

OrphanAnesthesia

Recomendaciones anestésicas para pacientes con

Esclerosis lateral amiotrófica

Nombre de la enfermedad: Esclerosis lateral amiotrófica.

CIE-10: G12.2

Sinónimos: Enfermedad de Charcot, enfermedad de Lou Gehrig.

Resumen de la enfermedad: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad rara, progresiva y paralítica caracterizada por la degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores de la corteza motora, el tronco encefálico y la médula espinal. La ELA es la forma más común de enfermedad degenerativa de la motoneurona [1,3,6,11]. La afectación de las neuronas motoras superiores provoca debilidad, espasticidad, hiperreflexia y signo de Babinski. La afectación de las motoneuronas inferiores provoca debilidad, atrofia muscular, fasciculaciones y calambres [11]. La afectación del tronco encefálico puede dar lugar a síntomas bulbares. La evolución de la enfermedad varía en función de la primera región afectada y de las manifestaciones clínicas y habitualmente la insuficiencia respiratoria es la causa final de muerte [4].

La incidencia mundial es de aproximadamente 1/50.000 al año y la prevalencia de alrededor de 1/20.000. Estas cifras son relativamente uniformes en los países occidentales, aunque se han descrito focos de mayor frecuencia en el Pacífico occidental [23]. Tanto la incidencia como la prevalencia aumentan con la edad [1]. La edad media de aparición de la ELA esporádica es a finales de la cincuentena, pero puede aparecer antes en los casos familiares. En los casos esporádicos hay una ligera preponderancia masculina (relación hombre/mujer de 1,5-2:1), pero igual proporción en los casos familiares [1,23].

Alrededor del 5-10 % de los casos de ELA son familiares (normalmente de herencia autosómica dominante), mientras que el 90-95 % restante de los casos de ELA se producen de forma esporádica, pero son fenotípicamente indistinguibles [1,6]. Se han asociado más de 100 variantes genéticas con el riesgo de desarrollar ELA, pero el mecanismo o mecanismos patogénicos siguen siendo desconocidos [1]. Curiosamente diferentes mutaciones genéticas pueden dar lugar a fenotipos distintos (p. ej., edad de inicio, lugar de aparición, duración de la enfermedad), mientras que otras mutaciones de un solo gen pueden dar lugar a múltiples fenotipos [6]. Los genes que influyen en la dinámica del citoesqueleto o en la homeostasis de las proteínas y el ARN, así como en los procesos de transporte, desempeñan un papel importante en el centro de la investigación actual [1].

No cabe duda de que los factores ambientales influyen en la compleja patogénesis, pero ésta no se comprende del todo. Entre los factores de riesgo ambientales, que se han asociado con la ELA con distintos niveles de apoyo, se incluyen, p. ej., el servicio militar, distintos tipos de traumatismos (craneoencefálicos), el tabaquismo y la exposición a metales pesados y pesticidas [1].

Existe una marcada heterogeneidad fenotípica entre los pacientes con respecto al inicio, localización y poblaciones de neuronas motoras afectadas, lo que da lugar a diversos signos y síntomas [1,6,24]. La ELA "clásica" suele comenzar en las extremidades con debilidad focal, pero progresa en semanas o meses hasta afectar a la mayoría de los músculos. Hasta una fase avanzada de la enfermedad, las neuronas que inervan los ojos o la vejiga no se ven afectadas [1,6]. Además de debilidad muscular, pueden aparecer atrofia muscular, fasciculaciones, espasticidad e hiperreflexia [24].

Sin embargo, un tercio de los pacientes presenta síntomas bulbares, p. ej., dificultades para masticar, hablar, tragar, babeo y alteraciones del habla [1,26]. La disfagia puede dar lugar a aspiración sintomática de sólidos, líquidos y, más tarde, de alimentos sólidos [28]. Además, la

labilidad emocional debida a la afectación de las motoneuronas frontopontinas puede indicar parálisis pseudobulbar, que se caracteriza por espasticidad facial y tendencia a reír o llorar excesivamente en respuesta a estímulos emocionales menores [1].

Hasta el 20% de los pacientes con ELA presentan anomalías cognitivas progresivas marcadas por cambios de comportamiento, que conducen a la demencia (frontotemporal) [1].

Además de la ELA "clásica", existen varias formas atípicas de ELA, como los casos con afectación pura de las extremidades, que pueden tener una supervivencia más larga. En estas formas atípicas de ELA, la carga patológica es predominantemente a nivel de una neurona motora (superior o inferior). Estas formas incluyen la Esclerosis Lateral Primaria (ELP) o la Atrofia Muscular Progresiva (AMP), en las que su independencia como entidades o variantes de la ELA es debatida [5].

El grado de afectación de las neuronas motoras superiores e inferiores, las regiones corporales afectadas, el grado de afectación de otros sistemas (p. ej, la cognición, el comportamiento) y las tasas de progresión varían de un paciente a otro [6]. El tiempo transcurrido desde el primer síntoma de ELA hasta el diagnóstico es de aproximadamente 12 meses. El diagnóstico se basa principalmente en la exploración clínica. Las imágenes del cráneo y la columna vertebral, la electromiografía y las pruebas de laboratorio sirven sobre todo para excluir lesiones estructurales y otras causas de parálisis [1]. El cuestionario ALSFRS-R puede utilizarse para evaluar la evolución de la enfermedad y, sobre todo, el deterioro funcional del paciente [11].

