.org/10.1590/s1135-57272010000200005>
- Finsterer, J. (2020). Prevalence in congenital myasthenic syndrome. *European Journal of Paediatric Neurology*, 26, 5–6. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2020.04.011>
- Fioravanti, G., Casale, S., Mantegazza, R., Leonardi, M., & Raggi, A. (2010). Self-efficacy, social support and locus of control as correlates of health-related quality of life in Myasthenia Gravis. *Bollettino Di Psicologia Applicata*, 261–262(57), 19–27.
- Fisher, J., Parkinson, K., & Kothari, M. J. (2003). Self-reported depressive symptoms in myasthenia gravis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, 4(3), 105–108. <https://doi.org/10.1097/00131402-200303000-00001>

- Freitas-Fregonezi, G.A., Regiane-Resqueti, V., Pradas, J., Vigil, L., Casan, P. (2006). Relación entre función pulmonar y calidad de vida relacionada con la salud en la miastenia gravis generalizada. *Archivos de Bronconeumología*, 42(5), 218–224. [https://doi.org/10.1016/s1579-2129\(06\)60449-7](https://doi.org/10.1016/s1579-2129(06)60449-7)
- Gajdos, P., Chevret, S., & Toyka, K. V. (2012). Intravenous immunoglobulin for myasthenia gravis (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews Intraavenous*, 12, CD002277. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002277.pub4>. Copyright
- Garcia-Martin, G., & Serrano-Castro, P. (2018). Epidemiología de la epilepsia en España y Latinoamérica. *Rev Neurol*, 67(7), 249–262. <https://doi.org/10.33588/rn.6707.2018128>
- García, D. A., López, L. M., Pardo, M., Pérez, G., Sabbagh, N. A., Ozaita, G., & Rodríguez, D. (2020). Epidemiología de la miastenia gravis en la provincia de Ourense (Galicia, noroeste de España). *Neurología*, S0213-4853(20), 30215–2. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.06.011>
- Garzón-Orjuela, N., Van Der Werf, L., Prieto-Pinto, L. C., Lasalvia, P., Castañeda-Cardona, C., & Rosselli, D. (2019). Quality of life in refractory generalized myasthenia gravis: A rapid review of the literature. *Intractable and Rare Diseases Research*, 8(4), 231–238. <https://doi.org/10.5582/iridr.2019.01121>
- Gavrilov, Y. V., Alekseeva, T. M., Kreis, O. A., Valko, P. O., Weber, K. P., & Valko, Y. (2020). Depression in myasthenia gravis: a heterogeneous and intriguing entity. *Journal of Neurology*, 267(6), 1802–1811. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-09767-7>
- Gilhus, N. E., & Verschuuren, J. J. (2015). Myasthenia gravis: Subgroup classification and therapeutic strategies. *The Lancet Neurology*, 14(10), 1023–1036. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(15\)00145-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(15)00145-3)
- Glücker, H., Nix, W. A., Willenberg, H., & Hoffmann, S. O. (1998). [Coping strategy in myasthenia gravis in comparison with other chronic neuromuscular diseases]. *Nervenarzt*, 69(10), 858–863. <https://doi.org/10.1007/s001150050354>
- Gomez, A. M., Van Den Broeck, J., Vrolix, K., Janssen, S. P., Lemmens, M. A. M., Van Der Esch, E., Duimel, H., Frederik, P., Molenaar, P. C., Martínez-Martínez, P., De Baets, M. H., & Losen, M. (2010). Antibody effector mechanisms in

- myasthenia gravis - Pathogenesis at the neuromuscular junction. *Autoimmunity*, 43(5–6), 353–370. <https://doi.org/10.3109/08916930903555943>
- González, N., & Estévez, A. (2017). El apoyo social percibido moderador entre el uso problemático de internet y la sintomatología en jóvenes adultos. *Salud y Drogas*, 17(1), 53–62.
- Grob, D., Brunner, N., Namba, T., & Pagala, M. (2008). Lifetime course of myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, 37(2), 141–149. <https://doi.org/10.1002/mus.20950>
- Grohar-Murray, M., Becker, A., Reilly, S., & Ricci, M. (1998). Self-Care actions to Manage Fatigue Among Myasthenia Gravis Patients. *Journal of Neuroscience: journal of the American Association of Neuroscience Nurses*, 30(3), 191–199. <https://doi.org/10.1097/01376517-199806000-00007>
- Guastafierro, E., Tramacere, I., Toppo, C., Leonardi, M., Mantegazza, R., Bonanno, S., Frangiamore, R., & Raggi, A. (2020). Employment in Myasthenia Gravis: A Systematic Literature Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*, 54(4), 304–312. <https://doi.org/10.1159/000506310>
- Guy-Coichard, C., Nguyen, D. T., Delorme, T., & Boureau, F. (2008). Pain in Hereditary Neuromuscular Disorders and Myasthenia Gravis: A National Survey of Frequency, Characteristics, and Impact. *Journal of Pain and Symptom Management*, 35(1), 40–50. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2007.02.041>
- Haber, M. G., Cohen, J. L., Lucas, T., & Baltes, B. B. (2007). The relationship between self-reported received and perceived social support: A meta-analytic review. *American Journal of Community Psychology*, 39(1–2), 133–144. <https://doi.org/10.1007/s10464-007-9100-9>
- Han, A., Kim, J., & Kim, J. (2019). Coping Strategies, Social Support, Leisure Activities, and Physical Disabilities. *American Journal of Health Behavior*, 43(5), 937–949. <https://doi.org/10.5993/AJHB.43.5.6>
- Happe, S., Klosch, G., & Zeitlhofer, J. (2004). Perception of dreams and subjective sleep quality in patients with myasthenia gravis. *Neuropsychobiology*, 50(1), 21–27. <https://doi.org/10.1159/000077937>
- Harrison, O. K., Köchli, L., Marino, S., Luechinger, R., Hennel, F., Brand, K., Hess, A. J., Frässle, S., Iglesias, S., Vinckier, F., Petzschner, F. H., Harrison, S. J., & Stephan, K. E. (2021). Interoception of breathing and its relationship with

- anxiety. *Neuron*, 109(24), 4080-4093.e8.
<https://doi.org/10.1016/j.neuron.2021.09.04>
- Herdman, M., Badia, X., & Berra, S. (2001). EuroQol-5D: a simple alternative for measuring health-related quality of life in primary care. *Atencion Primaria / Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria*, 28(6), 425–430.
[https://doi.org/10.1016/s0212-6567\(01\)70406-4](https://doi.org/10.1016/s0212-6567(01)70406-4)
- Hoffmann, S., Ramm, J., Grittner, U., Kohler, S., Siedler, J., & Meisel, A. (2016). Fatigue in myasthenia gravis: risk factors and impact on quality of life. *Brain and Behavior*, 6(10), e00538. <https://doi.org/10.1002/brb3.538>
- Howard, J. F. (2015). *Clinical Overview of MG*. Myasthenia Gravis Foundation of America. For A World Without Myasthenia Gravis.
<https://myasthenia.org/Professionals/Clinical-Overview-of-MG>
- Hsu, C. W., Lin, H. C., Tsai, W. C., Lai, Y. R., Huang, C. C., Su, Y. J., Cheng, B. C., Su, M. C., Lin, W. C., Chang, C. L., Chang, W. N., Lin, M. C., Lu, C. H. & Tsai, N. W. (2020). Respiratory Muscle Training Improves Functional Outcomes and Reduces Fatigue in Patients with Myasthenia Gravis: A Single-Center Hospital-Based Prospective Study. *BioMed Research International*, 2020, 2020: 2923907. <https://doi.org/10.1155/2020/2923907>
- Huurre T, Eerola M, Rahkonen O, Aro, H. (2007). Does social support affect the relationship between socioeconomic status and depression? A longitudinal study from adolescence to adulthood. *J Affect Disord*, 100(1–3), 55–64.
<https://doi.org/10.1016/j.jad.2006.09.019>
- Instituto Nacional de Estadística. (2021). *Población extranjera por Nacionalidad, comunidades, Sexo y Año*.
<https://www.ine.es/jaxi/Datos.htm?path=/t20/e245/p08/l0/&file=02005.px>
- Jaretzki, A., Barohn, R. J., Ernstoff, R. M., Kaminski, H. J., Keesey, J. C., Penn, A. S., & Sanders, D. B. (2000). Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. Task Force of the Medical Scientific Advisory Board of the Myasthenia Gravis Foundation of America. *Neurology*, 55(1), 16–23.
<https://doi.org/10.1212/wnl.55.1.16>
- Jayam, A., Dabi, A., Solieman, N., Kurukumbi, M., & Kalyanam, J. (2012). Myasthenia gravis: A review. *Autoimmune Diseases*, 2012; 874680.
<https://doi.org/10.1155/2012/874680>

