



**MODULO  
CHARCOT**

**La esclerosis Lateral  
Amiotrofica**

**ELA**

**O**

**Enfermedad de  
Charcot**

## **El Módulo Charcot**

¿Está la ELA presente en cada una de las ramas de la enseñanza médica y paramédica? El constato es que hoy numerosos internistas, sanitarios, ayudantes técnicos sanitarios lo ignoran todo sobre esta enfermedad.

Este módulo, sin pretender ser de carácter científico, es un compendio de las bases necesarias a la comprensión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) o enfermedad de Charcot. No está escrito como un curso teórico sino que es la expresión de la vivencia de 7 años de lucha contra la degeneración muscular y la pérdida total de las funciones vitales.

A los 45 años, (julio 2005) los primeros síntomas aparecieron. Muy activo en esa época (instructor TPM, (Mantenimiento Productivo Total), profesor estrategia de mantenimiento y biólogo marino, esencialmente), he visto mi vida detenerse para dejar lugar a una nueva aventura, una lucha permanente contra la pérdida progresiva de mis funciones vitales. Frente a tal cambio, la ley de la naturaleza “adaptarse o morir” cobra todo su sentido. Después de haber pasado todas las etapas de las formas espinal y bulbar, voy a intentar transcribir lo mejor que pueda la evolución de la enfermedad tal como yo la he vivido.

# Jean-Martin Charcot

(1825-1893)

Clínico y neurólogo francés, profesor de anatomía patológica en 1860, es uno de los fundadores de la neurología moderna. En 1868, describe la esclerosis múltiple (o en placas) con su colega y amigo Alfred Vulpian y, al año siguiente, la esclerosis lateral amiotrófica, una enfermedad degenerativa, a la cual dará su nombre.

En 1882, la primera cátedra mundial de neurología es creada para él y neurología en La Pone de manifiesto lesiones de ciertas las secuelas



funde una escuela de Salpêtriere (Paris) la relación entre las partes del cerebro y motrices.

Durante el mismo año, rehabilita la hipnosis en sus trabajos sobre las parálisis histéricas: el letargo, la catalepsia, el sonambulismo y la amnesia. Sigmund Freud es uno de sus alumnos. Su hijo Jean-Baptiste Charcot (1867-1936), también médico es explorador y autor de estudios oceanográficos en las zonas polares.

## Sumario

1. ¿Qué es la ELA?
2. Un ejemplo de evolución
3. La ELA vista desde dentro
4. Enfermedad y psicología
5. Las consecuencias fisiológicas
6. La asistencia mecánica
7. La traqueotomía



## ¿Qué es la ELA?

La ELA está relacionada con una degeneración de las neuronas motrices, conduciendo a una pérdida progresiva de motricidad de los miembros (lesión espinal), pudiendo llegar a la parálisis total. Esta degeneración puede afectar igualmente los músculos respiratorios y los de la deglución (lesión bulbar), lo que puede necesitar la asistencia por máquinas que sustituyen entonces las funciones vitales.

El caso más frecuente empieza por una lesión espinal y, con un intervalo de varios meses a varios años, sigue una lesión bulbar.

### **Las formas esporádicas:**

Son las formas más corrientes que afectan a 90 a 95 % de los casos de ELA. La edad de los afectados se sitúa entre los 40 y 70 años.

Se distinguen dos tipos de ELA esporádica:

\*La forma de inicio espinal: representa el 80% de los casos. Se inicia por una lesión de un miembro, generalmente una mano, reduciendo progresivamente su capacidad de prensión (pinza pulgar-índice), pero también puede empezar por los miembros inferiores, alterando la motricidad hasta impedir el caminar.

\*La forma de inicio bulbar: representa el 20 % de los casos. Afecta el habla y la deglución.

## **La forma familiar:**

Mucho más escasa, esta forma es hereditaria y considerada como tal cuando dos casos se declaran en una misma familia. Representa el 5 a 10 % de los casos de SLA. Por otra parte, los afectados son frecuentemente muchos más jóvenes, algunos cumpliendo pocos más de 20 años.

## **El mecanismo de la ELA:**

La ELA es una enfermedad neurológica progresiva afectando selectivamente los sistemas motores. La pérdida de motricidad es la consecuencia de una degeneración, es decir de una muerte celular de las neuronas motrices, las células nerviosas (neuronas) que mandan los músculos voluntarios.

La lesión afecta dos tipos de neuronas motrices, situadas a distintos niveles del sistema nervioso: las neuronas motrices “centrales” y las neuronas motrices “periféricas”.