Por desgracia, no existe una terapia etiológica para la ELA. Las opciones de tratamiento suelen ser paliativas dirigidas a controlar los síntomas con intervenciones temporales (p. ej, alimentación nasogástrica, mejora quirúrgica de los trastornos del habla, dispositivos de ayuda a la tos, estimulación diafragmática, soporte ventilatorio o traqueostomía). Es controvertido si la alimentación por sonda de gastrostomía significa un beneficio para la supervivencia [13,22,30]. Además, los pros y los contras, así como las consecuencias de la traqueostomía, forman parte de un debate ético en la planificación de los cuidados de los pacientes con ELA. La traqueostomía y la ventilación pueden permitir que el paciente sobreviva a pesar del aumento de la paresia, pero la ELA puede conducir en última instancia a un estado de bloqueo con incapacidad para comunicarse. Fármacos como la edaravona y el riluzol proporcionan una mejoría limitada [1].

Dado que ninguna terapia ofrece un beneficio clínico sustancial para la ELA, el pronóstico es malo [1,19]. A medida que progresa la ELA, se debilitan aún más el diafragma y los músculos respiratorios, lo que conduce a disnea, ortopnea, hipoventilación, neumonía y, finalmente, a la muerte por parálisis/fallo respiratorio o complicaciones como disfagia o inmovilidad en un plazo de 3 a 5 años [1,11,24]. La esperanza de vida media tras la aparición de los síntomas es de unos tres años [11].

Medicina en elaboración

Quizá haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

Puede encontrar más información sobre la enfermedad, sus centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Información de emergencia

A	VÍA AÉREA / TÉCNICA ANESTÉSICA	Prepararse para una vía aérea difícil debido a: espasticidad y calambres (¿apertura de boca / movilidad de cuello y mandíbula?), estenosis traqueal/cicatriz traqueal tras traqueotomía - frecuente disfunción pulmonar con patrón restrictivo (grave) - disponibilidad de aspirador (síntomas bulbares) - considerar glicopirrolato como premedicación - considerar sincronización del respirador y el sistema de estimulación diafragmática (si procede) - no hay ventaja/desventaja en general para la anestesia general (AG) anestesia intravenosa total (TIVA / balanceada) o anestesia regional (AR) periférica/neuraxial debe considerarse una alternativa segura y factible - considerar la VMNI durante la AR - prever un aumento de la disfunción autonómica durante la AR neuraxial.
B	PRODUCTOS SANGUÍNEOS (COAGULACIÓN)	Ninguna recomendación específica
C	CIRCULACIÓN	Tratar la hipovolemia (desnutrición, deshidratación, disfunción autonómica) -principalmente tras inducción- considerar presión arterial invasiva.
D	FÁRMACOS	No hay riesgo de hipertermia maligna - usar agentes de acción corta para la AG - uso restrictivo de opiáceos, relajantes musculares no despolarizantes y sedantes - evitar la succinilcolina (hiperpotasemia).
E	EQUIPAMIENTO	Profundidad anestésica (p. ej., análisis biespectral, BIS) y monitorización neuromuscular para canulación de vasos y AR - colocación del paciente con precaución (espasticidad, debilidad muscular) - preferir la posición sentada/incorporado en unidad de cuidados posanestésicos/intermedios/UCL, prever complicaciones respiratorias con necesidad de aspiración de la vía aérea y permitir la posibilidad de que el paciente disponga de sus propios dispositivos de respiración asistida, ayuda a la tos y cuidador.

Cirugía típica

Traqueostomía.

Sondaje vesical suprapúbico.

Colocación laparoscópica de sistemas de estimulación diafragmática [22,34].

Gastrostomía: gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), gastrostomía radiológica percutánea (GRP), gastrostomía peroral guiada por imagen (GPI), gastrostomía quirúrgica (los abordajes por laparotomía y laparoscopia presentan mayores complicaciones y tasas de mortalidad, por lo que son menos frecuentes) [13,28,33].

Tipo de anestesia

Las intervenciones quirúrgicas que requieren anestesia (general/regional) pueden acelerar la progresión de la ELA. En referencia a esto, la influencia directa de los fármacos anestésicos, la inflamación y la hipoperfusión entre otras, están en discusión como factores causantes. Además, la cirugía y la anestesia repetidas en estos pacientes puede aumentar considerablemente las complicaciones respiratorias [20]. Por último, cada modalidad de anestesia conlleva problemas específicos en pacientes con ELA que deben tenerse muy en cuenta en esta población de pacientes [7,27].

La anestesia general que requiere ventilación invasiva puede provocar complicaciones respiratorias en pacientes con ELA, como la necesidad de ventilación prolongada y la evolución perioperatoria de la enfermedad con insuficiencia respiratoria, hipoventilación, un mayor riesgo de aspiración debido a la progresión de los síntomas bulbares o, por último, un proceso de destete difícil.

El uso de agentes de acción corta para la anestesia general, en su caso sin relajación muscular, puede ayudar a evitar algunos de estos problemas [18,22,26]. Además, es preferible un uso restrictivo de opioides y sedantes, así como de agentes bloqueantes neuromusculares, debido a una supuesta mayor sensibilidad a los opioides y agentes sedantes.

