



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA DE LA ENFERMEDAD
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N O D E N T I S T A

P R E S E N T A :

ISMAEL VALERIO GALICIA

TUTORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ SÁNCHEZ



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	6
OBJETIVO	7
CAPÍTULO 1 ANTECEDENTES.....	8
1.1 JEAN MARTÍN CHARCOT.....	8
1.2 AREAS MOTORAS.....	9
CAPÍTULO 2 DEFINICIÓN	10
CAPÍTULO 3 SINONIMIA	11
3.1 LUO GEHIRG.....	12
3.2 STEPHEN HAWKING.....	13
CAPÍTULO 4 INCIDENCIA.....	14
4.1 ELA EN MÉXICO.....	14
4.2 ELA EN MÉXICO.....	15
CAPÍTULO 5 ANATOMÍA PATOLÓGICA	16
CAPÍTULO 6 DIAGNÓSTICO.....	17
6.1 ELECROMIOGRAFÍA.....	17
6.2 ESTUDIO DE CONDUCCIÓN NERVIOSA.....	18
6.3 RESONANCIA MAGNETICA.....	19

CAPÍTULO 7 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	20
CAPÍTULO 8 ESTUDIOS DE LABORATORIO	21
8.1 ANALISIS DE SANGRE Y ORINA.....	21
8.2 PUNCIÓN LUMBAR.....	22
8.3 BIOPSIA MUSCULAR.....	23
CAPÍTULO 9 MANIFESTACIONES CLÍNICAS	24
CAPÍTULO 10 MANIFESTACIONES BUCALES.....	25
10.1 FASCICULACIÓN LINGUAL CON ELA.....	25
10.1.1 RESONANCIA MAGNETICA.....	26
10.1.2 SIALORREA.....	27
10.1.3 ALTERACIÓN EN EL SISTEMA ESTOMATOGNATICO.....	28
10.1.4 LENGUA NEGRA VELLOSA.....	28
10.1.5 MACROGLOSIA.....	29
10.1.6 CALCULO Y GINGIVITIS.....	29
10.1.7 CARIES.....	30
10.1.8 SIALORREA.....	30
10.1.9 LESION EN TEJIDOS BLANDOS.....	31

CAPÍTULO 11 TRATAMIENTO	32
11.1 RILOZOL.....	32
11.2 EDARAVONE.....	33
CAPITULO 12 DOS TIPOS DE ELA	34
12.1 ELA BULBAR.....	34
12.2 ELA MEDULAR.....	35
CAPITULO 13 SINTOMAS DE ELA	36
13.1 DIFICULTAD PARA CAMINAR.....	36
13.2 TROPIEZOS Y CAIDAS.....	37
13.3 DEBILIDAD MUSCULAR.....	38
13.4 DIFICULTAD PARA TRAGAR.....	39
13.5 CALAMBRES.....	39
13.6 POSICIÓN DEL CUERPO.....	40
13.7 OTROS SINTOMAS.....	40
CONCLUSIONES	41
GLOSARIO	42,43
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	46



AGRADECIMIENTOS

A mis papás por la dedicación que me brindaron y creer siempre en mí, por el gran apoyo que siempre me dieron, por ver que termine mi carrera, son mi gran ejemplo, gracias a dios por ponérmelos como padres, por forjarme y llenar de valores, por ayudarme y darme fuerza para terminar esta excelente carrera. Y permitirme llegar a este momento tan especial en mi vida.

A la Universidad que me enseñó que el trabajo, la constancia y el estudio que son la base del éxito. Especialmente a la Facultad de Odontología mi eterno agradecimiento por haberme abierto las puertas y la oportunidad de seguir estudiando. Gracias por enseñarme que la educación no solo es la base del éxito sino una oportunidad para ser una mejor persona.

A mi asesora Dra. Maru por su confianza y apoyo durante la periférica y sobre todo en este seminario, por la orientación y ayuda que me brindó para la realización de esta tesina, por su apoyo y amistad que me permitieron aprender mucho más que lo estudiado en el proyecto.

A mí querida esposa la ayuda que me has brindado ha sido sumamente importante, estas a mi lado, inclusive en los momentos y situaciones complicadas, siempre ayudándome. No fue sencillo culminar con éxito este proyecto, sin embargo siempre me has motivado y decirme que todo se puede con perseverancia y esfuerzo, y que lo lograría perfectamente.

Me ayudaste hasta donde te era posible, incluso más que eso.

Muchas gracias, amor.



INTRODUCCIÓN

Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que afecta al sistema motor neuronal, se caracteriza por debilidad muscular y discapacidad progresiva que acaban produciendo fallo respiratorio y disfagia.

ELA afecta más a los hombres con una incidencia que va aumentando a partir de los 40 años y un pico entre los 70 y 75 años.

El manejo de esta enfermedad es paliativo y en caminado a mantener el funcionamiento neuromuscular el mayor tiempo posible, así como para prevenir complicaciones que agraven el estado del paciente.

La ELA lesiona las motoneuronas, del cerebro y de la médula espinal, son las células que controlan los movimientos musculares.

Las motoneuronas superiores envían mensajes desde el cerebro hasta la médula espinal, y las motoneuronas inferiores envían mensajes desde la médula espinal hasta los músculos. Las motoneuronas son una parte importante del sistema neuromuscular del cuerpo.

Se trata de una enfermedad esporádica de origen desconocido probablemente multifactorial.

Se presenta como una combinación derivada de la destrucción progresiva de las motoneuronas superiores (corteza cerebral) e inferiores (tronco del encéfalo y médula espinal).

La enfermedad ha sido descrita tradicionalmente como afectación exclusiva del sistema nervioso motor, con normalidad de los sistemas sensitivo, sensorial y cognitivo.



OBJETIVO

Describir y conocer los aspectos generales y manifestaciones orales de la enfermedad Esclerosis Lateral Amiotrófica, para un manejo odontológico integral y darle una mejor calidad de vida.

ANTECEDENTES

En 1869 en París, un médico francés, Jean Martín Charcot, descubrió y describió por primera vez una enfermedad que generaba una atrofia en músculos de la mandíbula, lengua, brazo, y pierna y le dio el nombre de esclerosis lateral amiotrófica. A esta enfermedad, los franceses le dieron también el nombre de epónimo enfermedad de Charcot.

Jean Martín Charcot y Joffrey diferenciaron una forma que correspondía a la atrofia muscular progresiva previamente descrita por Aran y otra a la cual se sumaba degeneración de tractos cortico espinales. Desde esta época Charcot señaló la degeneración selectiva de la motoneuronas del asta anterior espinal y de los núcleos de los nervios craneales, junto con los tractos cortico espinales.

Fig.1



Fig.1 Jean Martín Charcot.²

Aunque la ELA ya había sido estudiada en años anteriores, fue hasta en 1874 Martín Charcot le dio el nombre oficial de ELA.

En 1883 Pierre Marie asocio a la ELA como cambios degenerativos en la corteza motora prerrolandica y Kojewnikow, en 1885 encontró, degeneración en el tallo cerebral, la capsula interna y la corteza motora. Dejeryne, en 1883, fue el primero en sugerir que la atrofia muscular progresiva, la parálisis bulbar progresiva y ELA eran variaciones de una misma enfermedad.

