

PROTOCOLO DE MANEJO ODONTOLÓGICO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

AUTORES

Profesor Guillermo Machuca Portillo.

Catedrático de la Facultad de Odontología.

Universidad de Sevilla

Dr. Julián López Jiménez

Jefe del Servicio de Odontología de la Fundación Nen Déu, Barcelona

Dr. Jesús S. Mora Pardina

Jefe de la Unidad de ELA del Hospital San Rafael, Madrid

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que afecta al sistema motor neuronal, formado por motoneuronas corticales, bulbares y espinales, y responsables de la activación de la musculatura esquelética voluntaria, produciendo la parálisis progresiva y rápida de toda ella hasta causar la muerte por insuficiencia respiratoria. Excepto en unos pocos casos de origen genético, en la gran mayoría de casos, de aparición esporádica, se desconoce su causa. La enfermedad no tiene tratamiento curativo. El fármaco riluzol, y posiblemente el edaravone, aumenta la supervivencia unos pocos meses. La única esperanza de los pacientes son los ensayos clínicos.

El manejo actual del paciente con ELA es paliativo y encaminado a mantener el funcionamiento neuromuscular el mayor tiempo posible con fisioterapia, logoterapia, ayudas técnicas para la movilidad y la comunicación, y control nutricional, así como para prevenir complicaciones que agraven el estado del paciente, como el uso de la gastrostomía percutánea y de asistencia ventilatoria mecánica, sin olvidar el apoyo emocional puntual. Este tratamiento integral y multidisciplinar no solo aumenta la supervivencia sino que, sobre todo, mejora la calidad de vida del paciente. Y en este sentido, la intervención del estomatólogo/odontólogo es necesaria y beneficiosa, y sin embargo frecuentemente obviada.

Se trata de una enfermedad esporádica de origen desconocido probablemente multifactorial, si bien existe una forma de presentación familiar y por tanto de origen genético. No se conocen con certeza factores externos desencadenantes o de riesgo, aunque se investiga si microtraumatismos craneales repetidos y algunas toxinas pudieran serlo en personas con predisposición genética. Aunque algunos estudios (con poca evidencia científica) señalaron al mercurio de las amalgamas de plata como un posible factor, esta hipótesis está hoy descartada.

Sí se conocen hoy día muchas mutaciones genéticas predisponentes y algunas de causales de la enfermedad, gracias al mayor proyecto colaborativo internacional de investigación genética de la enfermedad, el proyecto MinE. Entre un 5-10% de los casos de ELA son hereditarios, causados por diferentes mutaciones transmisibles de forma autosómica dominante o recesiva.

Aunque el inicio de los síntomas es más frecuente a partir de la sexta y séptima décadas de la vida, puede darse en cualquier edad adulta, siendo los casos de iniciación temprana de origen genético y de evolución más lenta en general. Aunque antes la incidencia era claramente mayor en hombres, hoy la proporción con mujeres es aproximadamente de 1.5:1.0. Tiene una incidencia de 2:100.000 personas y una prevalencia de unas 6:100.000 cada vez creciente, por mejor diagnóstico o por factores externos por conocer.

Los síntomas pueden comenzar a manifestarse en una mano, un pie, o en la boca, en forma de torpeza motriz o clara debilidad o atrofia muscular, extendiéndose en el plazo de meses o pocos años a toda la musculatura esquelética: de extremidades, orofaríngea, facial, espinal y respiratoria, en orden variable pero imparable, llevando al fallecimiento por insuficiencia respiratoria en un plazo promedio de 3-4 años. Menos del 20% sobreviven los 5 años, menos de 9% los 10 años. Casos de origen genético juvenil, como el del astrofísico británico Stephen Hawkins son excepcionales.