Dependiendo de la cirugía, las anestésicas regional/neuraxial deben ser consideradas como alternativas aceptables para evitar la manipulación de las vías respiratorias, la ventilación invasiva, los sedantes y los relajantes musculares [17,24]. En los casos de pacientes con debilidad respiratoria grave preoperatoria, el uso de técnicas de ventilación no invasiva durante la anestesia regional/neuraxial, puede ayudar a mantener el esfuerzo respiratorio [15,26]. Además, la anestesia regional/neuraxial puede prevenir el dolor quirúrgico perioperatorio y reducir la necesidad de medicación analgésica con sus correspondientes efectos secundarios [28].

El inicio de la anestesia neuraxial (especialmente intradural) podría provocar hipotensión y bradicardia debido a la simpatectomía local como en otros pacientes sometidos a bloqueos neuraxiales. Este fenómeno puede exacerbarse teóricamente debido a la disfunción autonómica de diferente grado asociada con la ELA. Por lo tanto, la búsqueda de un equilibrio óptimo de líquidos antes de la anestesia espinal puede reducir la alteración hemodinámica. Además, deben estar disponibles la monitorización invasiva o no (p. ej, arterial) y la medicación vasoactiva para controlar y tratar las alteraciones hemodinámicas [24].

Además, se supone que los pacientes con trastornos preexistentes del SNC, incluidos los pacientes con ELA, corren un mayor riesgo de que se agraven sus síntomas neurológicos preoperatorios (fenómeno de "doble compresión"), en el que los pacientes con trastornos neurológicos preexistentes pueden estar predispuestos a complicaciones secundarias por mecanismos que no se conocen del todo (p. ej, traumatismo por aguja, dificultades técnicas, toxicidad de los fármacos y selección de determinadas sustancias como vasopresores o lidocaína) [24,32]. No obstante, especialmente en los casos en que la cirugía no requiere una parálisis muscular profunda o se limita a las extremidades, puede preferirse la anestesia regional/neuraxial en comparación con la anestesia general para reducir el riesgo de complicaciones respiratorias [3,24]. Diversas técnicas regionales/neuraxiales se han utilizado como técnica única en la anestesia de pacientes con ELA con éxito, p. ej, una apendicectomía abierta o una herniorrafia inguinal con anestesia epidural, colocación de una sonda de gastrostomía con bloqueo paravertebral, bloqueo del plexo lumbar y del nervio ciático, así como una anestesia combinada espinal-epidural (CSE) en una fractura de fémur, o una sustitución de la bomba de baclofeno con bloqueo del plano transversal del abdomen (TAP) (incluso en pacientes ambulatorios) [3,7,8,10,17,28,31].

Sin embargo, actualmente no existe un acuerdo universal ideal o basado en la evidencia sobre la técnica anestésica (regional/general) para los pacientes con ELA. La decisión de anestesia general o regional debe individualizarse caso por caso, considerando un análisis exhaustivo de

riesgos y beneficios, respetando los deseos del paciente y procurando un enfoque perioperatorio [24].

Pruebas preoperatorias adicionales necesarias (además de los cuidados estándar)

No existe una recomendación general ni un protocolo para la evaluación preoperatoria ideal de los pacientes con ELA, sino que debe basarse en cada paciente y en el anestesiólogo responsable con la aportación del neurólogo o médico responsable.

En función de otras comorbilidades, la evaluación preoperatoria debe centrarse en identificar disfunción orgánica, sobre todo en relación con el pulmón. Los pacientes con ELA suelen someterse a frecuentes pruebas de función pulmonar (p. ej, espirometría). Los resultados de estas pruebas (p. ej, SNIP, FVC, FEV 1, FEV 1/FVC) deben revisarse preoperatoriamente como indicador clave para determinar si estos pacientes requieren monitorización postoperatoria, apoyo especial o técnicas no invasivas o incluso ventilación invasiva (prolongada) [11,29]. Resulta útil, si los pacientes cumplen los criterios para ventilación no invasiva postoperatoria, que se les inicie este tratamiento antes de la cirugía para que toleren la mascarilla antes de necesitarla en el postoperatorio inmediato [22].

Deben realizarse otras pruebas diagnósticas (p. ej., radiografía de tórax, ECG, ecocardiografía, pruebas de laboratorio, gasometría) de forma individual y en función de los signos clínicos.

Preparación específica para el manejo de la vía aérea

Básicamente, la evaluación y la preparación para el manejo de la vía aérea en pacientes con ELA deben seguir las normas de la práctica común para el manejo de la vía aérea.

El examen de la vía aérea debe realizarse con cuidado y prestando especial atención a las características anatómicas y dismórficas del paciente (p. ej., espasticidad, constricción/cicatriz traqueal tras traqueostomía), centrándose en la apertura de la boca, la movilidad de la mandíbula y la anatomía de la cabeza y el cuello para evaluar posibles problemas de las vías respiratorias.

En los pacientes traqueostomizados, la historia clínica debe incluir también las complicaciones relevantes de la vía aérea artificial (cicatrices, dificultades para cambiar la cánula de traqueostomía, frecuencia habitual de aspiración de la vía aérea).