Entre las descripciones más recientes de la ELA se destacan los trabajos de Smith en 1960, Hirano e Iwuata en 1979 y Huges en 1978.^{1,6}

En 1993 Rosen identifica mutaciones en el cromosoma, más concretamente en el gen que codifica la enzima superoxido-dismutasa tipo1 (SOD-1). En la actualidad se conocen más 100 mutaciones en este gen, que son responsables del 15 al 20% de las formas familiares y, por tanto, del 1 al 2% de todas las formas de ELA. La ELA se describe por primera vez en 1869 por el neurólogo francés Jean Martín Charcot, pero no sería hasta 70 años más tarde, en 1939, cuando la enfermedad comenzó a darse a conocer de forma popular.³ Fig. 2

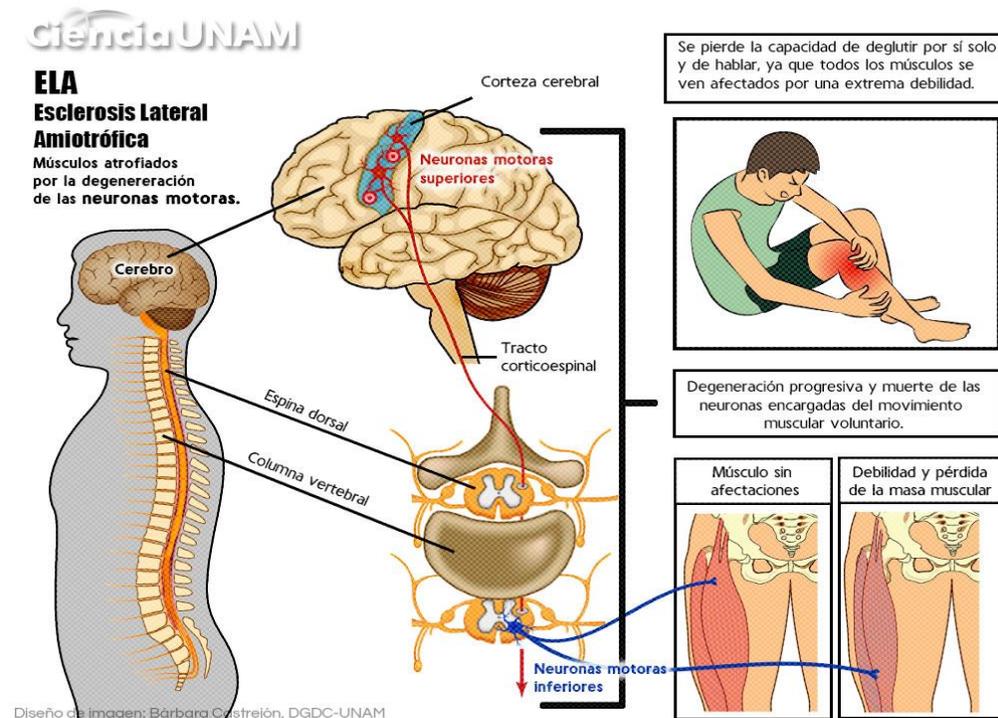


Fig. 2 Áreas motoras.⁴

DEFINICIÓN

La ELA es una enfermedad degenerativa que afecta las neuronas que transmite los impulsos nerviosos desde el sistema nervioso central a los diferentes músculos de cuerpo: llamadas motoneuronas. La ELA es una enfermedad crónica, letal, así como la patología más frecuente de las enfermedades neuromusculares.⁵ Fig. 3

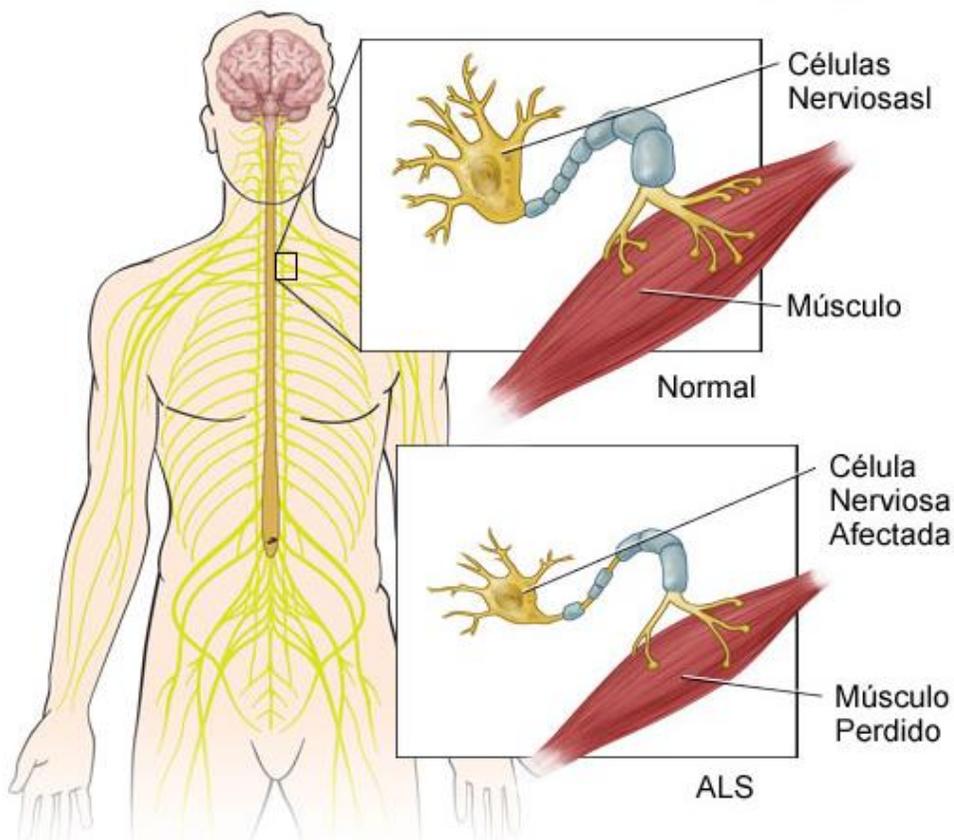


Fig. 3 Esclerosis Lateral Amiotrófica.⁶

SINONIMIA

Jean Martín Charcot, acuñó el adjetivo amiotrófico del griego antiguo a- que significa no, mío- que se refiere a musculo y trófico- que significa nutrición. Amiotrófico significa que los músculos no reciben lo que necesitan para funcionar y por eso se puede decir que se atrofia. Lateral se refiere a las áreas de la columna vertebral donde están localizadas las partes de las células nerviosas que controlan los músculos.

A esta enfermedad, los franceses, le dieron el nombre de epónimo enfermedad de Charcot.⁷ Fig. 4

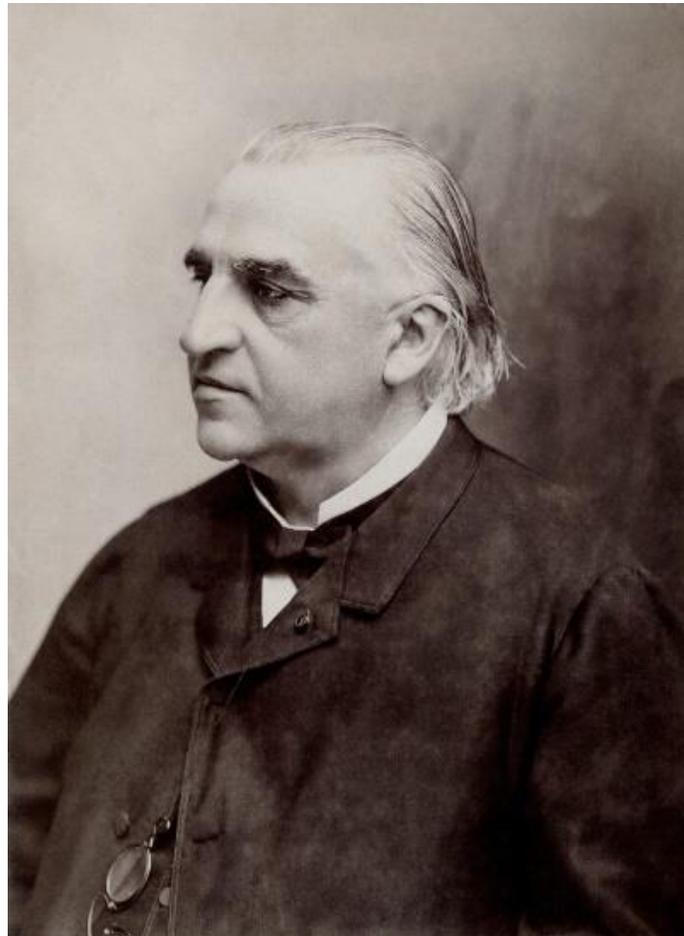


Fig.4 Jean Martín Charcot.⁸

En inglés se creó también una denominación epónima de la ELA, enfermedad de Lou Gehrig en honor al jugador norteamericano de béisbol que murió el 02 de junio de 1941 a causa de Esclerosis Lateral Amiotrófica.⁹ Fig.5