A la debilidad y atrofia musculares, signo de afectación de la motoneurona espinal o segunda, se asocia la exaltación de los reflejos osteotendinosos de estiramiento muscular y espasticidad en diferentes grados, signo de afectación de la motoneurona cortical o primera. La afectación progresiva de este sistema motoneuronal en ausencia de causa conocida es lo que determina el diagnóstico clínico de ELA. Signos menores de esta afectación son las fasciculaciones y los calambres, que no son diagnósticos per se ya que pueden aparecer en personas sanas por causas diversas.

Tanto la musculatura ocular como la de esfínteres mantienen su función mayor tiempo que el resto, incluso hasta la muerte, aunque pacientes actuales mantenidos con sistemas respiratorios mecánicos durante años muestran también su deterioro.

La enfermedad ha sido descrita tradicionalmente como afectación exclusiva del sistema nervioso motor, con normalidad de los sistemas sensitivo, sensorial y cognitivo. Sin embargo, en las últimas décadas se han demostrado alteraciones cognitivas en una proporción de pacientes, sobre todo en los de inicio bulbar (musculatura orofaríngea), llegando un 10-13% a desarrollar una forma de demencia, la fronto-temporal (DFT), que afecta a funciones ejecutivas y conductuales. Estudios de familias con pacientes con ELA, DFT o ELA-DFT en la misma familia han evidenciado una continuidad genética e histopatológica de las dos afecciones.

AFECTACION OROFARÍNGEA

La ELA suele referirse como de inicio espinal cuando afecta inicialmente a una extremidad (en dos tercios de los pacientes), de inicio bulbar cuando afecta inicialmente a la musculatura orofaríngea (en un tercio de los pacientes), y de inicio respiratorio (raro) cuando es la musculatura respiratoria la primera afectada y que antes de la aparición de los ventiladores mecánicos llevaba a la muerte en pocos meses. En cualquier inicio la enfermedad se va extendiendo al resto de la musculatura por lo que la afectación orofaríngea se hace presente en casi todos los casos a lo largo de la enfermedad.

Signos de esta afectación son una lengua con debilidad y atrofiadas progresivas, a veces con fasciculaciones muy visibles, que llegan a la parálisis y atrofia completas con imposibilidad de protusión lingual. La debilitada de la parte motriz de los reflejos deglutorio/emético los va haciendo cada vez más inefectivos permitiendo la aspiración de saliva y alimentos.

Los síntomas de esta afectación pueden iniciarse como lenguaje progresivamente disártrico, arrastrado y mal articulado, hasta llegar a la anartria, o como disfagia primero para líquidos y luego para sólidos, con síntomas cada vez más frecuentes de carraspeo al comer que indican que están fallando los reflejos y control deglutorios y que hay microaspiraciones, hasta llegar a afagia y macroaspiraciones.

La disartria/anartria es actualmente paliada con los modernos sistemas tecnológicos de comunicación mientras el paciente conserva función motora en una mano, o con los movimientos oculares o pupilares captados por el ordenador cuando ya no la conserva. La disfagia/afagia es actualmente paliada con la realización precoz de una gastrostomía endoscópica que evita las antes frecuentes neumonías por aspiración, responsables de muertes precoces, y mejora el estado nutricional del paciente, antes no atendido y por ello causante del empeoramiento de la debilidad y estado general.

La debilidad orofaríngea, agravada cuando hay también espasticidad, hace fallar el reflejo de deglución inconsciente de saliva y como consecuencia se produce su acúmulo progresivo en la boca, llevando al babeo, primero nocturno y luego diurno, progresivamente mayor que obliga al paciente o cuidador a usar un pañuelo de manera continuada.

La sialorrea es tratada con fármacos con efecto anticolinérgico a dosis bajas, como la amitriptilina y otros fármacos antidepresivos, prácticos inicialmente en pacientes no mayores que los toleren, pero no luego ya que sus efectos anticolinérgicos sobre diferentes órganos son molestos y pueden ser perjudiciales. En especial espesa las secreciones, tanto bronquiales como bucales, agravando la situación respiratoria y estomatológica. Una buena hidratación es siempre recomendable.