Las neuronas motrices centrales están localizadas en el cerebro dentro de una zona especializada en la motricidad, llamada el cortex motor: reciben la orden de ejecutar el movimiento y la transmiten al tronco cerebral y a la médula espinal.

Las neuronas motrices periféricas están situadas en el tronco cerebral y la médula espinal, directamente conectadas con los músculos, a los cuales transmiten la orden de efectuar el movimiento.

## Un ejemplo de evolución

Le evolución de la ELA no sigue una pauta definida. Al contrario, puede ir de una progresión lenta a la forma fulminante, de la forma respiratoria que lleva rápidamente al paciente a una situación de urgencia respiratoria, a la forma espinal que concierne la motricidad de los miembros. Es uno de los casos los más frecuentes que les voy a describir, mi caso dese hace 7 años.

Julio 2005, todo comenzó con una molestia a la mano derecha, con una debilidad de la pinza pulgar-índice al despertar. La práctica de juegos de destreza, la escritura, el bricolaje se volvieron difíciles, peligrosos a lo largo de semanas y meses siguientes, la atrofia muscular afectando la mano, el brazo, luego el lado izquierdo y, muy progresivamente, las piernas. El caminar volviéndose difícil, inseguro, al cabo de un año y algunas malas caídas, me resolví a aceptar el fin de mi autonomía y la asistencia obligatoria de una persona a mi lado. Al mismo tiempo debí abandonar mi vehículo y dejarme llevar a mi empresa, reduciendo progresivamente el número de días de presencia.

Diciembre 2006. La motricidad de los miembros inferiores volviéndose demasiado débil, tuve que recurrir a una silla de ruedas eléctrica para mis salidas exteriores y luego también para el interior con un modelo más pequeño. La posición sentada para trabajar en el escritorio era, hasta entonces, relativamente cómoda. La pequeña silla de ruedas (una Grochair) encajaba perfectamente, ligeramente al sesgo, delante del ordenador que controlaba con movimientos de la cabeza, mi mano derecha no pudiendo desde un tiempo atrás, utilizar el clic del ratón.

Esta Gochair me permitía igualmente sentarme en la mesa con mi familia y dejarme alimentar a la cuchara como un bebé. ¡Pero qué importante es poder compartir todavía esos instantes de intimidad con los suyos! La forma bulbar, sucediendo o sumándose a la forma espinal, hacía cada vez más difícil la absorción de alimentos molidos, luego líquidos, así como la aspiración de líquidos con una pajita, la cual me exigía un esfuerzo muscular que una persona válida no puede imaginar

Estamos a final del 2008. Me estoy preparando a quedarme en cama de manera casi permanente, con la utilización de un verticalizador para ir de vez en cuando al sillón del salón, y luego solamente para las idas y vueltas al baño.

El año 2009 fue la caída hacia la parálisis total. En el mes de noviembre, la alimentación volviéndose insuficiente, con el riesgo de una pérdida importante de peso y una carencia en proteínas, vitaminas..., el uso de la sonda gástrica fue inevitable, una elección imprescindible para seguir luchando contra la enfermedad. La puesta del “botón” se efectúa en dos etapas: Una sonda provisoria durante dos meses y luego la colocación del “botón”, después de la cicatrización de la estomía (deviación quirúrgica de un conducto natural)

Dos meses más tarde, la atrofia de los músculos respiratorios ya no me permitía expectorar correctamente las secreciones de los bronquios, y un accidente respiratorio tenía que suceder. El 17 de enero de 2010, un domingo por la tarde, hice un bloqueo respiratorio. Durante 3 o 4 minutos, estaba muy sereno, Valerie me cogía la mano. Luego, pocos segundos antes de desmayarme, acepté la intervención de los médicos. Me desperté tres días después, en las urgencias del hospital de Martigues, con una traqueotomía.



## **La ELA vista desde dentro**

El diagnóstico de la ELA pasa por una serie de exámenes como el electromiograma (EMG) que es la principal investigación permitiendo confirmar una lesión de las neuronas motrices del cuerno interior de la medula espinal, y que permite apreciar su importancia y su amplitud.

En la forma más corriente, que vivo desde hace 7 años, todo empieza por el constato de una perdida de motricidad. El uso de la mano se vuelve cada vez más difícil y, hasta que caiga el diagnóstico, la esperanza de remediar a esa “molestia” queda intacta. Entre el resultado de los primeros EMG y la interpretación del neurólogo pasa un tiempo, el cual, frente a la importancia del resultado, nos lleva a abrir el informe del examen y descubrir en Internet lo que nos espera: la frase más cruel siendo “esperanza de vida de 3 a 5 años”. Ahí, atónito, el cielo se nos cae encima.