Fig. 5 Lou Gehrig.⁹

La ELA, le fue diagnosticada a Stephen Hawking a los 21 años de edad, cuando cursaba sus estudios universitarios y vivió con ella más de medio siglo, hasta los 76 años cuando falleció en el año 2018.¹⁰ Fig.6



Fig. 6 Stephen Hawking.¹¹

INCIDENCIA

ELA EN MÉXICO 2019

Una de cada 20,000 personas en el mundo es diagnosticada con Esclerosis Lateral Amiotrófica, se calcula que en México hay 6,000 casos diagnosticados.

El 21 de junio desde 1997, se celebra el día mundial de ELA, enfermedad neurodegenerativa, que se caracteriza por una atrofia progresiva de todos los músculos del organismo excepto el corazón y la musculatura que controla la motilidad.

ELA es una enfermedad de las neuronas motoras que provoca una rápida parálisis muscular progresiva irreversible. Esta enfermedad afecta cerca de medio millón de personas a nivel mundial y cada hora se diagnostican 17 casos nuevos. La consecuencia es una debilidad muscular la cual puede avanzar hasta una parálisis, se puede extender de unas regiones corporales a otras.¹² Fig.7



Fig. 7 ELA día mundial.¹³

Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración lo que mantiene intacto son los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos. Debido al efecto progresivo sobre la acción de los músculos voluntarios, los pacientes en etapas finales de la enfermedad pueden quedar totalmente paralizados pero la sensibilidad y la inteligencia se mantienen inalteradas. Los músculos relacionados al control del esfínter y sexualidad tampoco se ven afectados.

Hasta el momento se desconoce cuáles son las causas de ELA. En el 95% de los casos de ELA es esporádica y un 5% es hereditaria.

El paciente con ELA vive de dos a cinco años a partir del momento del diagnóstico pero esta enfermedad es variable y muchos pacientes llevan una vida de calidad durante años. El 20% de los pacientes viven 5 años o más, el 10% más de 10 años y el 5% vivirá 20 años.¹² Fig.8



Fig.8 ELA día mundial.¹⁴

ANATOMÍA PATOLÓGICA

En la ELA hay pérdida neuronal de la corteza motora, el asta anterior de la médula y los núcleos motores del tronco cerebral, excepto los oculomotores. La atrofia neural se acompaña de gliosis, imágenes de neuronofagia, esferoides axonales en las raíces motoras pérdida de axones motores en los nervios y desmielinización de la vía piramidal que predomina distalmente. Las lesiones quedan circunscritas de las neuronas motoras inferiores en la atrofia muscular progresiva y a la vía corticoespinal en la esclerosis lateral primaria.¹⁵ Fig.9

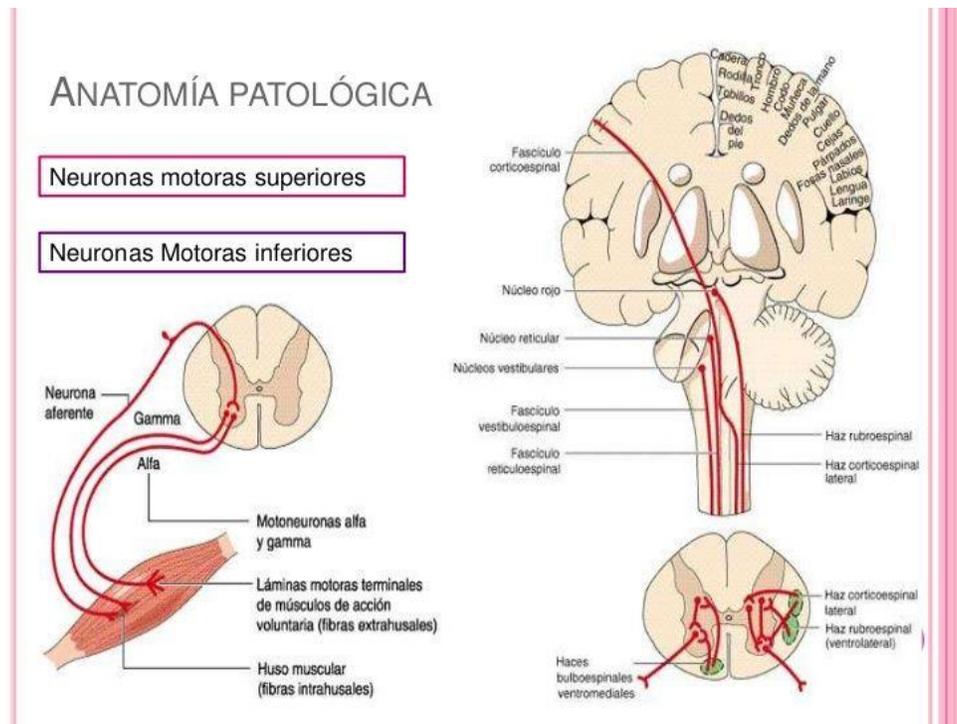


Fig.9 Anatomía patológica.¹⁶

DIAGNÓSTICO

Tanto en la Esclerosis Lateral Amiotrófica, como en la esclerosis lateral primaria es característico el hallazgo de una atrofia focal de la circunvolución precentral e hiperseñal de los haces corticoespinales, así como alteraciones en la conducción central de la vía corticoespinal en el examen con estimulación magnética.

El diagnóstico diferencial es esencial establecer si la afección neurogena es universal o segmentaria. Debe investigarse la presencia de bloqueos de la conducción nerviosa, porque en ocasiones se han descrito síndromes de la motoneurona inferior en pacientes con anticuerpos y neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción. En el diagnóstico diferencial de la esclerosis lateral primaria hay que considerar además la esclerosis múltiple.

Para el diagnóstico de ELA se utilizan algunos estudios el cual son:

Electromiografía. El médico inserta un electrodo de aguja a través de la piel en varios músculos. El análisis evalúa la actividad eléctrica de los músculos cuando se contraen y cuando están en reposo.¹⁷ Fig.10

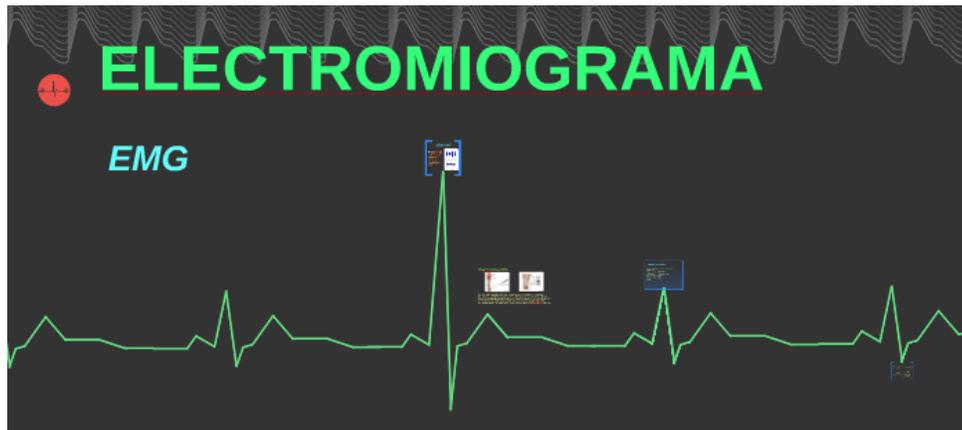


Fig. 10 Electromiografía.¹⁸

Las anomalías en los músculos que se observan en una electromiografía pueden ayudar a los médicos a diagnosticar o descartar la esclerosis lateral amiotrófica. Una electromiografía también puede ayudar a guiar una terapia de ejercicio.