En esa situación la sialorrea es tratada con inyecciones periódicas de toxina botulínica en glándulas parótidas y/o submandibulares, efectivas si realizadas correctamente, esto es, en o junto a las placas

nerviosas y no en los conductos salivares. En fase ya avanzadas de la enfermedad puede recurrirse a la irradiación de parótidas.

El acúmulo permanente de saliva, frecuentemente espesa por las medicaciones, y la dificultad para una limpieza bucal por parte del paciente o el cuidador llevan a infecciones estomatológicas repetidas, bacterianas y fúngicas, con mal aliento y consecuencias más graves. El cuadro se agrava cuando ya hay dificultad en abrir bien la boca y protuir la lengua por la debilidad y espasticidad musculares.

Es por todo ello que la asistencia estomatológica periódica tiene un papel muy importante en la atención integral multidisciplinaria de los pacientes con ELA, y motivo de este documento.

CONSIDERACIONES ACERCA DEL PROTOCOLO DE MANEJO ODONTOLÓGICO

Los pacientes con ELA presentan una serie de **problemas orales**, derivados de la evolución de la enfermedad, que a continuación se enumeran:

- Alteraciones en el sistema estomatognático, relacionadas con la masticación, la deglución y la oclusión (síndrome dolor disfunción de la ATM).
- Lengua negra vellosa por elongación de las papilas filiformes, asociada con la mala higiene.
- Macroglosia, como resultado del reemplazo de la musculatura por tejido graso durante el uso de la traqueotomía a largo plazo. Suele darse en pacientes con ELA avanzada
- Aunque no parece haber una tendencia especial para padecer periodontitis, algunos estudios encuentran una mayor tendencia a presentar cálculo y gingivitis, sobre todo en pacientes de larga evolución, hospitalizados, y con una importante limitación a la apertura bucal, que limitaría las posibilidades de higiene oral.
- Mayor tendencia a la caries en pacientes de larga evolución, por los mismos motivos.
- Tendencia a la sialorrea.
- Tendencia a las lesiones de tejidos blandos orales por mordeduras.
- Problemas relacionados con la interacción de los fármacos destinados a tratar los desórdenes de origen psiquiátricos con los habituales de uso odontológico (AINES, antibióticos, anestésicos locales, etc.).

El **plan de tratamiento odontológico** debe establecerse de forma individual, atendiendo a los diferentes grados de afectación y formas de presentación de la enfermedad en cada persona y del momento puntual de la evolución de la enfermedad en que se solicita la atención odontológica. Siempre deben evaluarse previamente las características físicas y psicológicas del paciente, la existencia movimientos incontrolados y/o algunos de los síntomas anteriormente descritos.

También será de gran importancia valorar la evolución y la esperanza de vida del paciente, para no indicar tratamientos complejos y costosos en pacientes en los que no tendrían ninguna utilidad, pudiendo aumentar la morbi-mortalidad del sujeto.

Aunque no existe una evidencia científica clara y específica en relación al manejo de los pacientes con ELA por parte del dentista, en términos generales, podrían considerarse las siguientes pautas:

