



**MÓDULO  
CHARCOT**

**Esclerose Lateral  
Amiotrófica  
(ELA)**

**ou**

**Doença de Charcot**

Christian COUDRE – agosto, 2014

*Traduction : Carol LUDUVICE*

## O módulo Charcot

A ELA é ensinada nas escolas de medicina e área da saúde? Hoje em dia, muitos médicos, enfermeiros e outros profissionais da saúde não conhecem essa doença.

Esse módulo não tem caráter científico, é apenas um resumo de bases necessárias para a compreensão da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida como Doença de Charcot, ou Doença de Lou Gehrig. Não redigido como um curso teórico, mas expressada por uma experiência real de sete anos de luta contra a degeneração muscular e perda total das minhas funções vitais.

Aos 45 anos (Julho, 2005), os primeiros sintomas apareceram. Muito ativo nesta época: instrutor de TPM (Total Productive Maintenance), professor de estratégias de manutenção e biólogo marinho, eu vi minha vida parando e deixando espaço para uma nova aventura, a luta permanente contra a progressiva perda de minhas funções vitais. Encarando toda essa mudança, a lei natural "se adaptar ou morrer" fez todo o sentido. Tendo passado por todos os estágios medular e bulbar, eu estou tentando explicar da melhor forma a evolução da doença como eu vivi.

# Jean-Martin CHARCOT

(1825 – 1893)

Neurologista francês e professor de anatomia patológica em 1860, conhecido como um dos fundadores da neurologia moderna. Em 1868 ele descreveu a esclerose múltipla junto de seu colega e amigo Alfred Vulpian. E no ano seguinte, ele descreveu a Esclerose Lateral Amiotrófica, uma doença degenerativa, a qual seu nome continua ligado.

Em 1882, a primeira cadeira de neurologia foi criada por ele, e ele fundou a escola de neurologia em Salpêtrière. Ele destaca a relação entre a lesão de certas partes do cérebro e a resposta motora.



Durante o mesmo ano, ele utiliza a hipnose em seus trabalhos sobre as paralisias histéricas: a letargia, a catalepsia, o sonambulismo e a amnésia.

Sigmund Freud foi um de seus alunos. Seu filho, Jean-Baptiste CHARCOT (1867-1936), também médico, explorador e autor de trabalhos oceanográficos nas regiões polares.

# SUMÁRIO

1. O que é a ELA ?
2. Um exemplo de evolução
3. Minha visão da ELA
4. Doença e psicologia
5. Consequências psicológicas
6. A assistência mecânica
7. A traqueostomia



# 1. O que é a ELA ?

A ELA esta ligada à degeneração dos neurônios motores, incluindo progressiva perda de movimentos dos membros (acometimento medular), podendo ir mais longe, levando a completa paralisia. Essa degeneração pode igualmente comprometer os músculos respiratórios e os da deglutição (acometimento bulbar), que talvez necessite de assistência de máquinas que substituem as funções vitais.

Normalmente, os casos se iniciam com o acometimento medular e entre meses à alguns anos, tem início o acometimento bulbar.

## **As formas esporádicas:**

São as formas mais frequentes, afetando 90 à 95% dos casos de ELA. A idade normalmente acometida pela forma esporádica varia entre 40 e 70 anos.

Existem dois tipos de ELA esporádica :

- A forma de início medular : são 80% dos casos esporádicos. Tem início com o acometimento de um membro, podendo ser uma mão, diminuindo progressivamente sua capacidade de prensão (pinça polegar-index), mas também pode ter início com o acometimento dos membros inferiores, alterando a motricidade até impossibilitar a marcha.
- A forma de início bulbar: são 20% dos casos esporádicos e os sintomas tem início com acometimento da fala e deglutição.

## **A forma familiar:**

- Muito mais rara, esta forma é hereditária e é considerada como tal pois dois casos terem sido declarados na mesma família. Corresponde de 5 à 10% das pessoas afetadas pela ELA. Pacientes acometidos por esta forma, são mais jovens, alguns não chegam à 20 anos.

## **O mecanismo da ELA**

A ELA é uma doença neurológica progressiva que acomete unicamente o sistema motor. A perda de motricidade é a consequência de uma degeneração, isso significa, uma morte celular dos motoneurônios, as células nervosas que comandam os músculos voluntários.