- **Estudio de conducción nerviosa.** Este estudio mide la capacidad de los nervios para enviar impulsos a los músculos en distintas áreas del cuerpo. Esta prueba puede determinar si tienes daño en los nervios o ciertas enfermedades musculares o nerviosas.¹⁷ Fig.11



Fig. 11 Impulso nervioso.¹⁹

- **Resonancia magnética.** Mediante el uso de ondas de radio y un potente campo magnético, una resonancia magnética produce imágenes detalladas del cerebro y de la médula espinal. Una resonancia magnética puede revelar tumores de la médula espinal, hernias de disco en el cuello u otras afecciones que podrían causar los síntomas.¹⁷ Fig.12

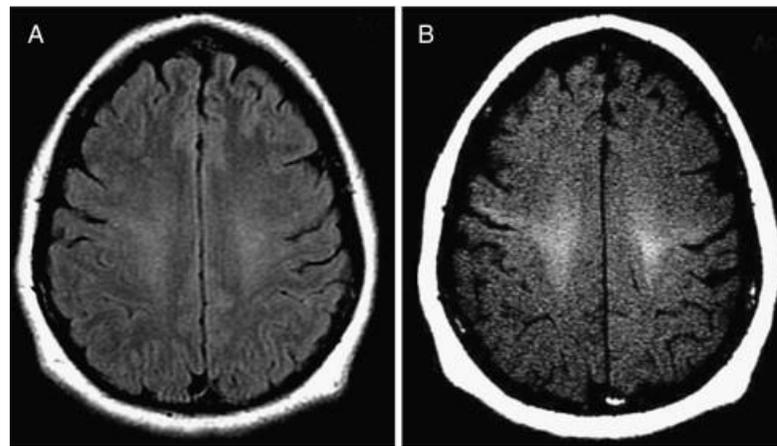


Fig. 12 Resonancia magnética.²⁰

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se inicia con la anamnesis y la exploración: presencia de signos de motoneuronas superior, inferior o ambos; progresión en el tiempo, y ausencia de déficits sensitivos, oculomotores, de esfínteres, autonómicos, cerebelosos, parkinsonianos y cognitivos tipo Alzheimer pero no tipo demencia frontotemporal. Así mismo otras enfermedades a considerar en el diagnóstico diferencial de la enfermedad de motoneurona son las gammapatías monoclonales, hipertiroidismo e hiperparatiroidismo, infecciones por VIH, HTLV1, lúes y priones, déficits de hexosaminidasa A del adulto, vasculitis e intoxicaciones por metales pesados.²¹ Fig.13

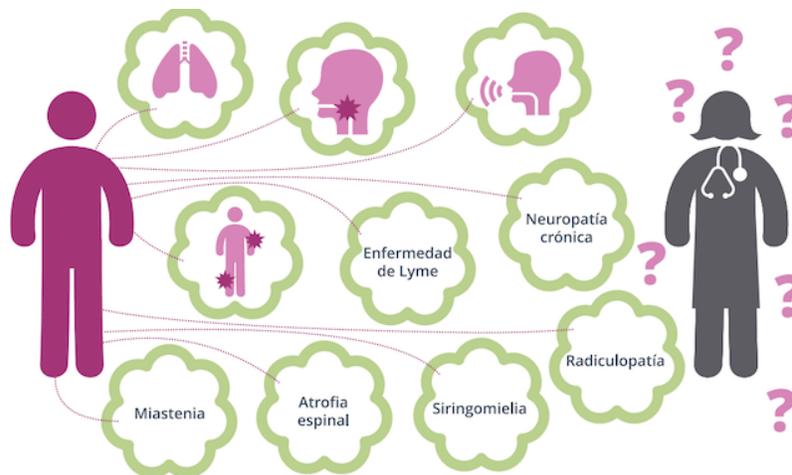


Fig.13 Diagnóstico diferencial.²²

ESTUDIOS DE LABORATORIO

Análisis de sangre y de orina. El análisis de muestras de sangre y orina en el laboratorio podría ayudar al médico a eliminar otras causas posibles de los signos y síntomas.²¹ Fig.14



Fig. 14 Análisis clínicos.²³

Punción lumbar (punción medular). Esto implica extraer una muestra de líquido cefalorraquídeo para realizar pruebas de laboratorio mediante el uso de una pequeña aguja que se inserta entre dos vértebras en la región lumbar.²¹ Fig.15



Fig. 15 Punción lumbar.²⁴

Biopsia muscular. Si el médico cree que podrías tener una enfermedad muscular en lugar de esclerosis lateral amiotrófica, podrías someterte a una biopsia muscular. Mientras estás bajo anestesia local, se extrae una pequeña porción del músculo y se envía a un laboratorio para que la analicen.²¹ Fig.16

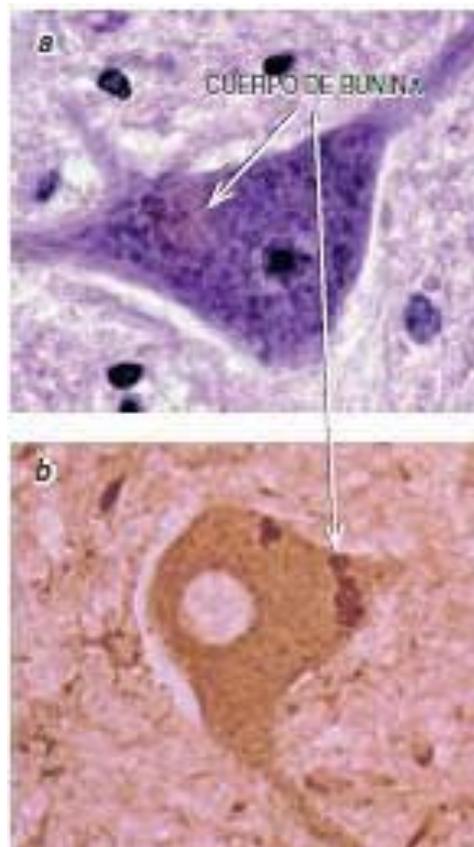


Fig. 16 Biopsia muscular.²⁵



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Están presentes tanto los signos de las motoneurona superior (MNS) como de motoneurona inferior (MNI). La ELA clásica explica la gran mayoría de los casos, aunque al inicio suele estar limitada a la MNS, la MNI o la musculatura bulbar. Son síntomas comunes la debilidad indolora y la atrofia de los músculos distales de las extremidades. La distribución de la debilidad puede ser asimétrica y a lo largo del tiempo progresa a los miotomas adyacentes de la misma extremidad y de la contralateral. También hay síntomas de MNS, como la pérdida del movimiento fino y la espasticidad. El inicio bulbar ocurre en el 19-28% de los casos, produciendo disartria, disfagia y sialorrea. En la exploración, los pacientes con ELA clásica tienen signos de MNS (espasticidad, hipertonia, hiperreflexia) y signos de MNI (amiotrofia, debilidad y fasciculaciones) en músculos de inervación bulbar, espinal o ambas.²⁶ (Tabla 36). Fig.17

CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES DE MOTONEURONA EN FUNCIÓN DE SU PRESENTACIÓN INICIAL		
ENFERMEDAD TRONCO ENCÉFALO		
MÉDULA ESPINAL		
Motoneurona inferior bulbar progresiva (atrófica)	Atrofia muscular espinal	Parálisis
Motoneurona superior pseudobulbar (espástica) progresiva	Esclerosis lateral primaria	Parálisis