El manejo de las vías aéreas difíciles debe anticiparse con estrategias de respaldo planificadas de antemano. Debido a la frecuente disfunción pulmonar, es esencial una preoxigenación suficiente. La ventilación con bolsa y máscara puede ser difícil debido a la espasticidad y a un patrón restrictivo frecuente (grave) en la disfunción pulmonar. Se debe disponer de dispositivos adicionales (p. ej., vía aérea oral {cánula de Guedel}, vía aérea nasofaríngea) y recursos personales adecuados.

La laringoscopia y la intubación también pueden suponer un reto. Por lo tanto, la videolaringoscopia o la fibroscopia pueden ser útiles y necesarias [11]. Además, se debe disponer de aspiración oral/traqueal durante la intubación debido a la disfagia y las secreciones. Existen informes de premedicación con un antisialogogo (p. ej, glicopirrolato) para reducir las secreciones orales durante la intubación [4,34,37].

Aunque la mayoría de los pacientes con ELA (no traqueostomizados) se someten a intubación endotraqueal para la protección de la vía aérea, la máscara laríngea puede ser una opción viable en determinados pacientes [32].

Preparación específica para la transfusión o administración de productos sanguíneos

No se dan recomendaciones específicas. No se notificaron trastornos hemorrágicos típicos en pacientes con ELA.

Preparación específica para la anticoagulación

No hay sugerencias específicas para la ELA. Con respecto a la movilidad, frecuentemente restringida hasta en cama, la anticoagulación debe considerarse en casos individuales según las recomendaciones actuales y en función de la cirugía y las comorbilidades. Además, las medias de compresión y la fisioterapia (de las extremidades) pueden estar indicadas para prevenir la trombosis venosa profunda.

Precauciones específicas de colocación, traslado o movilización

Muchos pacientes con ELA necesitan un grado diferente de ayuda y apoyo en su actividad diaria (incluyendo acostarse y moverse) debido a la discapacidad/debilidad física. La espasticidad, los calambres musculares/atrofia/debilidad muscular en muchos pacientes con ELA requieren una colocación y movilización de forma individualizada.

La cirugía en decúbito prono (y con anestesia raquídea) se realiza sin complicaciones, pero debe considerarse cuidadosamente en pacientes con ELA despiertos y sin protección de las vías respiratorias [25]. La posición en decúbito supino (p. ej, en el postoperatorio) también puede ser estresante para el paciente con ELA, ya que puede ser necesario el uso de músculos accesorios para mantener la respiración [26]. La posición de sedestación/semisentada puede ayudar a aliviar la respiración [15].

Interacciones entre las enfermedades crónicas y los medicamentos anestésicos

El fármaco terapéutico para la ELA riluzol disminuyó la concentración mínima alveolar (MAC) de isoflurano en experimentos con animales [36]. No existen datos/informes sobre interacciones en humanos. Especialmente en pacientes en tratamiento crónico con riluzol, recomendamos el uso de monitorización de la profundidad anestésica (p. ej, monitorización BIS) para garantizar niveles adecuados de anestesia.

Procedimiento anestésico

Evaluación preoperatoria: véanse los detalles más arriba.

Premedicación: puede realizarse sopesando los beneficios y los riesgos en cada paciente. Se debe tener presente el aumento de sensibilidad a los sedantes y el riesgo de, p. ej, hipoxemia, obstrucción de las vías respiratorias o aspiración. En concreto, las benzodiacepinas y los gabapentinoides sólo deben utilizarse tras una cuidadosa consideración de los riesgos y beneficios [5]. El glicopirrolato se utiliza a veces como antisialagogo para reducir las secreciones en pacientes con ELA.

Colocación y monitorización del paciente: actuar con precaución debido a la espasticidad y debilidad muscular. En caso de sedación monitorizada sin ventilación invasiva, la sedestación puede favorecer la respiración del paciente (en la medida de lo posible en función de la cirugía).

Canulación de vasos: puede ser difícil debido a calambres o espasticidad. La ecografía o el localizador de venas puede facilitar la canulación.

Sedación (monitorizada): p. ej, fentanilo, midazolam, ketamina, dexmedetomidina y propofol. Se debe tener en cuenta una posible mayor sensibilidad a los opiáceos y sedantes. Idealmente, la sedación permite una respuesta intencionada a la estimulación táctil y verbal. Debe evitarse

estrictamente la pérdida de reflejos gástricos y de las vías respiratorias en los pacientes que reciben sedación (p. ej, para la anestesia regional) [24].

Inducción de la anestesia: debe realizarse teniendo en cuenta los factores de riesgo específicos del paciente, especialmente en relación con la insuficiencia respiratoria. Además, debido a la disfagia y la desnutrición/deshidratación, los anestesiólogos deben ser conscientes de la hipovolemia. La hipotensión (grave) tras la inducción de la anestesia debe anticiparse antes de la inducción (p. ej, signos clínicos, elevación pasiva de las piernas, ecocardiografía transtorácica, monitorización hemodinámica, lactato). La implicación del sistema nervioso autónomo (especialmente las alteraciones simpáticas) está en discusión y los anestesiólogos deben ser conscientes de la inusual reacción/compensación hemodinámica en estos pacientes con riesgo de inestabilidad súbita [38].