- Jeong, A., Min, J. H., Kang, Y. K., Kim, J., Choi, M., Seok, J. M., & Kim, B. J. (2018). Factors associated with quality of life of people with myasthenia gravis. *PLoS ONE*, *13*(11), 1–8. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0206754>
- Jordan, B., Mehl, T., Schweden, T. L. K., Menge, U., & Zierz, S. (2017). Assessment of physical fatigability and fatigue perception in myasthenia gravis. *Muscle & Nerve*, *55*(5), 657–663. <https://doi.org/10.1002/mus.25386>
- Jordan, B., Schweden, T. L. K., Mehl, T., Menge, U., & Zierz, S. (2017). Cognitive fatigue in patients with myasthenia gravis. *Muscle & Nerve*, *56*(3), 449–457. <https://doi.org/10.1002/mus.25540>
- Kalita, J., Tripathi, A., Dongre, N., & Misra, U. K. (2021). Impact of COVID-19 pandemic and lockdown in a cohort of myasthenia gravis patients in India. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, *202*, 106488. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2021.106488>
- Karadag, E., Kilic, S. P., & Metin, O. (2013). Relationship between fatigue and social support in hemodialysis patients. *Nursing and Health Sciences*, *15*(2), 164–171. <https://doi.org/10.1111/nhs.12008>
- Kassardjian, C. D., Kokokyi, S., Barnett, C., Jewell, D., Bril, V., Murray, B. J., & Katzberg, H. D. (2015). Excessive daytime sleepiness in patients with myasthenia gravis. *Journal of Neuromuscular Diseases*, *2*(1), 93–97. <https://doi.org/10.3233/JND-140057>
- Katavić, S. S., Tanacković, S. F., & Badurina, B. (2016). Illness perception and information behaviour of patients with rare chronic diseases. *Information Research: An International Electronic Journal*, *21*(1), 707.
- Kawachi, I., & Berkman, L. (2000). Social cohesion, social capital, and health. En: Kawachi, I., & Berkman, L. (Eds.), *Social Epidemiology*. (pp. 174–190). Oxford Uni.
- Keeseey, J. C. (2004). Clinical evaluation and management of myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, *29*(4), 484–505. <https://doi.org/10.1002/mus.20030>
- Kever, A., Buyukturkoglu, K., Riley, C. S., De Jager, P. L., & Leavitt, V. M. (2021). Social support is linked to mental health, quality of life, and motor function in multiple sclerosis. *Journal of Neurology*, *268*(5), 1827–1836. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10330-7>

- Kim, H. S., Sherman, D. K., & Taylor, S. E. (2008). Culture and social support. *American Psychologist*, *63*(3), 518–526. <https://doi.org/10.1037/0003-066X>
- Kittiwatanapaisan, Waraluk, Gauthier, D. K., Williams, A. M., & Oh, S. J. (2003). Fatigue in Myasthenia Gravis patients. *Journal of Neuroscience Nursing: journal of the American Association of Neuroscience Nurses*, *35*(2), 87–106. <https://doi.org/10.1097/01376517-200304000-00004>
- Klauer, T., Schneider, W., & Zettl, U. K. (2007). Coping with neuroimmunological diseases. *J Neurol*, *254*(Suppl 2), 107–111. <https://doi.org/10.1007/s00415-007-2026-1>
- Kluger, B. M., Krupp, L. B., & Enoka, R. M. (2013). Fatigue and fatigability in neurologic illnesses: proposal for a unified taxonomy. *Neurology*, *80*(4), 409–416. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31827f07be>
- Knieling, J., Weiss, H., Faller, H., & Lang, H. (1995). [Psychosocial causal attributions by myasthenia gravis patients. A longitudinal study of the significance of subjective illness theories after diagnosis and in follow-up]. *Psychotherapie, Psychosomatik, Medizinische Psychologie*, *45*(11), 373–380.
- Koopman, W. J., LeBlanc, N., Fowler, S., Nicolle, M. W., & Hulley, D. (2016). Hope, Coping, and Quality of Life in Adults with Myasthenia Gravis. *Canadian Journal of Neuroscience Nursing*, *38*(1), 56–64.
- Kos, D., Kerckhofs, E., Carrea, I., Verza, R., Ramos, M., & Jansa, J. (2005). Evaluation of the Modified Fatigue Impact Scale in four different European countries. *Mult Scler.*, *11*(1), 76–80. <https://doi.org/10.1191/1352458505ms1117oa>
- Kotan, V. O., Kotan, Z., Aydin, B., Taşkapılıoğlu, Ö., Karli, H. N., Yalvaç, H. D., Özkaya, G., Sarandöl, A., Turan, Ö. F., & Kirli, S. (2016). Psychopathology, Psychosocial Factors and Quality of Life in Patients with Myasthenia Gravis. *Journal of Neurological Sciences*, *33*(3), 482–493.
- Kozyra, B., & Opió, M. (2021). Trait anxiety and its consequences in patients with myasthenia gravis. *Neuropsychiatria i Neuropsychologia*, *16*(3), 168–175. <https://doi.org/10.5114/nan.2021.113318>
- Kulkantrakorn, K., & Jarungkiatkul, W. (2010). Quality of life of myasthenia gravis patients. *J Med Assoc Thai*, *93*(10), 1167–1171.

- Kulkantrakorn, K., Sawanyawisuth, K., & Tiamkao, S. (2010). Factors correlating quality of life in patients with myasthenia gravis. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 31(5), 571–573. <https://doi.org/10.1007/s10072-010-0285-6>
- Kuyken, W., Orley, J., Power, M., Herrman, H., Schofield, H., Murphy, B., Metelko, Z., Szabo, S., Pibernikokanovic, M., Quemada, N., Caria, A., Rajkumar, S., Kumar, S., Saxena, S., Baron, D., Amir, M., Tazaki, M., Noji, A., Vanheck, G., ... Vandam, F. (1995). The World Health Organization Quality of Live assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health organization. *Social Science & Medicine*, 41(10), 1403-1409.
- Lakey, B., & Cohen, S. (2000). Social Support Theory and Measurement. En: S. Cohen, L. G. Underwood, & B. H. Gottlieb (Eds.), *Social support measurement and intervention: A guide for health and social scientists* (pp. 3–25). Oxford University Press.
- Landero, R., & González, M. T. (2006). Apoyo social en mujeres de familias monoparentales y biparentales. *Psicología y Salud*, 16(2), 149–157.
- Lara, A. S. (2015). Análisis del apoyo social percibido en pacientes renales del Instituto de Previsión Social. *ScientiAmericana*, 2(2). <https://revistacientifica.uamericana.edu.py/index.php/scientiamericana/article/view/219>
- Larrosa-Domínguez, M. (2022). Vitamina D y miastenia gravis. *Neurología*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.11.007>
- Larrosa, M., & Reverté-Villarroya, M. (2019). Factores predictores y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Miastenia gravis. Revisión sistemática. *Rol Revista de Enfermería*, 42(7–8), 510–519.
- Larson, R. D. (2013). Psychometric properties of the modified fatigue impact scale. *International Journal of MS Care*, 15(1), 15–20. <https://doi.org/10.7224/1537-2073.2012-019>
- Law, C., Flaherty, C., & Bandyopadhyay, S. (2020). A Review of Psychiatric Comorbidity in Myasthenia Gravis. *Cureus*, 12(7), e9184. <https://doi.org/10.7759/cureus.9184>

- Law, N., Davio, K., Blunck, M., Lobban, D., & Seddik, K. (2021). The Lived Experience of Myasthenia Gravis: A Patient-Led Analysis. *Neurology and Therapy, 10*(2), 1103–1125. <https://doi.org/10.1007/s40120-021-00285-w>
- Lawton, K.E., & Gerdes, A. C. (2014). Acculturation and Latino Adolescent Mental Health: integration of individual, environmental, and family influences. *Clin Child Fam Psych, 17*(4), 385–98. <https://doi.org/10.1007/s10567-014-0168-0>
- Lazarus, R., & Folkman, S. (1986). *Estrés y procesos cognitivos*. Martínez Roca.
- Lee, H. L., Min, J. H., Seok, J. M., Cho, E. Bin, Cho, H. J., Kim, Y. D., & Kim, B. J. (2018). Physician- and self-assessed myasthenia gravis activities of daily living score. *Muscle and Nerve, 57*(3), 419–422. <https://doi.org/10.1002/mus.25764>
- Lee, I., Kaminski, H. J., Xin, H., & Cutter, G. (2018). Gender and quality of life in myasthenia gravis patients from the myasthenia gravis foundation of America registry. *Muscle & Nerve, 58*(1), 90–98. <https://doi.org/10.1002/mus.26104>
- Lehnerer, S., Jacobi, J., Schilling, R., Grittner, U., Marbin, D., Gerischer, L., Stascheit, F., Krause, M., Hoffmann, S., & Meisel, A. (2022). Burden of disease in myasthenia gravis: taking the patient's perspective. *Journal of Neurology, 269*(6), 3050–3063. <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10891-1>
- Leonardi, M., Raggi, A., Antozzi, C., Confalonieri, P., Maggi, L., Cornelio, F., & Mantegazza, R. (2010). The relationship between health, disability and quality of life in Myasthenia Gravis: results from an Italian study. *Journal of Neurology, 257*(1), 98–102. <https://doi.org/10.1007/s00415-009-5279-z>
- Lerman, S., Lemon, S. C., Romo, E., & Rosal, M. (2021). Social support and strain and emotional distress among Latinos in the northeastern United States. *BMC Psychology, 9*(1), 40. <https://doi.org/10.1186/s40359-021-00544-3>
- Li, F., Hotter, B., Swierzy, M., Ismail, M., Meisel, A., & Rückert, J. C. (2018). Generalization after ocular onset in myasthenia gravis: a case series in Germany. *Journal of Neurology, 265*(12), 2773–2782. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-9056-8>
- Li, Y., & Peng, J. (2021). Does social support matter? The mediating links with coping strategy and anxiety among Chinese college students in a cross-sectional study of COVID-19 pandemic. *BMC Public Health, 21*(1), 1298. <https://doi.org/10.1186/s12889-021-11332-4>