Fig.17 Clasificación de las enfermedades de motoneurona en función de su presentación inicial.²⁷

MANIFESTACIONES BUCALES

La ELA suele referirse como de inicio espinal cuando afecta inicialmente a una extremidad (en dos tercios del paciente), de inicio bulbar cuando afecta inicialmente a la musculatura orofaríngea, 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.²⁸ Fig.18



Fig.18 Fasciculación lingual con ela.²⁹

Signos de esta afectación son una lengua con debilidad y atrofas 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 anartría, 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.²⁸ Fig.19

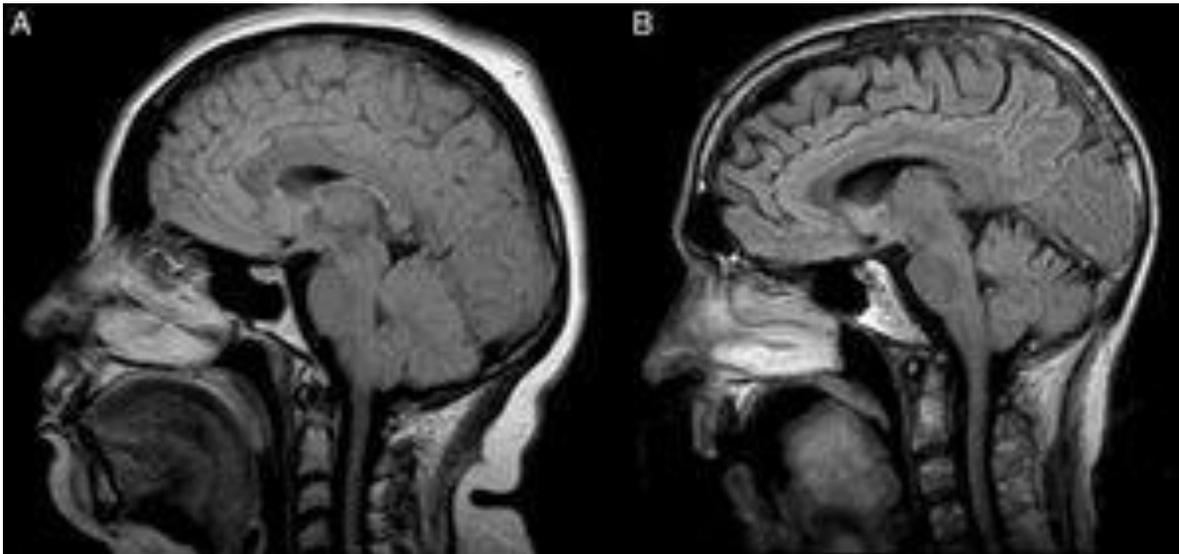


Fig.19 Resonancia magnética en lengua con ELA.³⁰

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 continua.

El acúmulo permanente de saliva, frecuentemente espesa por las medicaciones, y la dificultad para una limpieza bucal por parte del paciente o el cuidador lleva 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 protruir la lengua por la debilidad y espasticidad muscular. Es por todo ello que la asistencia estomatológica periódica tiene un papel muy importante en la atención integral multidisciplinaria de los pacientes con ELA.²⁸ Fig.20



Fig.20 Sialorrea.³¹

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).Fig.21



Fig.21 Disfunción de la ATM.³²

Lengua negra vellosa por elongación de las papilas filiformes, asociada con la mala higiene.Fig.22

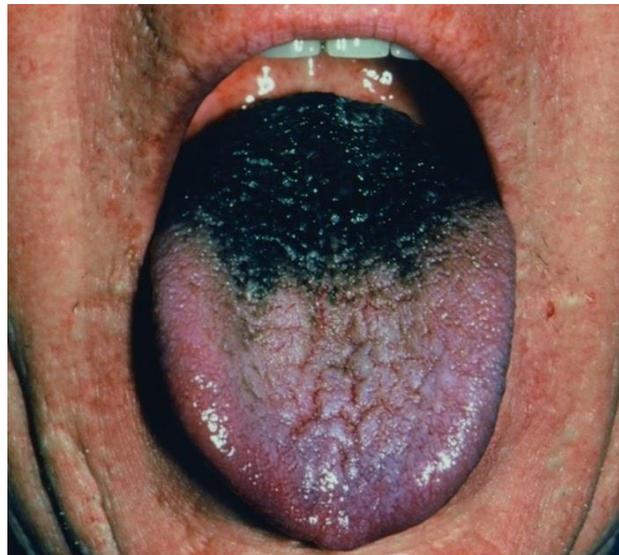


Fig.22 Lengua negra vellosa.³³

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. Fig.23



Fig.23 Macroglosia.³⁴

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. Fig.24



Fig.24 Periodontitis y cálculo.³⁵

Mayor tendencia a la caries en pacientes de larga evolución, por los mismos motivos.Fig.25



Fig.25 Caries dental.³⁶

Tendencia a la sialorrea.Fig.26

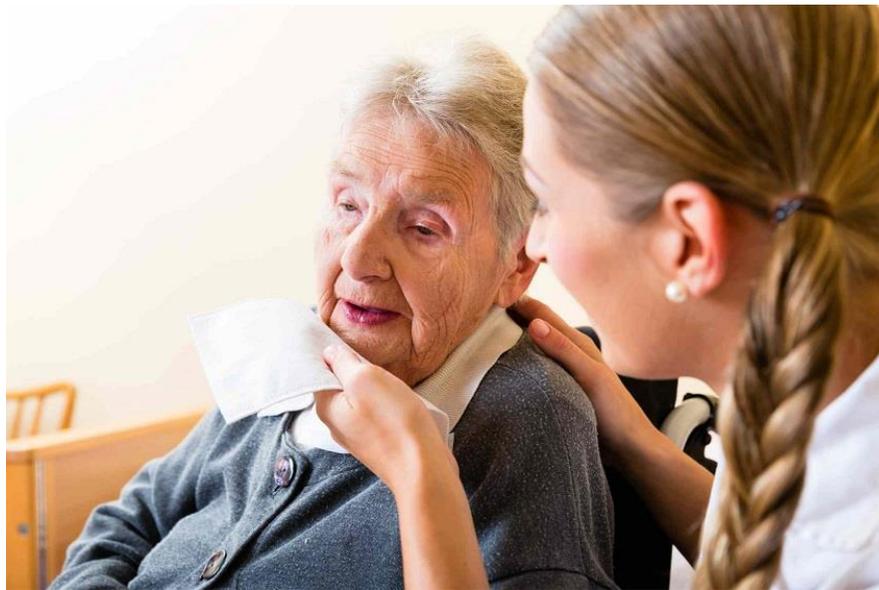


Fig.26 Sialorrea.³⁷

Tendencia a las lesiones de tejidos blandos orales por mordeduras.Fig.27



Fig.27 Lesión de tejido blando.³⁸

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.).

TRATAMIENTO

El tratamiento sintomático es crucial y se basa en una actuación multidisciplinaria en la que intervengan médicos de asistencia primaria, asistentes sociales, rehabilitadores neumólogos y neurólogos. Debe trazarse un plan de vida de lo más activo posible, y cuando la enfermedad avanza es necesaria la colaboración del fisioterapeuta.

Los tratamientos no pueden revertir el daño de la esclerosis lateral amiotrófica, pero pueden retrasar la progresión de los síntomas, evitar complicaciones y hacerte sentir más cómodo e independiente.