La evolución es muy variable. Algunos pacientes caminan, hablan, respiran o comen con más o menos autonomía durante años, pero se habla generalmente de forma fulminante, donde la pérdida de las funciones vitales ocurre en meses. La pérdida progresiva de su empleo, de sus actividades de ocio, luego de las cosas sencillas de la vida cuyo valor nunca hemos apreciado verdaderamente: caminar, respirar, beber, comer....desaparecen progresivamente, dejándonos el tiempo de adaptarnos por medios mecánicos: alimentos pasados a la batidora, ayuda a la movilidad, al habla...

Pero todo tiene un tiempo y nuestro cuerpo se vuelve inerte muchos lo llaman “cárcel”.

Numerosas terapias consisten en atrasar la degradación de las funciones musculares: kinesiterapia, balneoterapia, luego sesión de ortofonía...Sabido que sola una gimnasia pasiva (manipulaciones, movilizaciones) está recomendada. Todo esfuerzo muscular está proscrito, porque aumenta el estrés y la degradación de las fibras contráctiles que constituyen el musculo.

La imposibilidad de expresarse cuando surge un dolor o un fuerte picor, sin poder intervenir, requiere una peculiar atención por parte del entorno próximo, familia, sanitarios porque la comunicación pasa únicamente por la mirada que se vuelve, por fuerza, más y más expresiva. En nuestro caso, perder el habla sin poder compensar con el más mínimo gesto, sino algunas muecas, requiere tecnologías sustitutivas: desde carteles con iconos y letras hasta sistemas de seguimiento ocular permitiendo utilizar un ordenador con los movimientos y guiños de ojos. Aunque sean muy caros, son imprescindibles porque es muy importante poder llamar o simplemente señalar un problema, un simple dolor o una dificultad respiratoria.

Cada persona interviniendo cerca de un afectado ELA debe adaptar sus gestos, sus manipulaciones y la manera de colocarlo en un sillón o una cama. Debido a nuestra pérdida de masa muscular, los apoyos pueden ser dolorosos, hasta provocar escaras en caso de posición prolongada.

Levantar un miembro apretándolo con la mano puede ser doloroso. Por fin, el punto más delicado es el colocamiento y los desplazamientos de la cabeza. Cuando los músculos del cuello se debilitan, la cabeza se tambalea de todos lados, lo

que provoca un sentimiento de inseguridad, lo cual puede ser únicamente compensado por una total confianza en sus sanitarios.

## **Enfermedad y psicología**

El cuerpo médico preconiza sistemáticamente recurrir a un psicólogo por el paciente y su entorno próximo. Cada uno reacciona de manera diferente frente a la enfermedad, de la depresión total, pasando por el rechazo a la silla de ruedas o a las sustituciones de las funciones vitales, a la aceptación y la voluntad de combatir el destino. Esta ayuda psicológica es a veces benéfica, acompañada o no de antidepresivos. Pero no se puede negar que el amor y la amistad del entorno tienen un papel relevante en el equilibrio mental del enfermo. A pesar de todo, la razón más importante de querer aferrarse a la vida es conservar una actividad. La tecnología permite, aún en las etapas más avanzadas de la enfermedad, utilizar todas las funciones de un ordenador (portátil para las personas en cama), gracias a los sistemas de seguimiento ocular y demás adaptaciones más sencillas para los que no manejan bien la informática. Algunos escriben libros, otros creen blogs, sitios Web para compartir sus pasiones, hablar de la enfermedad...

**“sentirse útil es quedar vivo”**

Ocupar el espíritu, despertarse por la mañana sabiendo que hay algo por hacer, comprometerse por una causa....

## **Las consecuencias fisiológicas**

Más allá de la pérdida de masa muscular, la pérdida de las funciones vitales lleva al afectado hacia elecciones vitales. Hay dos nuevas etapas que superar. Frente a una carencia dietética debida a la degeneración de los músculos de la deglución y una alimentación insuficiente, se plantea la elección de una sonda gástrica, único medio para aportar al cuerpo los nutrimentos que necesita. Otra elección, mucho más delicada, es la que se plantea cuando la capacidad respiratoria se vuelve insuficiente y pone al enfermo en situación de fallo respiratorio. El único medio de prolongar su vida es recurrir a una asistencia respiratoria ventilatoria por máscara o una traqueotomía si es necesario.