- 1) Desde el punto de vista **preventivo**, lo primero sería recomendar una dieta adecuada y una buena remoción de la placa dental diaria, estableciendo normas individualizadas de higiene oral. Siempre debería intentarse implicar al propio paciente, si su estado lo permitiese, pero, más importante aún es la implicación de los monitores o cuidadores. De ellos va a depender la correcta evolución de la cavidad oral de estos pacientes, y no debería escatimarse tiempo ni esfuerzos en enseñar técnicas de higiene oral adaptadas, poniendo especial énfasis en el uso del cepillo eléctrico para evitar las aspiraciones en los casos más avanzados, sería interesante sustituir la pasta dental por el humedecimiento del cepillo con algún colutorio (preferentemente clorhexidina) para evitar aspiraciones. También sería útil la clorhexidina en spray). Desde otro punto de vista, para el control de la sialorrea, se ha propuesto el uso de la pilocarpina e incluso de la radioterapia.
- 2) En el tratamiento odontológico será determinante **la preservación y protección de la vía aérea**. Ya se ha comentado la afectación clínica de la musculatura laringo-faríngea, disminución o supresión de los reflejos defensivos de tos o náuseas, lo que constituiría un grave riesgo de aspiraciones y neumonías. El paso de sangre a la vía digestiva conllevaría un poder emetizante de gran importancia, incrementándose el riesgo potencial de aspiración del contenido gástrico regurgitado con el vómito, siendo mucho más peligrosa la neumonía producida por este mecanismo, debido a la acidez del contenido gástrico en contacto con la mucosa bronquial. Para llevar a cabo esta protección debería atenderse a los siguientes métodos:
 - a. Se deberá utilizar una **aspiración quirúrgica constante**,
 - b. **Uso de diques de goma**. Los clamps y todo el material que pueda quedar en la boca deberían ligarse con seda dental para evitar su aspiración.
 - c. **Lateralización de la cabeza** para facilitar la aspiración y fijación de la misma en casos en que no pueda mantener la posición o hubiera riesgo de movimientos incontrolados, evitando así las aspiraciones accidentales.
 - d. Si el paciente lleva una **sonda de alimentación naso-faríngea**, deberían extremarse las precauciones, ya que indicaría una evolución más avanzada de la enfermedad y una mayor posibilidad de aspiración, incluso de su propia saliva.
 - e. Si el paciente está **traqueostomizado** constituye una protección ya de por sí para la vía aérea, y una mayor seguridad potencial para evitar la posibilidad de una aspiración.

3) Tratamientos en la clínica dental:

- a. El control en clínica dental debe llevarse a cabo, si es posible, en periodos cortos, de entre tres o cuatro meses, para llevar a cabo una **profilaxis y la tartrectomía** si correspondiese. Sería así más fácil eliminar el cálculo y evitar el empeoramiento de la salud oral. Idealmente se debería realizar de forma manual para evitar el aerosol de los ultrasonidos. Naturalmente un control de la dieta
- b. Con respecto a la **odontología conservadora** se debería minimizar el agua del spray de la turbina y de la irrigación de los micro-motores (también en la cirugía oral), para evitar la aspiración.
- c. Con respecto a la elaboración de **prótesis**, deberían utilizarse materiales de impresión resistentes a la rotura, como la silicona, antes que los alginatos, que tienen un mayor riesgo de fractura y aspiración. Estarían especialmente indicadas las impresiones digitales con scanner intraoral.
- d. Es preferible la indicación de prótesis fija antes que la removible, por la posible dificultad de su mantenimiento y manejo por parte del paciente.
- e. Implantología. No existe ninguna contraindicación específica, si bien se ha de valorar todo lo anteriormente descrito, beneficio para el paciente, mantenimiento y esperanza de vida.
- f. Con respecto a la **sedación en la clínica dental**, debe tenerse en cuenta que, debido a los condicionantes de la enfermedad, sólo se podrá llevar a cabo en casos incipientes y con todas las precauciones posibles, incluida la presencia de un anestesiólogo con experiencia en tratamiento odontológico y capacidad para intubar, en caso de que la situación lo requiera. Además, los sedantes y ansiolíticos presentan, asociado a su dosis, afectación del nivel de conciencia, una disminución de los reflejos defensivos de náuseas, vómito y tos. Estando todos estos reflejos ya de por sí afectados por la propia enfermedad, aumentando así el riesgo de aspiración. Será indiferente que el sedante se administre por cualquier vía: Inhalatoria (protóxido), parenteral u oral. Por todos estos motivos, la sedación en clínica debería estar restringida o contraindicada en casos avanzados. Sería más aconsejable llevarla a cabo en medio hospitalario y por un especialista anestesiólogo.