O acometimento envolve dois tipos de motoneurônios que são situados em dois níveis diferentes no sistema nervoso : os motoneurônios centrais e os motoneurônios periféricos.

Os motoneurônios centrais são localizados no cérebro, ao nível de uma região especializada na motricidade, chamada córtex motor : eles recebem a ordem de execução do movimento e transmitem ao tronco cerebral e à medula espinal

Os motoneurônios periféricos são situados no tronco cerebral e medula espinal, diretamente conectados aos músculos aos quais transmitem a ordem de efetuar os movimentos.

*Fonte : Réseau SLA Île-de-France – Rédaction Pierre-François Pradat*

## 2. Um exemplo de evolução

A evolução da ELA não segue um modelo bem definido. Ao contrário, uma progressão lenta na forma de relâmpagos, a forma respiratória que rapidamente leva o paciente a insuficiência respiratória e a forma medular que envolve a motricidade dos membros. E é um destes casos mais frequentes que eu vou descrever, meu caso de 7 anos.

Julho de 2005, tudo começou com um "constrangimento" na mão direita com uma fraqueza na pinça polegar-index ao acordar. A prática de jogos de habilidades, escrever e bricolagem tornaram-se precários durante semanas e meses, enquanto a distrófia muscular ganhou a mão direita, o braço e depois o lado esquerdo e progressivamente as pernas. Caminhar tornou-se difícil, incerto, e após um ano e algumas quedas eu tive que aceitar o fim da minha autonomia e a assistência obrigatória de uma pessoa ao meu lado. Ao mesmo tempo, tive que abrir mão do meu veículo, comecei a ir ao trabalho com ajuda e diminuí progressivamente o número de dias de trabalho.

Em Dezembro de 2006, a motricidade dos meus membros inferiores ficou muito comprometida, recorrer à uma cadeira de rodas elétrica foi obrigatório para as saídas de casa, e um modelo menor para dentro de casa. A posição sentada para trabalhar no meu escritório era relativamente confortável. A pequena cadeira de rodas (Gochair) se adaptava perfeitamente, ligeiramente desviada, em frente ao computador que eu controlava pelos movimentos da cabeça. A mão direita não podia mais, depois de um tempo, manipular e clicar o mouse. A Gochair me permitia também juntar-me à minha família à mesa e me deixar alimentar por uma colher, como um bebê.

Mas era importante de ainda poder partilhar esses instantes de intimidade! O acometimento bulbar, sucedendo ou somando ao acometimento medular, torna mais e mais difícil de ingerir alimentos, mistos e depois liquifeitos, assim como a aspiração de líquidos com canudo, que necessita de um esforço muscular que uma pessoa saudável não imagina.

No final de 2008, eu estava preparado para o confinamento definitivo na cama, com a utilização de um elevador de pacientes, para ir de cadeira de rodas para a sala, e depois apenas para ir ao banheiro.

No ano de 2009 fui em direção à paralisia total. No mês de Novembro, a alimentação começou a ser insuficiente, com risco de causar uma grande perda de peso e uma carência de proteínas, vitaminas... A gastrostomia (sonda gástrica) foi inevitável, uma escolha vital para continuar a luta contra a doença. A sua colocação acontece em dois estágios : a sonda temporária com a qual eu fiquei por aproximadamente 2 meses, antes de colocar o botão, depois da cicatrização do estoma (desvio cirúrgico de um tubo natural)

Dois meses mais tarde, a atrofia dos músculos respiratórios não me permitiram mais de expectorar corretamente as secreções brônquicas e inevitavelmente, um acidente respiratório aconteceu. No 17 de Janeiro de 2010, num domingo à noite, eu tive um bloqueio respiratório. Durante 3 ou 4 minutos, muito serena, Valérie segurou minha mão, e alguns segundo antes de perder a consciência, eu aceitei a intervenção dos bombeiros. Eu acordei 3 dias depois , na Emergência de Martigues, traqueostomizado.



### **3. A minha visão da ELA**

O diagnóstico da ELA necessita de uma série de exames. A Eletromiografia (EMG) é a principal investigação que permite confirmar um acometimento dos motoneurônios medular e estimar a importância e a área afetada.