El paciente que rechaza una u otra de las soluciones sabe que el fin de su vida está cerca. Perderá la vida, o bien por una carencia alimentaria, o bien por un bloqueo respiratorio debido a la imposibilidad de expectorar las secreciones bronquiales.

Una vez el cuerpo asistido por máquinas para las funciones principales, la esperanza de vida no tiene límites, siempre y cuando el seguimiento médico sea adaptado y la vigilancia sin fallo. Existe, por eso, formaciones específicas para cada tipo de máquina utilizada.

Los principales efectos indeseables de la enfermedad son la hypersalivación, los picores localizados, las infecciones traqueales, luego los edemas, lesiones dermatológicas, escaras...

La hypersalivación es debida principalmente a la lesión bulbar que impide la deglución natural de la saliva. Cuando la producción de saliva sobrepasa un litro diario, solo es posible aminorarla con diversos tratamientos sometidos a pruebas y no sin efectos secundarios como por ejemplo las inyecciones de escopolamina. Pero cuando un efecto indeseable se vuelve inaguantable estamos listos para probar cualquier cosa con el fin de recobrar un equilibrio aceptable.

Los picores, cuando son fuertes, localizados y activos en varios sitios simultáneamente son una verdadera tortura para el enfermo que no tiene posibilidad de aliviarse. Cuando un picor está localizado se habla de terreno favorable, que puede permanecer varias semanas, varios meses pero que, regularmente cambia de zona. En el caso de la ELA, el problema está generalmente relacionado con los contactos de las almohadillas con los brazos, piernas o cuello. No es eccema ni urticaria, ni reacción alérgica. Un misterio más de la ELA, relacionado con la pérdida de masa muscular o la inmovilidad, pero ningún tratamiento ha sido eficaz hasta ahora.

Las infecciones bacterianas, algunas de las cuales son una consecuencia de una estancia en las urgencias debida a la colocación de una cánula (traqueotomía) : estafilococo, pyocyanico...de las cuales nunca se puede librar o muy difícilmente. Es necesario efectuar una prueba a cada cambio de cánula (mensual) y tratar en función del antibiograma. Los desagradados que acompañan las infecciones son principalmente cansancio, reflujo de acidez, y sabor desagradable en la boca, sobre todo al despertar.

Para evitar las lesiones cutáneas, es necesario variar lo más a menudo posible la posición del cuerpo, de los miembros, de estar muy atento durante la limpieza a todo

comienzo de lesión, edema o bolsa de líquido subcutánea (phlyctene) para prevenir todo empeoramiento.

## **La asistencia mecánica**

Mis funciones vitales están ahora aseguradas por máquinas. Mi vida sólo depende de la fiabilidad de estas máquinas para cumplir su función pero también para señalar toda disfunción.

Las diferentes funciones que cumplen las máquinas:

\*La alimentación: una bomba volumétrica regula el flujo. Este debe estar adaptado al equilibrio del tránsito. Los valores se sitúan en una media entre 200 y 300 ml/h. El alimento se presenta como una pasta conteniendo calorías, proteínas, vitaminas...necesarias al cuerpo y está directamente inyectada en el estomago por medio de la sonda gástrica.

\*La ventilación mecánica asegura la inspiración y la expiración. El parametrage está realizado por un especialista: duración del ciclo, volumen... y debe estar perfectamente adaptado para la comodidad del paciente. Puede ser que el aparato se desregule debido a una saturación (congestión) prolongada o cualquiera disfunción. El ritmo respiratorio puede acelerarse y volverse incontrolable. Es imprescindible tener siempre dos máquinas a disposición.

\*El humidificador, también llamado “cascada” tiene por función inyectar en el tubo del respirador una cantidad

de agua ppi (para preparación inyectable) parametrizable. No es necesario poner en servicio la resistencia de calentamiento del agua que puede ocasionar una molestia. Hay que vigilar que el nivel de agua sea siempre correcto.

\*Le cough assist, que se traduce por “asistencia a la tos,” se utiliza cuando la congestión traqueal es importante y una simple aspiración no es bastante eficaz. La máquina simula la tos y permite expectorar las secreciones.

\* El aspirador bucal es una máquina que permite aspirar la saliva o las flegmas de la boca, y por los pacientes traqueomizados, las secreciones bronquiales que aparecen con la forma bulbar y aumentan con la evolución de la enfermedad. Cuando las secreciones son demasiadas espesas o pegajosas, el uso previo del cough assist puede facilitar la aspiración.