- Lin, N. (1986). Conceptualizing Social Support. En N. Lin, A. Dean y W.M. Ensel (Eds.), *Social support, life-events and depression* (pp. 17–30). Academic Press.
- Lin, N., & Ensel, W. M. (1989). Life Stress and Health: Stressors and Resources. *American Sociological Review*, *54*(3), 382-399. <https://doi.org/10.2307/2095612>
- Liu, C, Wang, Q., Qiu, Z., Lin, J., Chen, B., Li, Y., Gui, M., Zhang, M., Yang, M., Wang, W., & Bu, B. (2017). Analysis of mortality and related factors in 2195 adult myasthenia gravis patients in a 10-year follow-up study. *Neurol India*, *65*(3), 518–524. https://doi.org/10.4103/neuroindia.NI_804_16
- Liu, C., Li, T., Wang, Q., Xu, A., & Wu, B. (2021). Post-traumatic stress disorder symptoms after respiratory insufficiency in patients with myasthenia gravis. *Psychology, Health and Medicine*, *26*(2), 221–227. <https://doi.org/10.1080/13548506.2020.1807577>
- Lloyd, J. M., & Mitchell, R. G. (1988). Myasthenia gravis as a cause of facial pain. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, *66*(1), 45–46. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(88\)90065-5](https://doi.org/10.1016/0030-4220(88)90065-5)
- López-Roldán, P., & Fachelli, S. (2019). Desigualdades sociales en una perspectiva comparada: Europa y América Latina. *Papers. Revista de Sociologia*, *104*(2), 149. <https://doi.org/10.5565/rev/papers.2692>
- López-Roldán, P., & Fachelli, S. (2021). Towards a Comparative Analysis of Social Inequalities between Europe and Latin America. Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-030-48442-2_9
- Lundeen, J., Fisher, J., & Kothari, M. J. (2004). Frequency of anxiety in myasthenia gravis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, *6*(1), 9–12. <https://doi.org/10.1097/01.cnd.0000138445.13978.e4>
- Malik, A., Hayat, G., Kalia, J. S., & Guzman, M. A. (2016). Idiopathic inflammatory myopathies: Clinical approach and management. *Frontiers in Neurology*, *7*, 64. <https://doi.org/10.3389/fneur.2016.00064>
- Mantegazza, R., & Antozzi, C. (2018). When myasthenia gravis is deemed refractory: clinical signposts and treatment strategies. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*, *11*, 1756285617749134. <https://doi.org/10.1177/1756285617749134>

- Martín, C., Enrico, D., Mas, L., Patane, A. K., Arrieta, O., Soria, T., Cardona, A. F., Ruiz-Patiño, A., Ruiz, R., Rioja, P., Lozano, S., Zatarain-Barrón, Z. L., Barrón, F., Puparelli, C., Tsou, F., Corassa, M. P., Freitas, H. C., Cordeiro, V. C., Rojas, L., ... Remon, J. (2021). Characteristics and outcomes of thymomas in Latin America: Results from over 10 years of experience (CLICaP-LATimus). *Thoracic Cancer*, 12(9), 1328–1335. <https://doi.org/10.1111/1759-7714.13901>
- Martínez, A.E., Sánchez, S., Aguilar, E. J., Rodríguez, V. & Riveros, A. (2014). Adaptación y Validación del Cuestionario MOS de Apoyo Social en pacientes mexicanos con VIH +. *Revista Latinoamericana de Medicina Conductual*, 4(2), 93–101.
- Martínez-Lapiscina, E. H., Erro, M. E., Ayuso, T., & Jericó, I. (2012). Myasthenia gravis: sleep quality, quality of life, and disease severity. *Muscle & nerve*, 46(2), 174–180. <https://doi.org/10.1002/mus.23296>
- Matthews, G., & Wells, A. (1996). Attentional processes, dysfunctional coping, and clinical intervention. En: M. Zeidner & N. S. Endler (Eds.), *Handbook of coping: Theory, research, applications* (pp. 573–601). John Wiley & Sons.
- Melzer, N., Ruck, T., Fuhr, P., Gold, R., Hohlfeld, R., Marx, A., Melms, A., Tackenberg, B., Schalke, B., Schneider-Gold, C., Zimprich, F., Meuth, S. G., & Wiendl, H. (2016). Clinical features, pathogenesis, and treatment of myasthenia gravis: a supplement to the Guidelines of the German Neurological Society. *Journal of Neurology*, 263(8), 1473–1494. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8045-z>
- Menon, D., Katzberg, H., Barnett, C., Pal, P., Bezzak, A., Keshavjee, S., & Bril, V. (2021). Thymoma pathology and myasthenia gravis outcomes. *Muscle and Nerve*, 63(6), 868–873. <https://doi.org/10.1002/mus.27220>
- Michael, K. M., Allen, J. K., & Macko, R. F. (2006). Fatigue after stroke: Relationship to mobility, fitness, ambulatory activity, social support, and falls efficacy. *Rehabilitation Nursing: the official journal of the Association of Rehabilitation Nurses*, 31(5), 210–217. <https://doi.org/10.1002/j.2048-7940.2006.tb00137.x>
- Miyazaki, Y., Niino, M., Sakushima, K., Takahashi, E., Naganuma, R., Amino, I., Akimoto, S., Minami, N., Yabe, I., & Kikuchi, S. (2022). Association of Smoking and Generalized Manifestations of Myasthenia Gravis. *Internal Medicine*, 61(11), 1693–1698. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.8460-21>

- Montero, M., Lena, L., & Sánchez-Sosa, J. J. (2001). La soledad como fenómeno psicológico: un análisis conceptual. *Salud mental, 24*(1), 19-27.
- Moos, R. H., & Holahan, C. J. (2003). Dispositional and Contextual Perspectives on Coping: Toward an Integrative Framework. *Journal of Clinical Psychology, 59*(12), 1387–1403. <https://doi.org/10.1002/jclp.10229>
- Morán, C., Landero, R., & González, M. T. (2010). COPE-28: Un análisis psicométrico de la versión en Español del brief COPE. *Universitas Psychologica, 9*(2), 543–552.
- Mourão, A. M., Gomez, R. S., Barbosa, L. S. M., da Silva, D., Comiti-Frota, E. R., Kummer, A., Lemos, S. M. A., & Teixeira, A. L. (2016). Determinants of quality of life in Brazilian patients with myasthenia gravis. *Clinics, 71*(7), 370–374. [https://doi.org/10.6061/clinics/2016\(07\)03](https://doi.org/10.6061/clinics/2016(07)03)
- Mullins, L. L., Carpentier, M. Y., Paul, R. H., & Sanders, D. B. & Muscle Study Group (2008). Disease-specific measure of quality of life for myasthenia gravis. *Muscle & Nerve, 38*(2), 947–956. <https://doi.org/10.1002/mus.21016>
- Mulvaney-Day, N. E., Alegría, M., & Sribney, W. (2017). Social cohesion, social support, and health among Latinos in the United States. *Social science & medicine, 64*(2), 477–95. <https://doi.org/10.1016/j.socscimed.2006.08.030>
- Muppidi, S. (2012). The Myasthenia Gravis-Specific Activities of Daily Living Profile. *Annals of the New York Academy of Sciences, 1274*(1), 114–119. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2012.06817.x>
- Muppidi, S., Wolfe, G. I., Conaway, M., Burns, T. M. & MG COMPOSITE AND MG-QOL15 STUDY GROUP (2011). MG-ADL: Still a relevant outcome measure. *Muscle and Nerve, 44*(5), 727–731. <https://doi.org/10.1002/mus.22140>
- Murphy, S. L., Kratz, A. L., Whibley, D., Poole, J. L., & Khanna, D. (2021). Fatigue and Its Association With Social Participation, Functioning, and Quality of Life in Systemic Sclerosis. *Arthritis Care and Research, 73*(3), 415–422. <https://doi.org/10.1002/acr.24122>
- Murray, N. A., & McDonald, J. R. (1945). Tumors of the Thymus in Myasthenia gravis. *American Journal of Clinical Pathology, 15*(3), 87–94.
- Nagane, Y., Murai, H., Imai, T., Yamamoto, D., Tsuda, E., Minami, N., Suzuki, Y., Kanai, T., Uzawa, A., Kawaguchi, N., Masuda, M., Konno, S., Suzuki, H., Aoki,

- M., & Utsugisawa, K. (2017). Social disadvantages associated with myasthenia gravis and its treatment: a multicentre cross-sectional study. *BMJ Open*, *7*(2), e013278. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2016-013278>
- Narayanaswami, P., Sanders, D. B., Wolfe, G., Benatar, M., Cea, G., Evoli, A., Gilhus, N. E., Illa, I., Kuntz, N. L., Massey, J., Melms, A., Murai, H., Nicolle, M., Palace, J., Richman, D., & Verschuuren, J. (2021). International consensus guidance for management of myasthenia gravis: 2020 Update. *Neurology*, *96*(3), 114–122. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000011124>
- Naseri, N., & Taleghani, F. (2018). Social Support and Depression in Iranian Cancer Patients: the Role of Demographic Variables. *Journal of caring sciences*, *7*(3), 143–147. <https://doi.org/10.15171/jcs.2018.023>
- Nishimoto, Y., Suzuki, S., Utsugisawa, K., Nagane, Y., Shibata, M., Shimizu, T., & Suzuki, N. (2011). Headache associated with myasthenia gravis: the impact of mild ocular symptoms. *Autoimmune Diseases*, *2011*(1), 840364. <https://doi.org/10.4061/2011/840364>
- Norris, E. H. (1936). The Thymoma and Thymic Hiperplasia in Myasthenia gravis with observations on the general pathology. *The American Journal of Cancer*, *27*(3), 421–433.
- O'Connor, L., Westerberg, E., & Punga, A. R. (2020). Myasthenia Gravis and Physical Exercise: A Novel Paradigm. *Frontiers in Neurology*, *11*, 675. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00675>
- Orcasita, L. T., Peralta, A., Valderrama, L., & Rodriguez, A. F. (2010). Apoyo social y conductas de riesgo en adolescentes diagnosticados y no diagnosticados con VIH en Cali-Colombia. *Revista Virtual Universidad Católica Del Norte*, *31*, 155–195.
- Orcasita, L. T., Uribe, A. F., Castellanos, L. P., & Guitiérrez, M. (2012). Apoyo social y conductas sexuales de riesgo en adolescentes del municipio de Lebrija-Santander. *Revista de Psicología*, *30*(2), 371-406. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=337829522006>
- Padua, L., Evoli, A., Aprile, I., Caliandro, P., Mazza, S., Padua, R., & Tonali, P. (2001). Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patient-oriented assessment and conventional measurements. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological*

- Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 22(5), 363–369.
<https://doi.org/10.1007/s100720100066>
- Paul, R. H., Cohen, R. A., & Gilchrist, J. M. (2002). Ratings of subjective mental fatigue relate to cognitive performance in patients with myasthenia gravis. *Journal of Clinical Neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 9(3), 243–246. <https://doi.org/10.1054/jocn.2001.1016>
- Paul, R. H., Cohen, R. A., Goldstein, J. M., & Gilchrist, J. M. (2000a). Fatigue and its impact on patients with myasthenia gravis. *Muscle & Nerve*, 23(9), 1402–1406. [https://doi.org/10.1002/1097-4598\(200009\)23:9<1402::aid-mus11>3.0.co;2-b](https://doi.org/10.1002/1097-4598(200009)23:9<1402::aid-mus11>3.0.co;2-b)
- Paul, R. H., Cohen, R. A., Goldstein, J. M., & Gilchrist, J. M. (2000b). Severity of mood, self-evaluative, and vegetative symptoms of depression in myasthenia gravis. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 12(4), 499–501. <https://doi.org/10.1176/jnp.12.4.499>
- Paul, R. H., Nash, J. M., Cohen, R. A., Gilchrist, J. M., & Goldstein, J. M. (2001). Quality of life and well-being of patients with myasthenia gravis. *Muscle & nerve*, 24(4), 512–516. <https://doi.org/10.1002/mus.1034>
- Peters, E., Spanier, K., Radoschewski, F. M., & Bethge, M. (2018). Influence of social support among employees on mental health and work ability—a prospective cohort study in 2013–15. *European Journal of Public Health*, 28(5), 819–823. <https://doi.org/10.1093/eurpub/cky067>
- Petersson, M., Feresiadou, A., Jons, D., Ilinca, A., Lundin, F., Johansson, R., Budzianowska, A., Roos, A.-K., Kågström, V., Gunnarsson, M., Sundström, P., Piehl, F., & Brauner, S. (2021). Patient-Reported Symptom Severity in a Nationwide Myasthenia Gravis Cohort.: Cross-sectional Analysis of the Swedish GEMG Study. *Neurology*, 97(14), e1382–e1391. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000012604>
- Pinos-Vélez, N., & Congregado, M. (2019). Mejoras en la calidad de vida de los pacientes con Miastenia Gravis sin timoma intervenidos con timectomía videotoracoscópica. *Maskana*, 10(1), 27–33. <https://doi.org/10.18537/mskn.10.01.04>
- Poblete, F., Glasinovic, A., Sapag, J., Barticevic, N., Arenas, A., & Padilla, O. (2015). Apoyo social y salud cardiovascular: adaptación de una escala de apoyo social

- en pacientes hipertensos y diabéticos en la atención primaria chilena. *Atención Primaria*, 47(8), 523–531. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2014.10.010>
- Pourmand, V., Lawley, K. A., & Lehman, B. J. (2021). Cultural differences in stress and affection following social support receipt. *PLoS ONE*, 16(9), e0256859. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0256859>
- Raggi, A., Antozzi, C., Baggi, F., Leonardi, M., Maggi, L., & Mantegazza, R. (2017). Validity, reliability, and sensitivity to change of the myasthenia gravis activities of daily living profile in a sample of Italian myasthenic patients. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 38(11), 1927–1931. <https://doi.org/10.1007/s10072-017-3083-6>
- Raggi, A., Leonardi, M., Antozzi, C., Confalonieri, P., Maggi, L., Cornelio, F., & Mantegazza, R. (2010a). Concordance between severity of disease, disability and health-related quality of life in Myasthenia gravis. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 31(1), 41–45. <https://doi.org/10.1007/s10072-009-0167-y>
- Raggi, A., Leonardi, M., Mantegazza, R., Casale, S., & Fioravanti, G. (2010b). Social support and self-efficacy in patients with Myasthenia Gravis: A common pathway towards positive health outcomes. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 31(2), 231–235. <https://doi.org/10.1007/s10072-009-0194-8>
- Rahbek, M. A., Mikkelsen, E. E., Overgaard, K., Vinge, L., Andersen, H., & Dalgas, U. (2017). Exercise in myasthenia gravis: A feasibility study of aerobic and resistance training. *Muscle and Nerve*, 56(4), 700–709. <https://doi.org/10.1002/mus.25552>
- Ralli, M., Altissimi, G., Di Stadio, A., Mazzei, F., Turchetta, R., & Cianfrone, G. (2017). Relationship between hearing function and myasthenia gravis: A contemporary review. *Journal of International Medical Research*, 45(5), 1459–1465. <https://doi.org/10.1177/0300060516672124>
- Ratajska, A., Glanz, B. I., Chitnis, T., Weiner, H. L., & Healy, B. C. (2020). Social support in multiple sclerosis: Associations with quality of life, depression, and

- anxiety. *Journal of Psychosomatic Research*, 138, 110252.
<https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2020.110252>
- Rath, J., Brunner, I., Tomschik, M., Zulehner, G., Hilger, E., Krenn, M., Paul, A., Cetin, H., & Zimprich, F. (2020). Frequency and clinical features of treatment-refractory myasthenia gravis. *Journal of Neurology*, 267(4), 1004–1011.
<https://doi.org/10.1007/s00415-019-09667-5>
- Renton, A. E., Pliner, H. A., Provenzano, C., Evoli, A., Ricciardi, R., Nalls, M. A., Marangi, G., Abramzon, Y., Arepalli, S., Chong, S., Hernandez, D. G., Johnson, J. O., Bartoccioni, E., Scuderi, F., Maestri, M., Gibbs, J. R., Errichiello, E., Chiò, A., Restagno, G., Sabatelli, M., ... Traynor, B. J. (2015). A genome-wide association study of myasthenia gravis. *JAMA neurology*, 72(4), 396–404.
<https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2014.4103>
- Reverté-Villarroya, S., Dávalos, A., Font-Mayolas, S., Berenguer-Poblet, M., Sauras-Colón, E., López-Pablo, C., Sanjuan-Menéndez, E., Muñoz-Narbona, L., & Suñer-Soler, R. (2020). Coping strategies, quality of life, and neurological outcome in patients treated with mechanical thrombectomy after an acute ischemic stroke. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 17(17), 6014. <https://doi.org/10.3390/ijerph17176014>
- Revilla, L., Luna, J., Bailón, E., & Medina, I. (2005). Validación del cuestionario MOS de apoyo social en Atención Primaria. *Medicina Familiar.*, 6(1), 10–18.
<https://doi.org/10.1191/1352458505ms1117oa>
- Richards, H. S., Jenkinson, E., Rumsey, N., & Harrad, R. A. (2014). The psychosocial impact of ptosis as a symptom of myasthenia gravis: A qualitative study. *Orbit*, 33(4), 263–269. <https://doi.org/10.3109/01676830.2014.904375>
- Rodríguez-Marín, J., Pastor, M. Á., & López-Roig, S. (1993). Afrontamiento, apoyo social, calidad de vida y enfermedad. *Psicothema*, 5 (Suplemento 1), 349–372.
<http://hdl.handle.net/123456789/2872>
- Rodríguez, S. (2010). Relación entre nivel socioeconómico, apoyo social percibido, género y depresión en niños. *Interdisciplinaria: Revista de psicología y ciencias afines*, 27(2), 261–275.
- Rodríguez, S., Filgueira, P., & Sarti, S. (2021). Desigualdades socioeconómicas en salud en la Argentina e Italia en 2015-2018. *Cuestiones de Sociología*, 24, e112. <https://doi.org/10.24215/23468904e112>

- Rosa-Rodríguez, Y., Negrón, N., Maldonado, Y., Quiñones, A., & Toledo, N. (2015). Dimensiones de bienestar psicológico y apoyo social percibido con relación al sexo y nivel de estudio en universitarios. *Avances En Psicología Latinoamericana*, 33(1), 31–43.
- Rosen, Y., Daich, J., Soliman, I., Brathwaite, E., & Shoenfeld, Y. (2016). Vitamin D and autoimmunity. *Scandinavian Journal of Rheumatology*, 45(6), 439–447. <https://doi.org/10.3109/03009742.2016.1151072>
- Rosiak, K., & Zagożdżon, P. (2017). Quality of life and social support in patients with multiple sclerosis. *Psychiatria Polska*, 51(5), 923–935. <https://doi.org/10.12740/PP/64709>
- Rostedt, A., Padua, L., & Stålberg, E. V. (2006). Correlation between regional myasthenic weakness and mental aspects of quality of life. *European Journal of Neurology*, 13(2), 191–193. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2006.01149.x>
- Ruiter, A. M., Verschuuren, J. J. G. M., & Tannemaat, M. R. (2020). Fatigue in patients with myasthenia gravis. A systematic review of the literature. *Neuromuscular Disorders*, 30(8), 631–639. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2020.06.010>
- Ruiter, A. M., Verschuuren, J. J. G. M., & Tannemaat, M. R. (2021). Prevalence and associated factors of fatigue in autoimmune myasthenia gravis. *Neuromuscular Disorders*, 31(7), 612–621. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2021.04.002>
- Sabre, L., Westerberg, E., Liik, M., & Punga, A. R. (2017). Diversity in mental fatigue and social profile of patients with myasthenia gravis in two different Northern European countries. *Brain and Behavior*, 7(4), e00653. <https://doi.org/10.1002/brb3.653>
- Salari, N., Fatahi, B., Bartina, Y., Kazeminia, M., Fatahian, R., Mohammadi, P., Shohaimi, S., & Mohammadi, M. (2021). Global prevalence of myasthenia gravis and the effectiveness of common drugs in its treatment: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Translational Medicine*, 19(1), 516. <https://doi.org/10.1186/s12967-021-03185-7>
- Salvador, C. M., Hernández-Plaza, S., & Pozo, C. (2018). El Papel de las relaciones interpersonales en la salud y el bienestar. En M. S. Navas, & M. A. Guerrero. (Eds.), *Salud, familia y bienestar* (pp. 143–162). Editorial Universidad de Almería.

