



SEOENE

***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

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.

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa de tipo neuromuscular progresiva del SNC, afecta al encéfalo y a la médula espinal, en la que las neuronas motoras se dañan y se destruyen progresivamente.

Se trata de una enfermedad de origen desconocido, si bien existe una forma de presentación familiar. Pero, en términos generales, su aparición es aleatoria y esporádica. No se conocen factores desencadenantes o de riesgo, aunque algunos estudios (con poca evidencia científica) han señalado al mercurio de las amalgamas de plata como un posible factor implicado en la génesis de la enfermedad. De cualquier forma, algunos estudios comunican un incremento en el riesgo de padecerla de entre un 5-10% entre los familiares de estos pacientes, transmitiéndose de forma autosómica dominante. Ha llegado a publicarse que hasta el 50% de los hijos de personas con ELA familiar podrían presentar el riesgo de padecer la enfermedad.

Normalmente, el inicio de los síntomas suele darse en edades entre los 40-70 años, afectándose principalmente los varones en una proporción de 3:1, aunque a partir de los 70 años se equipara la incidencia por sexos. Tiene una incidencia de 2:100.000 personas.

Los síntomas suelen comenzar a manifestarse en las manos o en los pies, extendiéndose progresivamente al resto de las extremidades, al tronco y a otras localizaciones.

Las formas más comunes de la enfermedad suelen iniciarse mostrando debilidad muscular progresiva, a veces con fasciculaciones, parestesias que suele evolucionar a la parálisis. Inicial-



SEOENE

***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

mente puede aparecer una exaltación de los reflejos tendinosos. Sin embargo, suele mantenerse sin afectación la función psíquica, así como la sensibilidad y el control de los esfínteres.

Suele afectarse particularmente la musculatura laringo-faríngea y de la cabeza, por lo que los cuidados odontológicos suelen ser necesarios, pero muy meticulosos. La afectación oral (disartria), laringo-faríngea (disfagia) y respiratoria (disnea) van a condicionar una disminución de los reflejos defensivos de las vías aérea y digestiva, pudiendo llegar a su desaparición, por lo que la tos, náuseas y dificultad para tragar conlleva un riesgo consiguiente de realizar una **aspiración** puede constituir uno de los principales problemas que ponen en riesgo la vida de estos pacientes. Pueden llegar a aspirar incluso su propia saliva o los alimentos, apareciendo en fases avanzadas de la enfermedad neumonías de repetición de diferente gravedad según la consistencia de lo aspirado.

En determinados casos es necesario utilizar una sonda naso-gástrica para la alimentación. Por otro lado, la disartria puede generar dificultades en el habla que pueden requerir ayuda de tecnología específica para la comunicación.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras enfermedades neurodegenerativas como la esclerosis múltiple, la atrofia muscular espinal, la esclerosis lateral primaria, etc...

No existe un tratamiento etiológico eficaz. Se utilizan fármacos como el riluzol, un antagonista del neurotransmisor glutamato, en las fases iniciales de la enfermedad, habiéndose documentado que puede retrasar en algo su evolución, pero muy poco (5-6 meses). En fases avanzadas de la misma no tiene ninguna utilidad. Este fármaco tiene efectos adversos difíciles de diferenciar de la propia evolución de la enfermedad, tales como astenia, náuseas, taquicardias o somnolencia.

El tratamiento suele ser sintomático-paliativo, en base a la fisioterapia, y al tratamiento psiquiátrico de apoyo, sobre todo tratando la depresión, si la hubiera, siendo habitual el que estos pacientes consuman fármacos antidepresivos.



SEOENE

***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

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 de la sobrealimentación y 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 trastornos 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.



SEOENE

***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

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.



SEOENE

***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

- 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



SEOENE

Sociedad Española de Odontología y Estomatología para pacientes con Necesidades Especiales

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 anesthesiólogo.

4) Tratamiento odontológico hospitalario: Quirófano

La mascarilla laríngea 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 intubación oro-traqueal ante la naso-traqueal, 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.



SEOENE
***Sociedad Española de Odontología y Estomatología
para pacientes con Necesidades Especiales***

- 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 IntSocPrevCommunityDent.* 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. *MuscleNerve.* 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, Martinez-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.