Na forma mais comum, que eu vivo à 7 anos, tudo começou com a constatação de uma perda de movimento. A preensão ficou cada vez mais difícil e até receber o diagnóstico, a esperança de curar esse "constrangimento" estava intacto. Entre o resultado da primeira EMG e a interpretação do neurologista, passou um lapso de tempo o qual, de frente à importância do resultado, nos não pudemos nos impedir de abrir o relatório do exame e descobrir na internet o que nos esperava : "expectativa de vida, 3 à 5 anos". Aqui, atordoados, nós levamos um soco na cara!

A evolução é muito variável. Alguns pacientes andam, falam e comem com certa autonomia durante anos, mas também falamos da forma relâmpago, onde a perda das funções vitais ocorrem em alguns meses. A perda progressiva em seu trabalho, suas atividades de lazer e as coisas simples da vida que nunca demos tanto valor : andar, respirar, beber, comer... desaparecem progressivamente, deixando-nos um tempo para se adaptar de forma mecânica : mistura de alimentos para a alimentação, ajuda para se mover e se expressar... Mas tudo é temporário e nosso corpo torna-se inerte, muitos lhe chamam de "prisão".

Numerosas são as terapias que consistem em "retardar" a degradação das funções musculares: fisioterapia, termoterapia, fonoterapia... Sabendo que somente exercícios passivos

(manipulação e mobilização) são recomendados. Todo o esforço muscular deve ser evitado, pois apenas aumenta o estresse e a degradação das fibras contráteis que constituem os músculos.

A impossibilidade de se expressar quando surge uma dor ou uma coceira intensa, sem poder intervir, requer uma atenção particular da parte dos familiares, enfermeiros e auxiliares, pois a comunicação não passa de um olhar, que torna-se cada vez mais expressivo. No nosso caso, perdemos o poder da fala e não conseguimos compensar com gestos, se não fosse alguns mimetismos e a tecnologia de substituição, a começar por placas de itens e letras, até o sistema de restreamento ocular que permite utilizar o computador com o movimento e piscar dos olhos. Mesmo os olhos sendo muito expressivos, a sua causa é vital, pois é muito importante ser capaz de poder chamar, ou simplesmente sinalizar um problema, uma simples dor ou uma dificuldade respiratória.

Cada pessoa envolvida com um paciente de ELA deve se adaptar aos seus gestos e maneiras de se instalar na cadeira de rodas e cama. Devido a nossa perda muscular, os apoios podem tornar-se dolorosos, até provocar escaras se mantidos por um tempo prolongado. Elevar um membro apertando-o com as mãos, pode ser doloroso. E por fim, o ponto mais delicado, é o posicionamento da cabeça. Com os músculos do pescoço fracos, a cabeça pode desabar em todas as direções, o que causa um sentimento de insegurança que pode ser compensado por uma total confiança nas pessoas ao redor

## **4. Doença e psicologia**

O acompanhamento de um psicólogo é sistematicamente preconizado pelo médicos para o paciente e também para as pessoas próximas. Cada um age diferentemente quando está de frente à doença, da depressão total, passando pela negação à cadeira de rodas ou substituição das funções vitais, ou a aceitação e a vontade de lutar contra o destino. Essa ajuda é benéfica algumas vezes, acompanhada ou não de antidepressivos. Mais é inegável que o amor e a amizade das pessoas próximas têm um papel primordial no equilíbrio mental do doente. Apesar de tudo, a razão mais importante de querer se agarrar à vida é de manter uma atividade. A tecnologia permite, mesmo nos estados mais avançados da doença, utilizar o computador, graças ao sistema de rastreamento ocular e outras adaptações mais simples para aqueles que não se sentem confortáveis com a informática. Alguns escrevem livros, outros criam blogs ou sites na internet para compartilhar suas paixões e falar da doença.

"Sentir-se útil é manter-se vivo"

Ocupar o espírito, acordar de manhã sabendo que temos alguma coisa a fazer, se engajar por uma causa ...

## **5. Conseqüências psicológicas**

Por trás da fraqueza muscular, a perda das funções vitais leva o paciente à uma escolha vital. Existem duas novas etapas a serem passadas. De frente à uma carência alimentar devido à degeneração dos músculos da deglutição e uma alimentação

insuficiente, surge a escolha da sonda gástrica, única forma de nutrir o corpo com aquilo que ele necessita. Uma outra escolha, muito mais delicada, é a que surge quando a capacidade respiratória fica insuficiente e leva o paciente à insuficiência respiratória aguda. A única solução para viver por mais tempo é a implementação da assistência ventilatória por uma máscara ou pela inserção de uma traqueostomia se necessário.