- Samper, P., Tur, A. M., Mestre, V., & Cortés, M. T. (2008). Agresividad y afrontamiento en la adolescencia. Una perspectiva intercultural. *International Journal of Psychology and Psychological Therapy*, 8(3), 431–440.
- Sanders, D. B., Wolfe, G. I., Benatar, M., Evoli, A., Gilhus, N. E., Illa, I., Kuntz, N., Massey, J. M., Melms, A., Murai, H., Nicolle, M., Palace, J., Richman, D. P., Verschuuren, J., & Narayanaswami, P. (2016). International consensus guidance for management of myasthenia gravis. *Neurology*, 87, 419–425. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002790>
- Schneider-Gold, C., Gajdos, P., Toyka, K. V., & Hohlfeld, R. R. (2005). Corticosteroids for myasthenia gravis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 2. Art. No.: CD002828. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002828.pub2>
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*, 9 (2), 9–21. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95532003000200002>
- Scott, K. R., & Kothari, M. J. (2006). Self-reported pain affects quality of life in myasthenia gravis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, 7(3), 110–114. <https://doi.org/10.1097/01.cnd.0000202223.39994.c0>
- Shelly, S., Agmon-Levin, N., Altman, A., & Shoenfeld, Y. (2011). Thymoma and autoimmunity. *Cellular and Molecular Immunology*, 8(3), 199–202. <https://doi.org/10.1038/cmi.2010.74>
- Shuey, N. H. (2022). Ocular myasthenia gravis: a review and practical guide for clinicians. *Clinical & experimental optometry*, 105(2), 205–213. <https://doi.org/10.1080/08164622.2022.2029683>
- Sneddon, J. (1980). Myasthenia gravis: A study of social, medical, and emotional problems in 26 patients. *The Lancet*, 315(8167), 526–528. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(80\)92776-2](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(80)92776-2)
- Societat Catalana de Neurologia. (2020). Guia oficial de diagnòstic i tractament de la Miastènia Gravis. *Guies Mèdiques de la Societat Catalana de Neurologia*, 379–402. https://www.scneurologia.cat/wp-content/uploads/2020/04/Guia-Diagn%C3%B2stic-i-Tractament-de-la-Miastenia-Gravis_Societat-Catalana-de-Neurologia_2020_ok.pdf

- Solar, O., & Irwin, A. (2010). A conceptual framework for action on the social determinants of health. WHO Document Production Services. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/44489>
- Solís, P. (2019). Desigualdad social en la finalización de la educación secundaria y la progresión a la educación terciaria. Un análisis multinacional a la luz de los casos del sur de Europa y América Latina. *Papers*, 104(2), 247–278. <https://doi.org/10.5565/rev/papers.2572>
- Sonkar, K. K., Bhoi, S. K., Dubey, D., Kalita, J., & Misra, U. K. (2017). Direct and indirect cost of myasthenia gravis: A prospective study from a tertiary care teaching hospital in India. *J Clin Neurosci: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 38, 114–117. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2016.11.003>
- Soto, M., & Failde, I. (2004). La calidad de vida relacionada con la salud como medida de resultados en pacientes con cardiopatía isquémica. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 11(8), 53–62. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462004000800004&lng=es&tlng=es
- Stankovic, M., Peric, S., Stojiljkovic, O., Stankovic, T., Nikolic, A., Lavrnica, D., & Basta, I. (2018). Quality of life in patients with MuSK positive myasthenia gravis. *Acta Neurologica Belgica*, 118(3), 423–427. <https://doi.org/10.1007/s13760-018-0915-y>
- Stojanov, A., Milošević, V., Dordević, G., & Stojanov, J. (2019). Quality of Life of Myasthenia Gravis Patients in Regard to Epidemiological and Clinical Characteristics of the Disease. *The neurologist*, 24(4), 115–120. <https://doi.org/10.1097/NRL.0000000000000238>
- Stompe, T., Ritter, K., & Schrank, B. (2009). [Depression and culture]. *Neuropsychiatrie: Klinik, Diagnostik, Therapie und Rehabilitation: Organ der Gesellschaft Österreichischer Nervenärzte und Psychiater*, 24(4), 253–262. <https://doi.org/10.1097/NRL.0000000000000238>.
- Suarez, M. Á. (2011). Identificación y utilidad de las herramientas para evaluar el apoyo social al paciente y al cuidador informal. *Revista Médica La Paz*, 17(1), 60–67.
- Suzuki, S., Utsugisawa, K., Nagane, Y., Satoh, T., Kuwana, M., & Suzuki, N. (2011). Clinical and immunological differences between early and late-onset

- myasthenia gravis in Japan. *Journal of Neuroimmunology*, 230(1–2), 148–152.
<https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2010.10.023>
- Suzuki, Y., Utsugisawa, K., Suzuki, S., Nagane, Y., Masuda, M., Kabasawa, C., Shimizu, Y., Utsumi, H., Uchiyama, S., Fujihara, K., & Suzuki, N. (2011). Factors associated with depressive state in patients with myasthenia gravis: A multicentre cross-sectional study. *BMJ Open*, 1(2), e000313.
<https://doi.org/10.1136/bmjopen-2011-000313>
- Symonette, C. J., Watson, B. V., Koopman, W. J., Nicolle, M. W., & Doherty, T. J. (2010). Muscle strength and fatigue in patients with generalized myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, 41(3), 362–369. <https://doi.org/10.1002/mus.21493>
- Szczudlik, P., Sobieszczuk, E., Szyluk, B., Lipowska, M., Kubiszewska, J., & Kostera-Pruszczyk, A. (2020). Determinants of Quality of Life in Myasthenia Gravis Patients. *Frontiers in Neurology*, 11, 553626.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2020.553626>
- Tan, S. T., Quek, R. Y. C., Haldane, V., Koh, J. J. K., Han, E. K. L., Ong, S. E., Chuah, F. L. H., & Legido-Quigley, H. (2019). The social determinants of chronic disease management: perspectives of elderly patients with hypertension from low socio-economic background in Singapore. *International Journal for Equity in Health*, 18(1), 1–14. <https://doi.org/10.1186/s12939-018-0897-7>
- Tascilar, N. F., Saracli, O., Kurcer, M. A., Ankarali, H., & Emre, U. (2018). Is there any relationship between quality of life and polysomnographically detected sleep parameters/disorders in stable myasthenia gravis? *Acta Neurologica Belgica*, 118(1), 29–37. <https://doi.org/10.1007/s13760-017-0787-6>
- Taylor, S. E. (2018). Coping, Resilience, and Social Support. En: S. E. Taylor (Ed.). *Health Psychology* (10th ed., pp. 137–159). McGraw-Hill Education.
- Tomschik, M., Hilger, E., Rath, J., Mayer, E. M., Fahrner, M., Cetin, H., Löscher, W. N., & Zimprich, F. (2020). Subgroup stratification and outcome in recently diagnosed generalized myasthenia gravis. *Neurology*, 95(10), e1426–e1436.
<https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000010209>
- Tran, C., Bril, V., Katzberg, H. D., & Barnett, C. (2018). Fatigue is a relevant outcome in patients with myasthenia gravis. *Muscle & Nerve*, 58(2), 197–203.
<https://doi.org/10.1002/mus.26069>

- Trejos, A. M., Mosquera, M., & Tuesca, R. (2009). Niñez afectada con VIH/SIDA: Calidad de vida, funcionalidad familiar y apoyo social en cinco ciudades colombianas. *Revista Salud Uninorte*, 25(1), 17–32.
- Turnier, L., Eakin, M., Woo, H., Dransfield, M., Parekh, T., Krishnan, J. A., Kanner, R., Cooper, C. B., Woodruff, P. G., Wise, R., Han, M. K., Romero, K., Paulin, L. M., Peters, S., Drummond, B., Bleecker, E. R., Bowler, R., Comellas, A. P., Couper, D., ... Hansel, N. N. (2021). The influence of social support on COPD outcomes mediated by depression. *PLoS ONE*, 16(3), e0245478. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0245478>
- Twork, S., Wiesmeth, S., Klewer, J., Pöhlau, D., & Kugler, J. (2010). Quality of life and life circumstances in German myasthenia gravis patients. *Health and Quality of Life Outcomes*, 8, 129. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-8-129>
- Uchino, B. N. (2004). *Social Support and Physical Health. Understanding the Health Consequences of Relationships*. Yale university press
- Umberson, D. (1987). Family status and health behaviors: social control as a dimension of social integration. *J Health Soc Behav*, 28(3), 306–319. <https://doi.org/10.2307/2136848>
- Utsugisawa, K., Suzuki, S., Nagane, Y., Masuda, M., Murai, H., Imai, T., Tsuda, E., Konno, S., Nakane, S., Suzuki, Y., Fujihara, K., & Suzuki, N. (2014). Health-related quality-of-life and treatment targets in myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, 50(4), 493–500. <https://doi.org/10.1002/mus.24213>
- Vinge, L., Jakobsen, J., & Andersen, H. (2019). Muscle weakness and functional disability in patients with myasthenia gravis. *Muscle and Nerve*, 59(2), 218–223. <https://doi.org/10.1002/mus.26356>
- Vitturi, B. K., Kim, A. I. H., Mitre, L. P., Pellegrinelli, A., & Valerio, B. C. O. (2021). Social, professional and neuropsychiatric outcomes in patients with myasthenia gravis. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 42(1), 167–173. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04528-w>
- Vitturi, B. K., Pellegrinelli, A., & Valerio, B. C. O. (2020). Medication adherence in patients with myasthenia gravis in Brazil: a cross-sectional study. *Acta Neurologica Belgica*, 120(1), 83–89. <https://doi.org/10.1007/s13760-019-01209-0>