Fármacos: los fármacos usuales para la inducción y el mantenimiento de la anestesia se utilizaron sin incidencias. Los fármacos y las dosis deben seleccionarse con cuidado porque los efectos adversos pueden ser más característicos y la probabilidad de que se produzcan situaciones de emergencia es mayor que en pacientes sanos [38]. Especialmente los relajantes musculares no despolarizantes (RMND) deben utilizarse cuidadosamente y a las dosis más bajas posibles (idealmente controladas mediante relaxometría). La succinilcolina debe evitarse siempre que sea posible debido al riesgo de hiperpotasemia [24,29]. Tras la reversión del RMND puede haber debilidad muscular recurrente o persistente y precisarse ventilación controlada. Sin embargo, tanto el sugammadex como la neostigmina con glicopirrolato se han utilizado para revertir la RMND en pacientes con ELA [2,3,11,14,37]. Utilizando inhibidores de la colinesterasa se debe tener en cuenta la mayor duración de la mayoría de los RMND en comparación, por ejemplo, con la neostigmina [2]. Básicamente, debe elegirse una dosis de fármaco de reversión adecuada para el grado de relajación muscular. Además, es fundamental controlar si la relajación muscular es suficientemente revertida cuando se utilizan fármacos de reversión en pacientes con ELA para evitar cualquier bloqueo residual [4]. Sopesando riesgos y beneficios, los anestesiólogos también pueden considerar la anestesia general sin utilizar relajantes musculares [18,22,35]. La anestesia intravenosa total (TIVA) o balanceada con anestésicos volátiles parece segura. Sin embargo, aunque en controversia, considerar los anestésicos inhalados discutidos como responsables de relajación muscular residual (a pesar de la reversión del fármaco y la monitorización neuromuscular), y tener en cuenta también el grado de progresión de la enfermedad. Los anestesiólogos deberían tener esto en cuenta, aunque actualmente no esté claro si la TIVA ofrece ventajas significativas en comparación con la anestesia inhalatoria en la ELA. Al proporcionar anestesia inhalatoria, el desflurano y el sevoflurano deberían preferirse para el mantenimiento debido a su baja solubilidad en lípidos lo que permite una rápida reversión y ajuste de la dosis [3,29].

Anestesia regional/neuraxial/infiltración: con el uso de fármacos establecidos, no se notificaron complicaciones entre los pacientes sometidos a técnicas de anestesia regional [11,17,25]. La guía ecográfica puede ayudar a identificar las estructuras diana, principalmente en pacientes con, por ejemplo, espasticidad, deformidades y atrofia muscular. Además, para el bloqueo del plexo cervical/braquial, la ecografía puede ayudar a reducir el riesgo de bloqueo inadvertida o indeseado del nervio frénico o del nervio recurrente, con el consiguiente empeoramiento de una dificultad respiratoria grave preexistente.

Ventilación: debe ser de protección pulmonar siempre que sea posible. En pacientes con sistema de estimulación diafragmática, este dispositivo puede sincronizarse con el dispositivo de control del ventilador de la anestesia para facilitar la ventilación y el destete[22]. La consulta preoperatoria con el centro de referencia mejorará el manejo perioperatorio de estos dispositivos específicos.

Monitorización específica o adicional

Dependiendo del grado de dificultad pulmonar, puede colocarse una vía arterial perioperatoria

para monitorizar los gases sanguíneos [15]. Además, el riesgo de inestabilidad hemodinámica súbita durante la anestesia puede aumentar en pacientes con ELA debido a la afectación del sistema nervioso autónomo [38].

A pesar de la disfunción cognitiva/estado de bloqueo en algunos pacientes con ELA, la monitorización del índice bispectral (BIS) es útil para estimar la profundidad de la anestesia de forma concordante con los individuos sanos [9].

La monitorización neuromuscular es indispensable cuando se utilizan relajantes musculares como parte de la anestesia general [3]. Sin embargo, los proveedores deben tener en cuenta la discrepancia entre la respuesta neuromuscular medida y los síntomas clínicos [2,3,35]. Una estimulación mediante tren de cuatro (TOF) >0,9 no puede utilizarse como criterio absoluto para una extubación segura y una recuperación completa de la parálisis muscular en pacientes con ELA [3,14].

Posibles complicaciones

El agotamiento y/o fallo respiratorio es la principal preocupación en estos pacientes (por ejemplo, tras parálisis muscular residual o ventilación mecánica). La dificultad respiratoria puede requerir ventilación mecánica prolongada y reintubación [11,24]. El destete suele ser prolongado y difícil [20].

Los síntomas bulbares, principalmente la disfagia, aumentan el riesgo perioperatorio de aspiración.

Disregulación o exacerbación de la afectación bulbar y del sistema nervioso autónomo [24].

Cuidados posoperatorios

Los cuidados posoperatorios deben adaptarse a la gravedad de la enfermedad del individuo y al tipo de cirugía y anestesia.