4) Tratamiento odontológico hospitalario: Quirófano

La mascarilla laringea puede ser una solución, pero siempre en quirófano hospitalario La anestesia general Podría ser la última alternativa para el tratamiento de casos clínicos avanzados que presenten gran cantidad de patología oral .Es preferible utilizar la entubación oro-traqueal ante la naso- tráqueal, para evitar una lesión de la mucosa nasal y su posterior sangrado , el taponamiento faríngeo y un buen aspirado gástrico al final de la intervención por parte del anestesista es básico .De la misma manera, en tratamientos odontológicos más cortos (de menos de treinta minutos), en formas graves de ELA, se podría

hacer el tratamiento odontológico bajo anestesia general ambulatoria. Debería considerarse que la preservación de la vía aérea durante la intervención es competencia legal del anestesista, pero que hay una serie de competencias del odontólogo que no son soslayables por ello, al finalizar la intervención, antes de dejar al paciente con el anestesista y antes de retirar el taponamiento de protección faríngea, se debería hacer una visualización y una limpieza exhaustiva de la cavidad oral previniendo así un aspirado de sangre o de algún cuerpo extraño que pudiera permanecer en la boca (restos de cálculo, de material de aspiración, etc.). También debería considerarse que es fundamental el supervisar que hay una correcta hemostasia tras la intervención, estando recomendada la electrocoagulación o la sobre-sutura en casos de cirugía oral. En este sentido, sería recomendable el uso de la sutura absorbible en personas con dificultades para retirarles los puntos posteriormente. La administración de la antibioterapia pre y/o postoperatoria para prevenir neumonías debería estar sujetas a las normas recientemente actualizadas para este tipo de tratamientos.

BIBLIOGRAFÍA

- Asher RS, Alfred T. Dental management of long-term amyotrophic lateral sclerosis: case report. *SpecCareDentist*. 1993;13:241-4. doi: 10.1111/j.1754-4505.1993.tb01475.x.
- Bergendal B, McAllister A. Orofacial function and monitoring of oral care in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta OdontolScand*. 2017;75:179-185. doi: 10.1080/00016357.2016.1276212.
- Erriu M, Pili FM, Denotti G, Garau V. Black hairy tongue in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Int Soc Prev Community Dent*. 2016;6:80-3. doi: 10.4103/2231-0762.175408.
- Hwang WJ, Huang K, Huang JS. Amyotrophic lateral sclerosis presenting as the temporomandibular disorder: A case report and literature review. *Cranio*. 2019;37:196-200. doi: 10.1080/08869634.2017.1407117.
- Matsuda C, Shimizu T, Nakayama Y, Haraguchi M, Hakuta C, Itagaki Y, Ogura A, Murata K, Taira M, Numayama T, Kinoshita M. Macroglossia in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2016;54:386-90. doi: 10.1002/mus.25058.
- Nakayama R, Nishiyama A, Matsuda C, Nakayama Y, Hakuta C, Shimada M. Oral health status of hospitalized amyotrophic lateral sclerosis patients: a single-centre observational study. *Acta OdontolScand*. 2018;76:294-298. doi: 10.1080/00016357.2017.1420228.
- Parkin Kullmann JA, Pamphlett R. A Comparison of Mercury Exposure from Seafood Consumption and Dental Amalgam Fillings in People with and

without Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): An International Online Case-Control Study. *Int J Environ Res Public Health*. 2018;15:2874. doi: 10.3390/ijerph15122874.

- Riera-Punet N, Martínez-Gomis J, Paipa A, Povedano M, Peraire M. Alterations in the Masticatory System in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Oral Facial Pain Headache*. 2018;32:84–90. doi: 10.11607/ofph.1882.
- Vargas-Román MP, Rodríguez-Bermudo S, Machuca-Portillo G. [Dental treatment under general anesthesia: a useful procedure in the third millennium? \(I\)](#). *Med Oral*. 2003;8:129-35.
- Vargas-Román MP, Rodríguez-Bermudo S, Machuca-Portillo G. [Dental treatment under general anesthesia: A useful procedure in the third millennium \(II\)](#)? *Med Oral*. 2003;8:281-7.