Tienes derecho a elegir o rechazar cualquiera de los tratamientos sugeridos.³⁹

MEDICAMENTOS

La Administración de Alimentos y Medicamentos aprobó dos medicamentos para el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica:

- **Riluzol (Rilutek).** Se demostró que este medicamento, que se administra por vía oral, aumenta la expectativa de vida de 3 a 6 meses. Puede causar efectos secundarios como mareos, afecciones gastrointestinales y cambios en la función hepática. El médico controlará tus recuentos sanguíneos y las funciones del hígado mientras tomes el medicamento.³⁹ Fig.28



Fig. 28 Riluzole.⁴⁰

Costo \$ 1114 pesos por 60 tabletas

- **Edaravona (Radicava).** Este medicamento, que se administra por infusión intravenosa, demostró reducir el deterioro del funcionamiento diario. Todavía no se conoce su efecto sobre la duración de la vida. Los efectos secundarios pueden incluir moretones, dolor de cabeza y falta de aire. Este medicamento se administra diariamente durante dos semanas al mes.³⁹
Fig.29



Fig. 29 Edaravone.⁴¹

Costo 1,600 pesos

El médico también podría recetar medicamentos para aliviar otros síntomas, como los siguientes:

- Calambres y espasmos musculares
- Estreñimiento
- Fatiga
- Exceso de saliva y flema
- Dolor
- Depresión
- Problemas de sueño
- Ataques incontrolados de risa o llanto

DOS TIPOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

A) ELA BULBAR: Ocurre cuando la enfermedad comienza afectando las neuronas motoras localizadas en el bulbo raquídeo.

La voz y el discurso de quienes padecen ELA bulbar se afectan de manera marcada. La voz se torna rígida, tensa y ronca, se transpira frecuentemente durante el discurso, hay dificultad para articular de manera correcta, además que disminuye el tono y el volumen de la voz. Otros síntomas es la disfagia, es decir, la dificultad o imposibilidad de tragar, una afección que lleva a necesitar ayuda externa.⁴² Fig.30

Afectación bulbar: Debut en el 20% de los casos (> en mujeres)

- Atrofia lingual
- Disartria
- Disfagia
- Debilidad cervical

Insuficiencia respiratoria: tipo restrictivo por debilidad de la musculatura (Debut en el 2%)



Fig. 30 ELA bulbar.⁴³

B) ELA MEDULAR O ESPINAL: La ELA de comienzo medular generalmente comienza manifestándose en pérdida de fuerza y debilidad en las extremidades, habitualmente los enfermos se quejan de caerse a menudo y de que apenas pueden ejercer presión para realizar actividades cotidianas como escribir.⁴² Fig.31

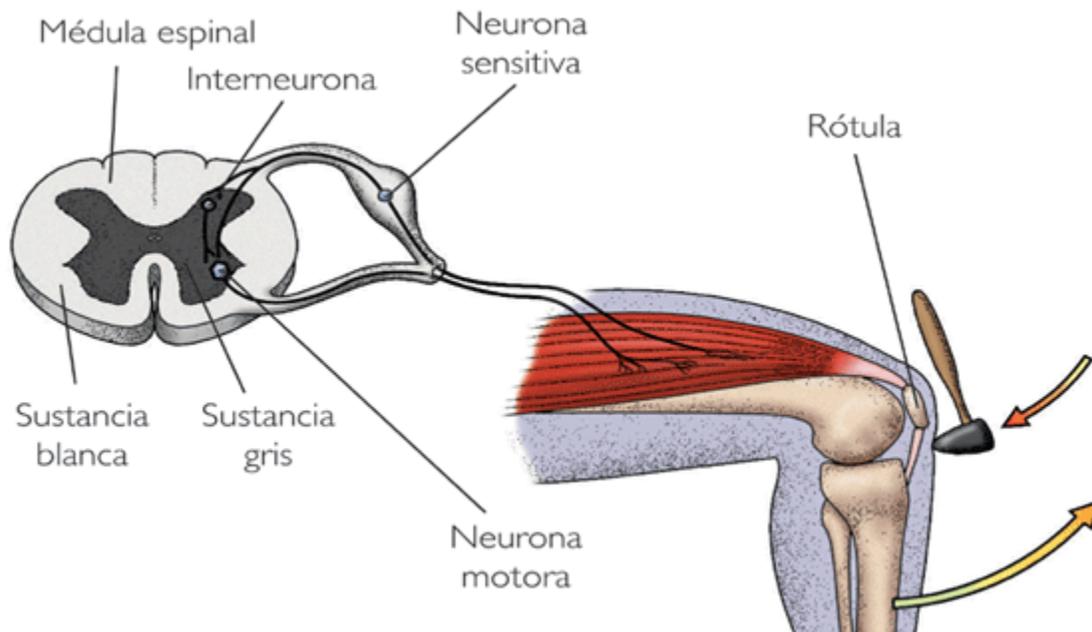


Fig. 31 ELA medular.⁴⁴

Este comienzo es el más común y tiene mejor pronóstico que ELA bulbar, con una esperanza de vida de 3 a 5 años.

La ELA puede tener otras formas de inicio con afectaciones de la capacidad para respirar o con deterioro cognitivo y del comportamiento muy marcado.

Se calcula que en México hay 6,000 casos de ELA diagnosticado.

SINTOMAS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Primeros síntomas de ELA:

- Dificultad para caminar o realizar las actividades diarias.⁴⁵ Fig.32



Fig. 32 Dificultad para caminar.⁴⁶

- Tropiezos y caídas.⁴⁵ Fig.33



Fig. 33 Tropiezos y caídas.⁴⁷

- Debilidad o torpeza en piernas, brazos o manos.⁴⁵ Fig.34



Fig. 34 Debilidad muscular.⁴⁸

- Balbuceo o dificultad al tragar.⁴⁵ Fig.35



Fig. 35 Dificultad para tragar.⁴⁹

- Calambres o fasciculaciones musculares.⁴⁵ Fig.36



Fig. 36 Calambres.⁵⁰

- Dificultad para sostener la cabeza o mantener una postura correcta.⁴⁵
Fig.37



Fig. 37 Posición de cuerpo.⁵¹

Otros síntomas pueden ser:

- Espasmos en los músculos de la mandíbula, garganta, lengua, el rostro, y la caja torácica.
- Risa o llanto inapropiado
- Crispación involuntaria de los músculos de la lengua
- Espasmo vocal y dificultad para tragar



CONCLUSIONES

En relación a lo anterior se puede manifestar que en el tratamiento de la persona afectada por la enfermedad es conveniente la participación de un equipo en el que se encuentren el neurólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, dietista, personal de enfermería, y psicólogo. Cada persona afectada es única y las mismas lesiones evolucionan de manera diferente de una persona a otra, por lo que es necesario un tratamiento individualizado, revisado y adaptado periódicamente, el cual mejorará la calidad de vida del paciente, aunado a ello es recomendable la participación de la familia. Un diagnóstico de ELA no es una sentencia de muerte inmediata. Debe tomarse con la seriedad que esto conlleva y debe actuarse en consecuencia tan pronto como sea posible: sería insensato hacerlo de otra manera. Existen cosas que muchos de nosotros podemos hacer por nosotros mismos. No sé “de por vencido” solo porque alguien le dijo que lo hiciera. Sea positivo y hágase cargo de su enfermedad. La investigación progresa rápidamente y sería bastante realista esperar una cura para las afecciones neurodegenerativas tales como la ELA en los próximos diez años. No existen garantías en la vida pero siempre debe haber esperanza, nunca deje que otros se la quiten. Como familiar directo les comento que no es fácil tampoco para los cuidadores o responsables del enfermo con ELA ya que es cansado, desesperante, pero es importante estar con ellos en todo momento y hacer todo lo que esté a nuestro alcance dándole al enfermo una mejor calidad de vida, demostrándole amor y afecto con nuestras atenciones para que después uno no se arrepienta de lo que pudo y no hizo en su momento.