- VonDras, D. D., Pouliot, G. S., Malcore, S. A., & Iwahashi, S. (2008). Effects of culture and age on the perceived exchange of social support resources. *Int J Aging Hum Dev*, 67(1), 63–100. <https://doi.org/10.2190/AG.67.1.d>
- Wahab, S., Chun, T., Azmi, A. D., Mahadevan, R., Muhamed, E. R., & Kian, L. (2021). Risk of Depression Among MMT Patients: Does Coping Strategies and Perceived Social Support Play a Role? *Substance Abuse: Research and Treatment*, 15, 1–9. <https://doi.org/10.1177/117822182111049407>
- Wang, D., & Gruenewald, T. (2019). The psychological costs of social support imbalance: Variation across relationship context and age. *J Health Psychol*, 24(12), 1615–1625. <https://doi.org/10.1177/1359105317692854>
- Wang, J., Mann, F., Lloyd-Evans, B., Ma, R., & Johnson, S. (2018). Associations between loneliness and perceived social support and outcomes of mental health problems: A systematic review. *BMC Psychiatry*, 18(1), 156. <https://doi.org/10.1186/s12888-018-1736-5>
- Wang, J., Yan, C., Zhao, Z., Chen, H., Shi, Z., Du, Q., Zhang, Y., Qiu, Y., Lang, Y., Kong, L., Cai, L., & Zhou, H. (2021). Sexual dysfunction in patients with myasthenia gravis. *Journal of Neuroimmunology*, 358, 577669. <https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2021.577669>
- Westerberg, E., Landtblom, A. M., & Punga, A. R. (2018). Lifestyle factors and disease-specific differences in subgroups of Swedish Myasthenia Gravis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 138(6), 557–565. <https://doi.org/10.1111/ane.13017>
- Westerberg, E., & Punga, A. R. (2020). Mortality rates and causes of death in Swedish Myasthenia Gravis patients. *Neuromuscular Disorders*, 30(10), 815–824. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2020.08.355>
- Winter, Y., Schepelmann, K., Spottke, A. E., Claus, D., Grothe, C., Schröder, R., Heuss, D., Vielhaber, S., Tackenberg, B., Mylius, V., Reese, J. P., Kiefer, R., Schrank, B., Oertel, W. H., & Dodel, R. (2010). Health-related quality of life in ALS, myasthenia gravis and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Journal of Neurology*, 257(9), 1473–1481. <https://doi.org/10.1007/s00415-010-5549-9>
- Wolfe, G. I., Herbelin, L., Nations, S. P., Foster, B., Bryan, W. W., & Barohn, R. J. (1999). Myasthenia gravis activities of daily living profile. *Neurology*, 52(7), 1487–1489. <https://doi.org/10.1212/wnl.52.7.1487>

- Wolfe, G. I., Kaminski, H. J., Aban, I. B., Minisman, G., Kuo, H.-C., Marx, A., Ströbel, P., Mazia, C., Oger, J., Cea, J. G., Heckmann, J. M., Evoli, A., Nix, W., Ciafaloni, E., Antonini, G., Witoonpanich, R., King, J. O., Beydoun, S. R., Chalk, C. H., ... Cutter, G. R. (2016). Randomized Trial of Thymectomy in Myasthenia Gravis. *New England Journal of Medicine*, 375(6), 511–522. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1602489>
- Wolfe, G. I., Kaminski, H. J., Aban, I. B., Minisman, G., Kuo, H. C., Marx, A., Ströbel, P., Mazia, C., Oger, J., Cea, J. G., Heckmann, J. M., Evoli, A., Nix, W., Ciafaloni, E., Antonini, G., Witoonpanich, R., King, J. O., Beydoun, S. R., Chalk, C. H., ... Gorham, N., MGTX Study Group (2019). Long-term effect of thymectomy plus prednisone versus prednisone alone in patients with non-thymomatous myasthenia gravis: 2-year extension of the MGTX randomised trial. *The Lancet Neurology*, 18(3), 259–268. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30392-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30392-2)
- World Health Organization. (2020). Basic documents, Forty-ninth edition Including amendments adopted up to 31 May 2019. World Health Organization. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/339554>.
- Yamamoto, A., Kimura, T., Watanabe, S., & Yoshikawa, H. (2019). Clinical characteristics of patients with myasthenia gravis accompanied by psychiatric disorders. *Neurology and Clinical Neuroscience*, 7(2), 65–70. <https://doi.org/10.1111/ncn3.12267>
- Yang, S., Miglis, M. G., Jaradeh, S., & Muppidi, S. (2021). Myasthenia Symptom Burden, Fatigue, and Sleep: Are They Related? *J Clin Neuromuscul Dis*, 22(3), 123–128. <https://doi.org/10.1097/CND.0000000000000321>
- Yang, Y., Zhang, M., Guo, J., Ma, S., Fan, L., Wang, X., Li, C., Guo, P., Wang, J., Li, H., & Li, Z. (2016). Quality of life in 188 patients with myasthenia gravis in China. *International Journal of Neuroscience*, 126(5), 455–462. <https://doi.org/10.3109/00207454.2015.1038712>
- Ybarra, M. I., Kummer, A., Frota, E. R. C., de Oliveira, J. T., Gomez, R. S., & Teixeira, A. L. (2011). Psychiatric disorders in myasthenia gravis. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 69(2A), 176–179. <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2011000200006>

- Zamanian, H., Amini-Tehrani, M., Jalali, Z., Daryaafzoon, M., Ala, S., Tabrizian, S., & Foroozanfar, S. (2021). Perceived social support, coping strategies, anxiety and depression among women with breast cancer: Evaluation of a mediation model. *Eur J Oncol Nurs: the official journal of European Oncology Nursing Society*, *50*, 101892. <https://doi.org/10.1016/j.ejon.2020.101892>
- Zegarra, E. (2019). Adherencia terapéutica y apoyo social en pacientes con hipertensión arterial, Hospital de apoyo Chepén. *Revista Ucv-Scientia Biomédica*, *1*(1), 33–39. <https://doi.org/10.18050/ucvscientiabiomedica.v1i1.1818>
- Zeidner, M., & Saklofske, D. (1996). Adaptative and Maladaptive Coping. En: M. Zeidner & N. S. Endler (Eds.), *Handbook of Coping: Theory, Research, Applications* (1st ed, pp. 505-531). John Wiley & Sons Inc.
- Zhang, H., Zhao, Q., Cao, P., & Ren, G. (2017). Resilience and quality of life: Exploring the mediator role of social support in patients with breast cancer. *Medical Science Monitor: international medical journal of experimental and clinical research*, *23*, 5969–5979. <https://doi.org/10.12659/MSM.907730>
- Zhou, E. S., Penedo, F. J., Bustillo, N. E., Benedict, C., Rasheed, M., Lechner, S., Soloway, M., Kava, B. R., Schneiderman, N., & Antoni, M. H. (2010). Longitudinal effects of social support and adaptive coping on the emotional well-being of survivors of localized prostate cancer. *Journal of Supportive Oncology*, *8*(5), 196–201. <https://doi.org/10.1016/j.suponc.2010.09.004>
- Živković, S. A., Clemens, P. R., & Lacomis, D. (2012). Characteristics of late-onset myasthenia gravis. *Journal of Neurology*, *259*(10), 2167–2171. <https://doi.org/10.1007/s00415-012-6478-6>

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez



ANEXOS

UNIVERSITAT ROVIRA I VIRGILI
MIASTENIA GRAVIS: SOPORTE SOCIAL PERCIBIDO Y OTROS FACTORES
RELACIONADOS EN ESPAÑA Y LATINOAMÉRICA
Mireia Larrosa Domínguez

6.1. CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA

Clase	Características
Clase I. Debilidad ocular	Presencia de debilidad ocular, sin alteración de la fuerza muscular en otros grupos musculares.
Clase II. Debilidad leve generalizada	IIa. Presencia de debilidad muscular leve con predominio en extremidades, los músculos axiales o ambos. Puede haber afectación de los músculos orofaríngeos.
	IIb. Presencia de debilidad leve muscular con predominio orofaríngeo, respiratoria o ambas, puede presentar debilidad muscular en menor o igual medida en las extremidades, los músculos axiales o en ambos.
Clase III. Debilidad moderada generalizada	IIIa. Presencia de debilidad moderada con predominio en las extremidades, los músculos axiales o ambos, también puede presentar afectación en menor medida a los músculos orofaríngeos. Puede presentar debilidad muscular ocular de cualquier gravedad.
	IIIb. Presencia de debilidad moderada con predominio de la musculatura orofaríngea, respiratoria o ambas, puede tener afectación en menor o igual medida de las extremidades, músculos axiales o ambos. Puede presentar debilidad muscular ocular de cualquier gravedad.
Clase IV. Debilidad severa generalizada	IVa. Presencia de debilidad severa con predominio de los músculos en las extremidades y axiales, aunque también puede presentar afectación de los músculos orofaríngeos. Puede presentar afectación ocular de cualquier gravedad.
	IVb. Presencia de debilidad severa con predominio de los músculos orofaríngeos, respiratorios o ambos, además puede presentar debilidad en menor o igual medida en las extremidades, los músculos axiales o ambos. Puede presentar afectación ocular de cualquier gravedad. Empleo de sonda de alimentación sin necesidad de intubación.
Clase V. Intubación con o sin ventilación mecánica.	Participantes que requieren intubación con o sin ventilación mecánica, excepto cuando se emplea en el posoperatorio de procesos quirúrgicos.

Nota. Elaborada a partir de Jaretzki et al. (2000)

6.2. RESPUESTA TERAPÉUTICA DE LA POST-INTERVENTION STATUS DE LA MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA (MGFA-PIS)

Remisión estable completa (REC)	Ausencia de síntomas o signos de la MG y no ha recibido ninguna terapia para la patología durante el último año. No hay presencia de fatigabilidad muscular durante la exploración clínica, en excepción de la debilidad aislada de la oclusión de los párpados.
Remisión farmacológica (RF)	Los mismos criterios que para la REC, pero el paciente sigue recibiendo algún tratamiento para la MG. Los participantes que toman inhibidores de la colinesterasa están excluidos de esta categoría.
Manifestaciones mínimas (MM)	El paciente no presenta síntomas de limitaciones funcionales de la patología, pero durante la exploración se evidencia debilidad muscular leve.
MM-0	El paciente no ha recibido ningún tratamiento para la MG durante al menos un año.
MM-I	El paciente sigue recibiendo algún tipo de inmunosupresor, pero no recibe inhibidores de la colinesterasa.
MM-II	El paciente continúa recibiendo dosis bajas de inhibidores de la colinesterasa (<120 mg de piridostigmina/día) pero no recibe inmunosupresores durante al menos un año.
MM-III	El paciente ha recibido inhibidores de la colinesterasa e inmunosupresores durante el último año.
Mejoría clínica (MC)	Existe una mejoría sustancial de las manifestaciones clínicas previas al tratamiento, pero el paciente no cumple los criterios de MM.
Sin cambios (U)	No existen cambios sustanciales en las manifestaciones clínicas previas al tratamiento, ni en la dosis de los fármacos para tratar la MG.
Peor (P)	Existe un empeoramiento sustancial de las manifestaciones clínicas previas al tratamiento o un aumento de la dosis de los fármacos para tratar la MG.
Exacerbación (E)	Personas que han cumplido con los criterios establecidos de REC, RF o MM pero posteriormente han presentado manifestaciones clínicas superiores a las permitidas en estos criterios.
Muerte por la MG	Personas que han fallecido por causas derivadas de la enfermedad, así como por complicaciones de los fármacos o durante los 30 días siguientes de la timectomía.