Básicamente, los pacientes con ELA pueden ser más sensibles a los relajantes musculares y a los opiáceos, lo que provoca insuficiencia respiratoria postoperatoria, neumonía por aspiración, anomalías electrolíticas e hipovolemia debida a una ingesta nutricional deficiente, exacerbación de los síntomas neurológicos y deterioro funcional tras la cirugía [24]. Por lo tanto, una estancia en una unidad de cuidados intermedios o intensivos puede ser razonable. Aunque no sea obligatorio, puede ser útil para la mayoría de los pacientes con ELA, especialmente si existe previamente una disfunción respiratoria grave y ha sido necesaria una ventilación controlada. Los dispositivos ventilatorios no invasivos puede ayudar a acelerar la extubación, el destete posterior y evitar el deterioro respiratorio secundario [21]. Sin embargo la debilidad de los músculos faciales o de las vías respiratorias superiores puede dificultar o incluso imposibilitar introducir la ventilación no invasiva en primer lugar [19].

Los pacientes que reciben ventilación no invasiva antes de la operación deben volver a recibirla después y, si utilizan habitualmente dispositivos de asistencia a la tos/aclaramiento de las vías respiratorias, deben traer su propia máquina y reanudar su rutina habitual [22,29]. El manejo de estos dispositivos puede facilitarse haciendo que el cuidador principal del paciente acuda a la unidad de cuidados posanestésicos para ayudar con la máquina del paciente. La comunicación también puede ser más fácil en presencia de un cuidador del paciente utilizando sus herramientas, como una tabla alfabética o un editor de texto apoyado por un teclado controlado fotomecánicamente conectado a un ordenador [16,22].

No se recomienda el uso rutinario de oxígeno postoperatorio porque los pacientes con ELA tienen una inestabilidad inherente del control respiratorio y su impulso para respirar cuando duermen se basa en la saturación de oxígeno [22,29].

Los síntomas bulbares como la disfagia o la disartria, así como el deterioro cognitivo, pueden conducir a la malnutrición y requerir alimentación intravenosa o por sonda en casos de ingreso hospitalario prolongado. Dado que la ELA se caracteriza por un estado hipermetabólico, que provoca una mayor demanda de ingesta calórica, esto puede llevar aún más a la pérdida de peso [28].

La analgesia postoperatoria es esencial para una respiración suficiente (sin dolor). Esto debe tenerse en cuenta en los pacientes con ELA, ya que los opiáceos pueden causar depresión respiratoria y una analgesia insuficiente también afecta negativamente a la respiración [15]. Los antiinflamatorios no esteroideos pueden administrarse teniendo en cuenta las contraindicaciones habituales.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y efectos sobre la anestesia y la recuperación

Diagnóstico diferencial: por ejemplo, neuropatía periférica, enfermedad de Lyme, deficiencia de vitamina B12, enfermedad tiroidea, toxicidad por metales [1].

Situaciones de urgencia: aspiración, neumonía, agotamiento y/o insuficiencia respiratoria, hipoxemia.

Anestesia ambulatoria

No existen recomendaciones generales sobre los procedimientos ambulatorios debido a la falta de comunicaciones en la literatura. Sin embargo, la anestesia ambulatoria es posible y podría realizarse en instituciones con los recursos y la experiencia adecuados. Especialmente los procedimientos menores que requieren sedación limitada pueden realizarse con seguridad de forma ambulatoria [11].

No obstante, la mayoría de las complicaciones no son atribuibles al procedimiento en sí, sino más bien una secuela de la enfermedad subyacente. Por lo tanto, los procedimientos más extensos y dependiendo de la insuficiencia respiratoria preexistente, la necesidad intraoperatoria de ventilación invasiva y la posibilidad de asistencia profesional a domicilio (p. ej., monitorización, servicio de atención sanitaria/enfermería, disponibilidad de oxígeno), los pacientes con ELA deben ser ingresados en un hospital [11].

Anestesia obstétrica

Las pacientes con ELA son fértiles. Sin embargo, el inicio de la enfermedad suele producirse en la quinta o sexta década, por lo que rara vez implica a mujeres fértiles. Debido a esta circunstancia, existen pocos datos sobre la ELA y el embarazo. La relación entre el cambio hormonal en el embarazo y el aumento de la susceptibilidad a la ELA son objeto de debate y aún no está claro si el embarazo influye en el curso de la ELA o viceversa [15,26].

Dependiendo de la evolución de la enfermedad de ELA, las mujeres embarazadas pueden ser ingresadas (monitorización) durante el embarazo. El momento y el modo del parto dependen al menos de la evolución de la ELA en la embarazada. Dado que las enfermedades de la motoneurona no afectan a los nervios motores y sensoriales del útero, es posible (y preferible) un parto vaginal [15,26]. Las complicaciones durante el embarazo (especialmente la dificultad respiratoria progresiva) pueden conducir a una cesárea (de emergencia) [15].

La respiración es el componente más afectado durante el embarazo y el deterioro respiratorio debe asumirse casi independientemente del modo de parto. El aumento típico del trabajo cardiovascular, así como la ventilación corriente y minuto en el embarazo pueden verse afectados debido a la debilidad de los músculos diafragmáticos y costales en la ELA. Las parturientas con ELA pueden no ser capaces de aumentar la respiración adecuadamente para satisfacer la demanda de oxígeno durante el parto. Además, en el último trimestre del

embarazo, la elevación diafragmática conduce a una disminución de la capacidad residual funcional (FRC). Por lo tanto, se recomienda realizar pruebas repetidas de la función respiratoria y pulmonar. Sin embargo, la cirugía abdominal inferior como la cesárea se asocia con pérdida de volumen pulmonar que se mantiene durante casi dos semanas [12,26,35].