Como C.D. es nuestro deber recomendar la higiene bucal como: cepillar los dientes con una técnica adecuada, que consiste en dar masaje a las encías y cepillar los dientes superiores de arriba hacia abajo, los inferiores de abajo hacia arriba, mínimo 3 veces al día, utilizando un cepillo dental de cerdas suaves, así como un adecuado enjuague bucal, excluyendo el dentífrico ya que el paciente conforme avanza la enfermedad se vuelve intolerable a él. Con posterioridad ya no es recomendable el uso del cepillo dental, ya que la enfermedad inhibe el movimiento articular, siendo necesario suplirlo por una gasa con agua, frotando las encías, los dientes y la lengua, sabiendo que cada uno de los pacientes tiene diferentes problemas. Una atención adecuada integral va a mejorar la calidad de vida de nuestro paciente.



GLOSARIO

Hiperreflexia: es una reacción anormal y exagerada del sistema nervioso involuntario (autónomo) a la estimulación. Esta reacción puede incluir, cambio en la frecuencia cardíaca, sudoración excesiva, hipertensión arterial, espasmos musculares, cambios de color de la piel (palidez, enrojecimiento, color azul grisáceo de la piel).

Espasticidad: se refiere a músculos tensos y rígidos, también se puede llamar tensión inusual o aumento del tono muscular. Es un trastorno motor asociado a múltiples enfermedades y discapacidades. Se produce por una alteración del sistema nervioso central que provoca un aumento del tono muscular, que dificulta o impiden el movimiento de los músculos afectados. Causa: falta de aporte de oxígeno del cerebro, traumatismo craneoencefálico, accidente cerebrovascular, lesión medular.

Dorsiflexión: o flexión dorsal: es el movimiento que reduce el ángulo entre el pie y la pierna en lo cual los dedos del pie se acercan a la espinilla.

Afectación bulbar: término utilizado en la ELA que se refiere al deterioro de las neuronas motoras en la zona cortico bulbar del tronco encefálico, lo que produce una disfunción del habla y la deglución.

Disartria: debilidad en los músculos que se usan para hablar, lo cual suele hacer que el habla suene lenta y confusa.

Disfagia: dificultad para tragar alimentos.

Hiperhidrosis: sudoración excesiva.

Hiporexia: pérdida gradual del apetito.

Sialorrea: hipersalivación.

Anartría: Trastorno en la expresión del lenguaje que consiste únicamente en la imposibilidad de articular los sonidos.



Gliosis: se produce cuando el cuerpo genera mayor cantidad de células gliales (células que sustentan a las células nerviosas) o células gliales más grandes. Estas nuevas células gliales pueden generar cicatrices en el cerebro que afectan el funcionamiento del cuerpo.

Electromiografía: es un procedimiento de diagnóstico que se utiliza para evaluar la salud de los músculos y las células nerviosas que los controlan (neuronas motoras).

Resonancia magnética: es una técnica de obtención de imágenes médicas que utilizan un campo magnético y ondas de radio generadas por computadora para crear imágenes detalladas de los órganos y de los tejidos del cuerpo.

Estudios de conducción nerviosa: miden la rapidez y la eficacia con que las señales eléctricas del cuerpo se transmiten por los nervios.

Análisis de sangre y orina: se utilizan para evaluar lo que está ocurriendo en su cuerpo y para ver si sus órganos están funcionando de manera apropiada.

Punción lumbar: es un procedimiento utilizado para recolectar líquido cefalorraquídeo para determinar la presencia de una enfermedad o lesión.

Biopsia muscular: implica la extracción de una porción de tejido mediante una aguja para ser examinada posteriormente. Algunas veces se necesita más de una inserción de la aguja para obtener un espécimen más grande.

Afagia: es la dificultad para poder deglutir, que puede ir desde grados muy leves hasta formas muy severas en las que incluso no se pueda deglutir absolutamente nada, que es lo que se conoce como afagia.

Macroglosia: se caracteriza por una lengua alargada, engrosada o ancha, protruida crónicamente en reposo, con presencia o no de fisuras y úlceras, alteraciones del lenguaje, dificultad para la alimentación y deglución, sialorrea e infecciones recurrentes de la vía respiratoria superior u obstrucción de la misma.

Fasciculaciones: son pequeñas e involuntarias contracciones musculares, visibles bajo la piel y que no producen movimiento de miembros, debidas a descargas nerviosas espontáneas en grupos de fibras musculares esqueléticas.



REFERENCIAS

1. Domínguez Choy Luis Oscar, Ramos León María Laura, Toledo Márquez Liliam, et al. Esclerosis lateral amiotrófica: un reto actual para las neurociencias. Órgano científico estudiantil de ciencias médicas de Cuba. 2018; 57 (8267): 1. Charpentier Molina Ricardo José, Loaiza Qurós Kevin Vinicio. Manejo clínico inicial de la esclerosis lateral amiotrófica. Revista Médica Sinergia. 2021; 6 (2).
2. Imagen de Jean Martín Charcot
Disponible en:
https://es.wikipedia.org/wiki/Jean-Martin_Charcot
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 8:36 pm
3. La enfermedad asociación Española de Esclerosis lateral amiotrófica.
Disponible en:
https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2014/12/ELA_la_enfermedad.pdf
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 8:17pm
4. Imagen de áreas motoras
Disponible en:
<https://ciencia.unam.mx/leer/846/-sera-posible-detener-el-avance-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofica->
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 7:20 pm
5. Definición de esclerosis Lateral Amiotrófica
<https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=amyotrophiclateralsclerosis-s-85-P03864>
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 9:55pm
6. Imagen de esclerosis lateral amiotrófica
Disponible en:
<https://www.fisioterapiamagallanes.es/esclerosis-lateral-amiotrofica/>
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 10:25 pm
7. Schneidercoralie. La sinonimia en el lenguaje médico: el caso de las denominaciones raras.
Disponible en:
<https://seer.ufrgs.br/index.php/riterm/article/view/70381/pdf>
Consulta en internet 3 de octubre del 2022 10:37pm



8. Imagen de Jean Martín Charcot

Disponible en:

<https://historiahoy.com.ar/jean-martin-charcot-biografia-del-pionero-la-hipnosis-y-la-neurologia-n2528>

Consulta en internet 3 de octubre de 2022 11:31pm

9. Lou Gehrig

Disponible en:

<https://americanuestra.com/el-3-de-junio-de-1932-lou-gehrig-bateo-cuatro-ionrones-en-juego/>

Consulta en internet 3 de octubre de 2022 11:40pm

10. La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa más común- tras el Alzheimer y el Parkinson-en España. Sociedad española de neurología

Disponible en:

<https://www.sen.es/saladeprensa/pdf/Link378.pdf>

Consulta en internet 3 de octubre de 2022 9:39pm

11. La enfermedad que vivía con Stephen Hawking. Academia nacional de medicina

Disponible en:

<https://anmdecolombia.org.co/la-enfermedad-que-vivia-con-stephen-hawking/#:~:text=La%20Esclerosis%20Lateral%20Amiotr%C3%B3fica%20tambi%C3%A9n,hasta%20los%2076%20a%C3%B1os%20cuando>

Consulta en internet 3 de octubre de 2022 11:19pm

12. Día mundial de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) 2019.

Disponible en:

<https://www.gob.mx/conadis/articulos/dia-mundial-contr-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-2019?idiom=es#:~:text=Una%20de%20cada%2020%2C000%20personas,6%2C000%20casos%20de%20ELA%20diagnosticados.>

Consulta en internet 12 de octubre de 2022 10:00 pm

13. Imagen de esclerosis lateral amiotrófica en México 2019

Disponible en:

<https://www.gob.mx/conadis/articulos/la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela#:~:text=Una%20de%20cada%2020%2C000%20personas,6%2C000%20casos%20de%20ELA%20diagnosticados.>

Consulta en internet 12 de octubre del 2022 10:25 pm



14. Imagen de esclerosis lateral amiotrófica en México 2019

Disponible en:

<https://www.ela.org.mx/2020/10/enfermos-de-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-y-su-derecho-a-la-salud-integral/>