Nota. Elaborada a partir de Jaretzki et al. (2000)

6.3. CONSENTIMIENTO DE PARTICIPACIÓN

Estimado/a participante,

En primer lugar, muchas gracias por dedicarnos un poco de su tiempo y esperamos que se encuentre bien. El estudio *El soporte social como estrategia de afrontamiento en participantes diagnosticados de Miastenia Gravis* es una iniciativa del Hospital de Tortosa Verge de la Cinta (centro coordinador), la Universidad Rovira Virgili y el Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica (NEMSEDENE). En él pretendemos conocer el soporte social como estrategia de afrontamiento en participantes diagnosticados de Miastenia Gravis. Por ello, se le preguntará sobre características sociodemográficas, sociofamiliares y clínicas. Además, se le administrará cuestionarios validados para conocer su apoyo social percibido, el perfil de las actividades de la vida diaria, las estrategias de afrontamiento de la enfermedad, la ansiedad y la depresión, la fatiga y la calidad de vida. Los resultados del estudio serán presentados en congresos y en publicaciones de revistas científicas, además será remitido a las asociaciones de pacientes un vídeo con la explicación de los resultados.

Si desea hablar con alguien sobre el estudio o sobre sus derechos como participante, puede ponerse en contacto con los investigadores principales mediante el correo electrónico nem@sedene.com.

El presente estudio ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación con medicamentos (CEIm) del Instituto de Investigación Sanitaria Pere Virgili (IISPV), con referencia: 135/2021.

Los datos introducidos serán totalmente anonimizados y no podrán vincularse con la persona remitente. Los datos obtenidos serán utilizados únicamente para fines de investigación y se tratarán según la legislación vigente. Al aceptar la cumplimentación de los cuestionarios, usted da su consentimiento explícito y libre al uso de sus datos anonimizados con fines de investigación.

Por último, contestar estas preguntas le llevará unos 30 minutos, por ello le rogamos que escoja el mejor momento del día para que pueda cumplimentar el cuestionario de una sola vez. Es importante que responda las preguntas con la máxima sinceridad.

Al contestar este cuestionario, usted confirma que:

1. Es mayor de edad.
2. Está diagnosticado por un médico de Miastenia Gravis.

Le agradecemos su participación.

Consentimiento de participación

Manifiesto que participo de forma voluntaria en la investigación y doy mi consentimiento para que se utilicen los datos obtenidos con estos cuestionarios.

- Acepto participar en este estudio.

6.4. MEDICAL OUTCOMES STUDY- SOCIAL SUPPORT SURVEY (MOS-SSS)

Las siguientes preguntas se refieren al apoyo o ayuda de que usted dispone

1. Aproximadamente, ¿cuántos amigos íntimos o familiares cercanos tiene usted? (personas con las que se encuentra a gusto y puede hablar acerca de todo lo que se le ocurre).

Escriba el número de amigos íntimos y familiares cercanos _ _ _

La gente busca a otras personas para encontrar compañía, asistencia y otros tipos de ayuda. ¿Con qué frecuencia dispone usted de cada uno de los siguientes tipos de apoyo cuando lo necesita?

<i>Marque con un círculo uno de los números de cada fila</i>	Nunca	Pocas veces	Algunas veces	La mayoría de veces	Siempre
2. Alguien que le ayude cuando tiene que estar en la cama	1	2	3	4	5
3. Alguien con quien puede contar cuando necesita hablar	1	2	3	4	5
4. Alguien que le aconseja cuando tiene problemas	1	2	3	4	5
5. Alguien que le lleva al médico cuando lo necesita	1	2	3	4	5
6. Alguien que le muestra amor y afecto	1	2	3	4	5
7. Alguien con quien pasar un buen rato	1	2	3	4	5
8. Alguien que le informa y le ayuda a entender una situación	1	2	3	4	5
9. Alguien en quien confiar o con quien hablar de sí mismo y sus preocupaciones	1	2	3	4	5
10. Alguien que le abraze	1	2	3	4	5
11. Alguien con quien pueda relajarse	1	2	3	4	5
12. Alguien que le prepare la comida si no puede hacerlo	1	2	3	4	5
13. Alguien cuyo consejo realmente desee	1	2	3	4	5
14. Alguien con quien hacer cosas que le sirvan para olvidar sus problemas	1	2	3	4	5
15. Alguien que le ayude en sus tareas domésticas si está enfermo	1	2	3	4	5
16. Alguien con quien compartir sus temores y problemas más íntimos	1	2	3	4	5
17. Alguien que le aconseje cómo resolver sus problemas personales	1	2	3	4	5
18. Alguien con quien divertirse	1	2	3	4	5
19. Alguien que comprenda sus problemas	1	2	3	4	5
20. Alguien a quien amar y hacerle sentirse querido	1	2	3	4	5

Nota. Extraído de Revilla et al. (2005)

6.5. 15-ITEM MYASTHENIA GRAVIS QUALITY OF LIFE SCALE REVISED (MG-QOL15R)

POR FAVOR, INDIQUE QUÉ TAN CIERTAS SON, PARA USTED, CADA UNA DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES			
(EN LAS ÚLTIMAS CUATRO SEMANAS)	Para nada (0)	Algo (1)	Mucho (2)
1. Estoy frustrado (a) a causa de la MG			
2. Tengo problemas con mis ojos, debido a la MG (por ejemplo, veo doble)			
3. Tengo problemas para comer debido a la MG			
4. He limitado mi actividad social debido a mi MG			
5. La MG me limita en mi capacidad de disfrutar mis pasatiempos y actividades lúdicas			
6. Tengo problemas para cumplir con las necesidades de mi familia debido a mi MG			
7. Tengo que hacer planes en función de mi MG			
8. Estoy complicado (a) por las limitaciones para ejecutar mi trabajo (incluido el trabajo en casa) debido a mi MG			
9. Tengo dificultades para hablar debido a la MG			
10. He perdido parte de mi independencia personal debido a la MG (por ejemplo: manejar, comprar, hacer trámites)			
11. Estoy deprimido (a) por mi MG			
12. Tengo problemas para caminar debido a mi MG			
13. Tengo problemas para desenvolverme en espacios públicos debido a mi MG			
14. Me siento sobrepasado (a) por mi MG			

15. Tengo problemas con mis necesidades de arreglo personal debido a la MG			
---	--	--	--

TOTAL MG-QOL15R-S	
------------------------------	--

Nota. Facilitada por Contreras et al. (2021)

6.6. MYASTHENIA GRAVIS ACTIVITIES OF DAILY LIVING PROFILE (MG-ADL)

Grado	0	1	2	3	Puntuación
Habla	Normal	Balbuceo intermitente o habla nasal	Balbuceo o habla nasal constante, pero se le entiende	Habla difícil de entender	
Masticación	Normal	Se fatiga con alimentos sólidos	Se fatiga con alimentos blandos	Sonda gástrica	
Deglución	Normal	Episodios de atragantamiento poco frecuentes	Se atraganta con frecuencia y necesita cambios en la dieta	Sonda gástrica	
Respiración	Normal	Falta de aire cuando hace ejercicio	Falta de aire en reposo	Dependiente del respirador	
Disminución de la capacidad para cepillarse los dientes o peinarse	Ninguna	Requiere un esfuerzo extra, pero no necesita periodos de descanso	Necesita periodos de descanso	No puede realizar alguna de estas funciones	
Disminución de la capacidad para levantarse de una silla	Ninguna	Leve, a veces utiliza los brazos	Moderada, siempre utiliza los brazos	Grave, requiere asistencia	
Visión doble	No	Ocurre, pero no diariamente	Diariamente, pero no constantemente	Constantemente	
Caída de párpados	No	Ocurre, pero no diariamente	Diariamente, pero no constantemente	Constantemente	

Nota. Facilitada por Muppidi (2012)

6.7. MODIFIED FATIGUE IMPACT SCALE (MFIS)

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Casi siempre
1. He estado menos atento	0	1	2	3	4
2. He tenido dificultades para prestar atención durante largos periodos de tiempo	0	1	2	3	4
3. He sido incapaz de pensar con claridad	0	1	2	3	4
4. He tenido torpeza y descoordinación	0	1	2	3	4
5. He sido olvidadizo y descuidado	0	1	2	3	4
6. He tenido que marcarme mi propio ritmo en las actividades físicas	0	1	2	3	4
7. He estado menos motivado para hacer cualquier actividad que requería esfuerzo físico	0	1	2	3	4
8. He estado menos motivado para participar en actividades sociales	0	1	2	3	4
9. He estado limitado en mi capacidad para hacer cosas lejos de casa	0	1	2	3	4
10. He tenido dificultades para mantener mi esfuerzo físico largos periodos de tiempo	0	1	2	3	4
11. He tenido dificultad para tomar decisiones	0	1	2	3	4
12. He estado menos motivado para hacer cosas que requerían pensar	0	1	2	3	4
13. Mis músculos se han sentido débiles	0	1	2	3	4
14. Me he sentido físicamente incómodo	0	1	2	3	4
15. He tenido dificultades para hacer actividades que requerían pensar	0	1	2	3	4
16. He tenido dificultades para organizar mi pensamiento cuando hago cosas en el trabajo	0	1	2	3	4
17. He estado menos capacitado para realizar cosas que requerían un esfuerzo físico	0	1	2	3	4
18. Mi pensamiento ha estado retardado	0	1	2	3	4
19. He tenido problemas de concentración	0	1	2	3	4
20. He limitado mis actividades físicas	0	1	2	3	4
21. He necesitado descansar más a menudo o durante mayores periodos de tiempo	0	1	2	3	4

Nota. Facilitada por Kos et al. (2005)

6.8. ESCALA DE AFRONTAMIENTO COPE-28

INSTRUCCIONES. Las frases que aparecen a continuación describen formas de pensar, sentir o comportarse que la gente suele utilizar para enfrentarse a los problemas personales o situaciones difíciles que en la vida causan tensión o estrés. Las formas de enfrentarse a los problemas, como las que aquí se describen, no son ni buenas ni malas, ni tampoco unas son mejores o peores que otras. Simplemente, ciertas personas utilizan más unas formas que otras. Ponga 0, 1, 2 o 3 en el espacio dejado al principio, es decir, el número que mejor refleje su propia forma de enfrentarse a ello, al problema. Gracias.