Para evitar el aumento del riesgo de manejo difícil de la vía aérea y de aspiración pulmonar del contenido gástrico, lo que supondría más dificultades en pacientes con ELA, se prefiere la anestesia neuraxial (epidural/intradural/CSE) a la anestesia general para el parto en embarazadas con ELA. Además, una analgesia epidural durante el parto minimizará los esfuerzos respiratorios maternos [15]. Sin embargo, la anestesia neuraxial puede afectar, por ejemplo, a los músculos intercostales y dificultar la respiración espontánea [12]. No obstante, se discute el modo de anestesia recomendado en estos casos [35]. Según el grado de sintomatología bulbar, la anestesia general puede ser el único procedimiento de protección contra la aspiración. La combinación de anestésicos locales pulverizados en la tráquea y las cuerdas vocales antes de la intubación, la TIVA (propofol, remifentanilo) sin utilizar relajantes musculares e infiltración local en el lugar de la incisión (ropivacaína) se ha descrito con éxito en la cesárea [35]. Considerando la succinilcolina como contraindicada en la ELA y los RMND como "críticos" para la madre y el neonato, esta combinación de agentes de acción corta puede ser una estrategia alternativa en estos casos.

El riluzol, como terapia probada para la ELA, puede utilizarse durante el embarazo [26].

Dado que la enfermedad de la motoneurona no afecta al desarrollo fetal, los resultados neonatales suelen ser buenos [26].

En el cuidado de mujeres embarazadas con ELA, se requiere un enfoque multidisciplinar. Puede incluir nutricionistas y fisioterapeutas para evitar la malnutrición y la trombosis venosa profunda, así como preservar la movilidad [26]. Además, obstetras, neonatólogos, anestesistas y neurólogos deben formar parte del equipo.

Referencias

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med* 2017; 377:162–172
2. Chang YJ, Jung WS, Son WR, Jo YY. Discordance between Train-of-Four Response and Clinical Symptoms in a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Acta Med Okayama* 2014; 68:125–127
3. Chang T, Huh J. Delayed neuromuscular recovery after use of suggamadex in a patient with amyotrophic lateral sclerosis : a case report. *Anesth Pain Intens Care* 2017;21 :475–478
4. Chun HR, Chung J, Kim NS, Kim AJ, Kim S, Kang KS. Incomplete recovery from rocuronium-induced muscle relaxation in patients with amyotrophic lateral sclerosis using sugammadex. A case report. *Medicine* 2020;99:e18867
5. <https://www.fda.gov/drugs/drug-safety-and-availability/fda-warns-about-serious-breathingproblems-seizure-and-nerve-pain-medicines-gabapentin-neurontin>. Accessed 9. Nov 2021
6. Grad LI, Rouleau GA, Ravits J, Cashman NR. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Cold Spring Harb Perspect Med* 2017;7:a024117
7. Hadaya IA, Gray AT, Braehler MR. Baclofen Pump Replacement in a Patient With End-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Case Report Demonstrating Transversus Abdominis Plane Block as the Sole Anesthetic. *A A Pract* 2018;15;10:251–253
8. Hara K, Sakura S, Saito Y, Maeda M, Kosaka Y. Epidural Anesthesia and Pulmonary Function in a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Anesth Analg* 1996;83:878–879
9. Hayashi K, Araki R, Tanaka A. Electroencephalographic monitoring during sevoflurane anaesthesia in an amyotrophic lateral sclerosis patient with locked-in state. *J Clin Neurosci* 2017;43:126–128
10. Hobaika ABS, Neves BS. Combined Spinal-Epidural Block in a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Case Report. *Rev Bras Anesthesiol* 2009;59:206–209
11. Hoepfer AM, Barbara DW, Watson JC, Sprung J, Weingarten TN. Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series review of the literature. *J Anesth* 2019;33:257–265
12. Jacka MJ, Sanderson F. Amyotrophic Lateral Sclerosis Presenting During Pregnancy. *Anesth Analg* 1998;86:542–543
13. Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer BJ, Gottlieb O, Guralnick A, et al. Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Res* 2016;39:16–22
14. Kelsaka E, Karakaya D, Zengin EC. Use of Suggamadex in a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Med Princip Pract* 2013;22:304–306
15. Kock-Cordeiro DBM, Brusse E, van den Biggelaar RJM, Eggink AJ, van der Marel CD. Combined spinal-epidural anesthesia with non-invasive ventilation during caesarean delivery of a woman with a recent diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Int J Obstet Anesth* 2018; 36:108–110
16. Kowalik MM, Smiatacz T, Pajuro R, Skowronski R, Trocha H, Nyka W, et al. Anaesthesia for ophthalmologic surgical procedures in a patient with advanced amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *Cases J* 2008;1:338
17. Kusakai M, Sawada A, Kii N, Tokinaga Y, Hirata N, Yamakage M. Epidural anesthesia combined with sedation with dexmedetomidine for appendectomy in a patient with amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *JA Clin Rep* 2018;4:82
18. Lee D, Lee KC, Kim JY, Park YS, Chang YJ. Total intravenous anesthesia without muscle relaxant in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Anesth* 2008;22:443-445
19. Magelssen M, Holmøy T, Horn MA, Fondenæs OA, Dybwik K, Førde R. Ethical challenges in tracheostomy-assisted ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2018;265:2730–2736
20. Moser B, Lirk P, Lechner M, Gottardis M. General anesthesia in a patient with motor neuron disease. *Eur J Anaesth* 2004;21:921–922
21. Olivieri C, Castioni CA, Livigni S, Bersano E, Cantello R, Della Corte F, et al. Non-invasive ventilation after surgery in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand* 2014;129:e16–e19
22. Onders RP, Carlin AM, Elmo M, Sivashankaran S, Katirji B, Schilz R. Amyotrophic lateral sclerosis: the Midwestern surgical experience with the diaphragm pacing stimulation system shows that general anesthesia can be safely performed. *Am J Surg* 2009;197:386–390
23. Orphanet ([https://www.orpha.net/consor/cgi-in/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=106&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Amyotrophe-Lateralsklerose&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite\(n\)/Krankheitsgruppe=Amyotrophe-Lateralsklerose](https://www.orpha.net/consor/cgi-in/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=106&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Amyotrophe-Lateralsklerose&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite(n)/Krankheitsgruppe=Amyotrophe-Lateralsklerose))