Consulta en internet 13 de octubre del 2022 10:00 pm

15. Anatomía patológica

Medicina interna FARREFAS ROZMAN

DECIMOSÉPTIMA EDICIÓN

Editorial ELSEVIER

Pag.1381

16. Imagen de anatomía patológica

Disponible en:

<https://es.slideshare.net/xuita/esclerosis-lateral-amiotrofica-11206823>

Consulta en internet 14 de octubre del 2022 9:50pm

17. Diagnóstico

Disponible en:

Medicina interna FARREFAS ROZMAN

DECIMOSÉPTIMA EDICIÓN

Editorial ELSEVIER

Pág. 1381

18. Imagen de electromiografía

Disponible en:

<https://prezi.com/7sx3ihdh9vwu/electromiograma/>

Consulta en internet 24 de octubre del 2022 11:00 pm

19. Imagen de Impulso nervioso

Disponible en:

<https://www.portalamlar.org/2020/03/08/esclerosis-lateral-amiotrofica-criterios-de-el-esporial-y-la-electromiografia-en-su-temprano-diagnostico/>

Consulta en internet 24 de octubre del 2022 11:11 pm

20. Imagen de resonancia magnética

Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0033833810003887>

Consulta en internet: 24 de octubre del 2022 11:20 pm



21. Diagnóstico diferencial

Disponible en:

https://www.acnweb.org/acta/2007_23_3s_16.pdf

Consulta en internet: 26 de octubre del 2022 12:24 pm

22. Imagen de diagnóstico diferencial

Disponible en:

<https://ffluzon.org/ela/fases-de-la-ela>

Consulta en internet 02 de noviembre del 2022 9:15 pm

23. Imagen de sangre y orina

Disponible en:

https://www.abc.es/salud/enfermedades/abci-puede-diagnosticarse-precozmente-partir-simple-analisis-sangre-201606281810_noticia.html

Consulta en internet 24 de octubre del 2022 11:30 pm

24. Imagen de punción lumbar

Disponible en:

<https://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoid=92226>

Consulta en internet 24 de octubre del 2022 11:33 pm

25. Imagen de biopsia muscular

Disponible en:

<http://www.gustavolorenzo.es/conferencias/enfer/2018/m7c3.pdf>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 12:35 pm

26. Manifestaciones clínicas

Disponible en:

El Pequeño Libro Negro de la Neurología

Editado por Osama O Zaidat, MD, J Douglas Miles, MD PhD, Alan J Lerner, MD

Edition 6

Editor Elsevier Health Sciences, 2020

Consulta en internet 9 de octubre del 2022 12:05

27. Manifestaciones clínicas tabla

Disponible en:

El Pequeño Libro Negro de la Neurología

Editado por Osama O Zaidat, MD, J Douglas Miles, MD PhD, Alan J Lerner, MD

Edición 6

Editor Elsevier Health Sciences, 2020

Consulta en internet 9 de octubre del 2022 12:05



28. Manifestaciones bucales

Disponible en:

<https://www.fundela.es/iOApps/F048C26A-4796-43E0-AA1D-EAB0B7D08F3D/Themes/0ACC4C5B-7B76-4CBD-A4F4-793004261D4D/Images/Protocolo-ELA-2.pdf>

Consulta en internet: 02 de noviembre del 2022 10:30 pm

29. Imagen de fasciculación lingual con ELA

Disponible en:

https://twitter.com/patt_vallejo/status/561675063221829633

Consulta en internet 03 de noviembre del 2022 12:40 pm

30. Imagen de resonancia magnética en lengua con ELA

Disponible en:

<https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-anormalidades-clinicas-por-resonancia-magnetica-S0213485316300044>

Consulta en internet 03 de noviembre del 2022 1:00pm

31. Imagen de sialorrea

Disponible en:

<https://mejorconsalud.as.com/sialorrea-tratamiento/>

Consulta en internet: 03 de noviembre del 2022 1:13 pm

32. Imagen de disfunción de la ATM

Disponible en:

<https://estomatologia2.wordpress.com/alteraciones-de-la-atm-degenerativas/>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 6:50pm

33. Imagen de lengua negra vellosa

Disponible en:

https://www.elrincondelamedicinainterna.com/2009/05/cual-es-el-diagnostico_13.html

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 7:00pm

34. Imagen de macroglosia

Disponible en:

<https://www.clinicaferrusbratos.com/lengua/microglosia-que-es-por-que-se-produce/>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 8:00pm



35. Imagen de periodontitis y cálculo

Disponible en:

<https://es.quora.com/Cu%C3%A1l-enfermedad-es-la-m%C3%A1s-com%C3%BAn-en-el-mundo>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 8:15pm

36. Imagen de caries dental

Disponible en:

<https://charlymejia.wordpress.com/2013/05/23/caries-dental/>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 8:27pm

37. Imagen de sialorrea en adultos

Disponible en:

<https://www.somospacientes.com/noticias/asociaciones/parkinson-conocer-y-tratar-mejor-la-hipersalivacion-sialorrea/>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 9:10pm

38. Imagen de lesión de tejidos blandos en cavidad oral

Disponible en:

<https://www.propdental.es/blog/odontologia/mordida-en-la-cara-interior-de-la-mejilla/>

Consulta en internet: 05 de noviembre del 2022 9.22pm

39. Tratamiento

Disponible en:

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932016000200008

Consulta en internet: 06 de noviembre del 2022 10:00 pm

40. Imagen de Rilotek

Disponible en:

<https://www.farmaciasanpablo.com.mx/medicamentos/especialidades-medicas/q--r/rilutek-56-tabletas-caja/p/00000000030250012>

Consulta en internet: 06 de noviembre del 2022 10:30 pm

41. Imagen de Edaravone

Disponible en:

<http://www.elaandalucia.es/WP/estados-unidos-aprueba-radicava-edaravone-nuevo-medicamento-la-ela/edaravone/>

Consulta en internet: 06 de noviembre del 2022 10:31 pm



42. Dos tipos de esclerosis lateral amiotrófica

Disponible en:

<https://ffluzon.org/ela/tipos-de-ela>

Consulta en internet: 07 de noviembre del 2022 6:00 pm

43. Imagen de ELA bulbar

Disponible en:

<https://es.slideshare.net/cstorreramona/esclerosis-lateral-amiotrofica-99779981>

Consulta en internet 07 de noviembre del 2022 6:15 pm

44. Imagen de ELA medular

Disponible en:

<https://www.fisioterapia-online.com/glosario/motoneuronas-o-neurona-motora>

Consulta en internet: 07 de noviembre del 2022 6:30 pm

45. Síntomas de esclerosis lateral amiotrófica

Disponible en:

<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/amyotrophic-lateral-sclerosis/symptoms-causes/syc-20354022>

Consulta en internet: 09 de noviembre del 2022 4:00 pm

46. Imagen de dificultad para caminar

Disponible en:

Disponible en:

<https://cinfasalud.cinfa.com/p/esclerosis-lateral-amiotrofica/>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 9:30 pm

47. Imagen de tropiezos y caídas

Disponible en:

<https://www.fundacioncaser.org/actualidad/dia-internacional-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-21-junio>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 10:00 pm

48. Imagen de debilidad muscular

Disponible en:

<https://neuronrehab.es/que-tratamos/enfermedades-neurodegenerativas/ela-sintomas-y-tratamiento/>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 10:07 pm



49. Imagen de dificultad para tragar

Disponible en:

<https://www.saludymedicina.org/post/disfagia-para-liquidos-cuando-beber-es-una-odisea>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 10:25 pm

50. Imagen de calambres

Disponible en:

<http://elmedicopractico.blogspot.com/2016/01/calambres.html>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 10:30 pm

51. Imagen de posición del cuerpo

Disponible en:

<https://anmdecolombia.org.co/analizar-la-voz-puede-mejorar-el-pronostico-de-los-pacientes-de-ela/>

Consulta en internet 25 de octubre del 2022 11:15 pm