1. ____ Intento conseguir que alguien me ayude o aconseje sobre qué hacer.
2. ____ Concentro mis esfuerzos en hacer algo sobre la situación en la que estoy.
3. ____ Acepto la realidad de lo que ha sucedido.
4. ____ Recorro al trabajo o a otras actividades para apartar las cosas de mi mente.
5. ____ Me digo a mí mismo “esto no es real”.
6. ____ Intento proponer una estrategia sobre qué hacer.
7. ____ Hago bromas sobre ello.
8. ____ Me critico a mí mismo.
9. ____ Consigo apoyo emocional de otros.
10. ____ Tomo medidas para intentar que la situación mejore.
11. ____ Renuncio a intentar ocuparme de ello.
12. ____ Digo cosas para dar rienda suelta a mis sentimientos desagradables.
13. ____ Me niego a creer que haya sucedido.
14. ____ Intento verlo con otros ojos, para hacer que parezca más positivo.
15. ____ Utilizo alcohol u otras drogas para hacerme sentir mejor.
16. ____ Intento hallar consuelo en mi religión o creencias espirituales.
17. ____ Consigo el consuelo y la comprensión de alguien.
18. ____ Busco algo bueno en lo que está sucediendo.
19. ____ Me río de la situación.
20. ____ Rezo o medito.
21. ____ Aprendo a vivir con ello.
22. ____ Hago algo para pensar menos en ello, tal como ir al cine o ver la televisión.
23. ____ Expreso mis sentimientos negativos.

- 24.____ Utilizo alcohol u otras drogas para ayudarme a superarlo.
- 25.____ Renuncio al intento de hacer frente al problema.
- 26.____ Pienso detenidamente sobre los pasos a seguir.
- 27.____ Me echo la culpa de lo que ha sucedido.
- 28.____ Consigo que otras personas me ayuden o aconsejen.

Nota. Extraída de Morán et al. (2010)

6.9. HOSPITAL ANXIETY AND DEPRESSION SCALE (HADS)

Este cuestionario ha sido diseñado para ayudarnos a saber cómo se siente usted. Lea cada frase y marque la respuesta que más se ajusta a cómo se sintió durante la semana pasada. No piense mucho las respuestas. Lo más seguro es que si responde deprisa sus respuestas se ajustarán mucho más a cómo realmente se sintió.

1. Me siento tenso o nervioso
 - Todos los días
 - Muchas veces
 - A veces
 - Nunca
2. Todavía disfruto con lo que antes me gustaba
 - Como siempre
 - No lo bastante
 - Sólo un poco
 - Nada
3. Tengo una sensación de miedo, como si algo horrible me fuera a suceder.
 - Definitivamente y es muy fuerte
 - Sí, pero no es muy fuerte
 - Un poco, pero no me preocupa
 - Nada
4. Puedo reírme y ver el lado divertido de las cosas.
 - Al igual que siempre lo hice
 - No tanto como ahora
 - Casi nunca
 - Nunca
5. Tengo mi mente llena de preocupaciones
 - La mayoría de las veces
 - Con bastante frecuencia
 - A veces, aunque no muy a menudo
 - Sólo en ocasiones
6. Me siento alegre
 - Nunca
 - No muy a menudo
 - A veces
 - Casi siempre
7. Puedo estar sentado confortablemente y sentirme relajado.
 - Siempre
 - Por lo general
 - No muy a menudo
 - Nunca
8. Me siento como si cada día estuviera más lento.
 - Por lo general, en todo momento
 - Muy a menudo
 - A veces
 - Nunca
9. Tengo una sensación extraña, como si tuviera mariposas en el estómago.
 - Nunca
 - En ciertas ocasiones
 - Con bastante frecuencia
 - Muy a menudo
10. He perdido el interés en mi aspecto personal.
 - Totalmente
 - No me preocupo tanto como debiera
 - Podría tener un poco más de cuidado
 - Me preocupo al igual que siempre
11. Me siento muy inquieto, como si no pudiera parar de moverme.
 - Mucho
 - Bastante
 - No mucho
 - Nada
12. Me siento optimista respecto al futuro.
 - Igual que siempre
 - Menos de lo que acostumbraba
 - Mucho menos de los que acostumbraba
 - Nada
13. Me asaltan sentimientos repentinos de pánico.
 - Muy frecuentemente
 - Bastante a menudo
 - No muy a menudo
 - Rara vez
14. Me divierto con un buen libro, la radio, o un programa de televisión.
 - A menudo
 - A veces
 - No muy a menudo
 - Rara vez

Nota. Extraída de De las Cuevas et al (1995)

6.10. DICTAMEN COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS



CEIm
Comitè Ètic d'Investigació amb medicaments

DICTAMEN COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS

DOÑA ELISABET GALVE AIXA, Secretària del COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS DEL INSTITUT D'INVESTIGACIÓ SANITÀRIA PERE VIRGILI. CEIm-IISPV da fe de los acuerdos aprobados con el visto bueno de Presidenta la DRA. TERESA AUGUET QUINTILLA.

Este Comité, en su reunión de fecha **30/09/2021** acta número 08/2021 se ha evaluado y decidido emitir **Informe Favorable** para que se realice el estudio titulado:

El soporte social como estrategia de afrontamiento en pacientes diagnosticados de Miastenia Gravis.(Sopa_Mia)

Código: SOPorte social (Sopa_Mia)

Versión Protocolo: Versión 1. 26/06/21

Ref. CEIM: 135/2021

CONSIDERA QUE:

- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- La capacidad del investigador y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el estudio.
- El alcance de las compensaciones económicas previstas no interfiera con el respeto a los postulados éticos.

Este comité **acepta** que dicho estudio sea realizado en el **Hospital de Tortosa Verge de La Cinta** por la **Dra. Silvia Reverté Villarroya** del Servicio de **Neurología** y por la investigadora **Mireia Larrosa – Domínguez** del grupo de Enfermería Avanza de la **Universidad Rovira i Virgili**

En el caso que se evalúe algún proyecto en el que participe como investigador/colaborador algún miembro de este comité, se ausentará de la reunión durante la discusión del estudio.

La composición actual del CEIm del Instituto d'Investigació Sanitària Pere Virgili es la siguiente:

Presidente

Dra. Maria Teresa Auguet Quintilla

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Joan XXIII. Representante de la Comisión de Investigación.

Vicepresidente

Dr. Josep M^a Alegret Colomé

Cardiólogo. Hospital Universitari Sant Joan de Reus

Secretaria

Sra. Elisabet Galve Aixà

Secretaria CEIm IISPV

1 / 2



CEIm
Comitè Ètic d'Investigació amb medicaments

Vocales

Dr. Xavier Ruiz Plazas

Urologia. Hospital Universitari Joan XXIII.

Sra. Montserrat Boj Borbonés

Farmacia del Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

Sra. Mònica Cots Morenilla

Unitat de Atenció Usuari. Hospital Universitari Joan XXIII

Dr. Joaquín Escribano Súbias.

Médec del Servei de Pediatria. Representante de la Comisión de Bioética Asistencial. Miembro de la Comisión de Investigación. Hospital Universitario Sant Joan de Reus

Dra. M. Francisca Jiménez Herrera

Doctora en Antropología Social y Cultural. Profesora Titular Universitaria Departamento Enfermería. Universidad Rovira i Virgili

Sra. M. Mar Granell Barceló

Abogada i Asesora Jurídica del Comitè.

Dr. Jesús Miguel López-Dupla

Servicio de Medicina Interna Hospital Universitari Joan XXIII

Sr. Jordi Mallo Mirón

Catedrático de Farmacología, Facultad de Medicina, Universitat Rovira i Virgili.

Dra. M^a Angels Roch Ventura

Farmacia Hospitalaria Hospital Universitari Joan XXIII

Sra. Isabel Rosich Martí

Farmacéutica Atención Primaria

Sr. Francesc Xavier Sureda Batlle

Profesor Titular de Farmacología. Universitat Rovira i Virgili.

Dr. Vicente Valentí Moreno

Oncólogo. Hospital Sant Pau i Santa Tecla.

Dr. Donís Mas Rosell

Medicina Psiquiàtria - Institut Pere Mata.

Sra. Mercè Vilella Papaseit

Representante de la Sociedad Civil.

Firma

78582502N
ELISABET
GALVE (R:
G43814045)
Sra. Elisabet Galve Aixà
Secretaria CEIm IISPV

Firmado digitalmente
por 78582502N
ELISABET GALVE (R:
G43814045)
Fecha: 2022.11.23
10:33:03 +01:00

Registre de Fundacions de la Generalitat de Catalunya núm. inscripció 2.206 – NIF G43814045

2 / 2



www.iispv.cat