\*El insuflador manual (globo, ambu...) tiene siempre que estar cerca en caso de fallo de los respiradores (¡qué sí, puede ocurrir! ) o un corte eléctrico prolongado. Este aparato es sencillo de uso y nunca tiene avería. Aprieten simplemente el globo según su ritmo respiratorio o cada 4 segundos (16/17 ciclos por minuto), y después, ajusten.

\* El grupo electrógeno es la última seguridad contra los cortes eléctricos prolongados. Aunque las máquinas tienen una autonomía de al menos 3 horas sobre batería. Existe también un servicio EDF (Unelco francés) que pone en prioridad de intervención las personas dependiendo de asistencia médica por aparatos eléctricos, pero la eficacia es dudosa...

## **Conocimiento de la enfermedad**

Para los sanitarios, enfermeros, médicos internistas, la ELA, como muchas enfermedades escasas, no son sino imprecisas definiciones hasta el día en que la confrontación obliga al aprendizaje. Las redes ELA participan a una formación más adaptada de los profesionales de la salud y organizan sesiones para la utilización de ciertos aparatos como el cough assist y actos más invasivos como la aspiración traqueal. También es deseable que el entorno familiar pueda intervenir en caso de situación de urgencia porque la ayuda exterior no permite siempre una intervención en plazos suficientes.

## **La traqueotomía**

La traqueotomía necesita cuidados específicos y actos médicos como el reemplazamiento de la camisa interna o, más delicada, el de la cánula. Traqueomizado desde enero 2010, he podido conocer varias formas de cambio de cánula. Primero, hay que saber que existen varios tipos de cánula. Pero en el caso de la ELA, la pérdida total del habla obliga la elección de una cánula no calada, con o sin camisa interna. El reemplazo del conjunto se efectúa una vez por mes y la ventaja de tener una camisa interna consiste en que, cambiándola cada día, el riesgo de ensuciamiento o de crear un foco de gérmenes es muy reducido.



El cambio de la camisa interna es un acto rutinario realizado durante los cuidados diarios. Por precaución, es aconsejado desinfectar la camisa de reemplazo con Dakin y tomar las precauciones necesarias ¡sin exagerar tampoco con un equipo ridículo de quirófano! (referirse a los manuales y cursos sobre esta práctica)

El reemplazo de la cánula puede efectuarse en el hospital, en el quirófano o en el cuarto, pero también en el domicilio de los pacientes “hospitalizados a domicilio”. Lo mínimo necesario es tener a disposición una alimentación en oxígeno, un insuflador manual y un kit estéril. Por precaución, una cánula de un diámetro inferior. Así como para el cambio de la camisa interna, las precauciones de uso, sin exagerar tampoco, son para evitar toda infección e introducción de nuevos gérmenes.

La práctica de una traqueotomía y la colocación de una cánula permanente con globo quitan definitivamente al paciente el uso del habla y la absorción de alimentos, aunque sean molidos o líquidos. Es una decisión muy difícil de tomar, que, primero, empieza muchas veces por un rechazo. Personalmente, he tomado la decisión pocos segundos antes de desmayarme, debido a un bloqueo respiratorio. Me desperté 3 días más tarde para emprender una nueva etapa. Mis palabras eran ya inaudibles y hacía ya dos meses que estaba alimentado por una sonda gástrica. La adaptación no es fastidiosa y la seguridad brindada por la ventilación mecánica prolonga considerablemente la esperanza de vida del paciente.



L'association  
SLA aide et soutien

Fue después de tomar conciencia del aislamiento y desamparo de muchas personas afectadas por la ELA en las redes sociales que tomé naturalmente la decisión de crear una asociación para ayudarlos y dar a conocer esa patología.

### **Carnet de identidad de la Asociación al 1 de septiembre del 2012**

Fecha de creación: 18 de abril de 2012

SIRET: 75 470 808 00013

Numero de benévolo: 18

Numero de adherentes: 220

### **Programas de la asociación**

- Ofrecer un apoyo moral , combatir el desamparo y el aislamiento
- Organizar o participar a eventos caritativos mediatizados a favor de la investigación.
- Ofrecer una ayuda material a las personas afectadas por la ELA (material de comunicación, de ayuda a la movilidad...)
- Edición de un libro de vulgarización sobre la ELA, destinado a la enseñanza médica y paramédica.

<http://sla-aideetsoutien.fr/>

[christian.coudre@sla-aideetsoutien.fr](mailto:christian.coudre@sla-aideetsoutien.fr)