&title=Amyotrophe%20Lateralsklerose&search=Disease_Search_Simple). Accessed on 9. Nov 2021

24. Panchamia JK, Gurrieri C, Amundson AW. Spinal Anesthesia for Amyotrophic Lateral Sclerosis Patient Undergoing Lower Extremity Orthopedic Surgery: An Overview of the Anesthetic Considerations. *Int Med Case Rep J* 2020;13:249–254
25. Park K, Son B, Hwang D, Jeon Y. Spinal anesthetic management for discectomy in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Korean J Anesth* 2012; 63:547–549
26. Pathiraja PDM, Ranaraja SK. A Successful Pregnancy with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Case Rep Obstet Gynecol* 2020;2020:1247178
27. Pinto S, Swash M, de Carvalho M. Does surgery accelerate progression of amyotrophic lateral sclerosis? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2014;85:643–646
28. Porter SB, McClain RL, Robards CB, Paz-Fumagalli R, Clendenen SR, Logvinov II, et al. Paravertebral block for radiologically inserted gastrostomy tube placement in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2020;62:70–75
29. Prabhakar A, Owen CP, Kaye AD. Anesthetic management of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Anesth* 2013;27:909–918
30. Saigusa H, Yamaguchi S, Nakamura T, Komachi T, Kadosono O, Ito H, et al. Surgical Improvement of Speech Disorders Caused by Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Tohoku J Experim Med* 2012;228:371–376
31. Sertoz N, Karaman S. Peripheral nerve block in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Anesthesiol* 2012;26:314–315
32. Thampi SM, David D, Chandy TT, Nadharkumar A. Anesthetic management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis for transurethral resection of bladder tumor. *Ind J Anaesth* 2013;57:197–199
33. Thomas K, Schrager J, Neel R, Brook L. Percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in amyotrophic lateral sclerosis: a case series with a multidisciplinary, team-based approach. *Ann Gastroenterol* 2020;33:480–484
34. Trivedi S, Tibrewala N, Balsara KP. Anaesthetic management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis undergoing laparoscopic diaphragmatic pacing. *Ind J Anaesth* 2015;59:683–685
35. Xiao W, Zhao L, Wang F, Sun H, Wang T, Zhao G. Total intravenous anesthesia without muscle relaxant in a parturient with amyotrophic lateral sclerosis undergoing cesarean section: a case report. *J Clin Anesth* 2017;36:107–109
36. Xing Y, Zhang Y, Stabernack CR, Eger EI, Gray AT. The use of the potassium channel activator riluzole to test whether potassium channels mediate the capacity of isoflurane to produce immobility. *Anesth Analg* 2003;97:1020–1024
37. Yoo JH, Kim SI, Park SY, Jun MR, Kim YE, Kim HJ. Use of sugammadex in a patient with progressive muscular atrophy and in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. Case report. *Medicine* 2017;96:23(e7098)
38. You TM, Kim S. Pulseless electrical activity during general anesthesia induction in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Dent Anesth Pain Med* 2017;17:235–240.

Fecha de la última modificación: Noviembre 2021

Esta recomendación ha sido preparada por:

Autores:

Christine Gaik, Anaesthesiologist, University Clinic Marburg, Germany
gaikc@med.uni-marburg.de

Thomas Wiesmann, Anaesthesiologist, Diakonie-Clinic Schwaebisch Hall, Germany
thomas.wiesmann@diakoneo.de

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendación ha sido revisada por:

Revisores:

Toby Weingarten, Anaesthesiologist, Department of Anesthesiology and Perioperative Medicine, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA
weingarten.toby@mayo.edu

David Czell, Neurologist, Rapperswil, Switzerland
david.czell@hin.ch

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

Estas recomendación ha sido traducida por:

Traductores:

Alfredo Rosado Bartolomé, Médico de Familia, Madrid, España
Comité Científico Orphanet-España
alfredorosado76@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses. Los traductores no tienen conflicto de intereses económicos o competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.