O paciente que recusa uma ou outra das opções sabe que o fim da vida está próximo. Ele perderá a vida, seja por uma carência alimentar ou por um bloqueio respiratório ou pela impossibilidade de expectorar as secreções brônquicas.

Uma vez que o corpo é assistido mecanicamente, a expectativa de vida não tem mais limite desde que os aparelhos não apresentem falhas. Existem treinamentos específicos para cada tipo de máquina utilizada.

Os principais efeitos indesejados da doença são a hipersalivação, coceiras localizadas, infecções traqueais, edemas, bolhas, escaras...

A hipersalivação é devido principalmente ao acometimento bulbar que impede a deglutição natural da saliva. A produção da saliva passa de um litro por dia, e não é possível diminuir essa quantidade mesmo com diversos tratamentos testados e sempre com efeitos colaterais, como por exemplo, injeções de Escopolamina. Mas o efeito colateral torna-se insuportável. Nós estamos preparados para tentar de tudo para encontrar um equilíbrio aceitável.

As coceiras, quando elas são localizadas e ativas em vários pontos simultaneamente, são uma verdadeira tortura para quem

não pode aliviá-las. Quando uma coceira é localizada, nos falamos de terreno favorável, que pode durar várias semanas a vários meses, mas na maioria da vezes a coceira muda regularmente de zona. Nos casos de ELA, a coceira é normalmente devido ao contato com o travesseiro e lençol por muito tempo. Não é eczema, urticária e nem reação alérgica. Ainda é um mistério da ELA, provavelmente ligada a perda de muscular ou imobilidade, mas não existe tratamento eficaz.

As infecção bacterianas, algumas vezes provocada pela hospitalização, colocação da cânula (traqueostomia): staphylococos e pseudomonas bacillus. E necessário efetuar uma análise das secreções traqueais a cada troca mensal da traqueostomia e tratar em função do antibiograma. Muitos inconvenientes acompanham as infecções: cansaço, refluxo gástrico e gosto desagradável na boca, principalmente ao acordar.

Para evitar as lesões cutaneas é necessário variar o mais frequente possível a posição do corpo e membros e de estar sempre atento na hora da higiene para qualquer começo de lesão, edema ou bolha, para evitar que se agravem.

## **6. A assistência mecânica**

- Minhas funções vitais são mantidas pelas máquinas. Minha vida depende do bom funcionamento em primeiro lugar, e também da capacidade de sinalizar qualquer falha mecânica.

- As diferentes funções garantidas pelas máquinas:
- A alimentação : é garantida por uma bomba volumétrica que regula o débito. Ela deve ser adaptada ao equilíbrio do trânsito, os valores ficam entre 200 à 300ml/h. A alimentação se dá na forma de um patê que contém calorias, proteínas, vitaminas... necessárias ao organismo e ela é diretamente injetada no estômago pela gastrostomia.
- O ventilador mecânico me garante a inspiração e expiração. Os parâmetros são programados por um especialista : duração do ciclo, volume... e devem ser adaptados perfeitamente para o conforto do paciente. É possível que o ventilador mecânico apresente falhas devido ao excesso de secreção traqueal ou outros fatores. A frequência respiratória pode acelerar e tornar-se incontrolável. É indispensável ter sempre dois aparelhos em caso de alguma falha.
- O humidificador adiciona uma quantidade ajustável de água ao circuito do ventilador mecânico. Não é necessário usar a função aquecimento, pois pode causar um desconforto. é necessário sempre ter atenção ao nível de água.
- O Cough Assist é usado quando a quantidade de secreção traqueal é grande e uma simples aspiração traqueal não é suficiente. A máquina simula uma tosse e auxilia a expectorar as secreções.
- O Aspirador bucal ou traqueal é uma máquina que permite aspirar a saliva ou secreções brônquicas que aumentam com a evolução da doença. Quando as secreções são muito espessas ou grudentas a aspiração pode ser facilitada com o uso do Cough Assist .
-

- O insuflador manual (AMBU) tem sempre que estar por perto no caso de falha nos ventiladores mecânicos (sim, isso é possível!) ou queda de energia por tempo prolongado. Este utensílio é muito fácil de usar e quase não quebra. Pressione simplesmente o AMBU ao seu ritmo respiratório, ou a cada 4 segundos (16/17 ciclos por minuto) e depois ajuste.
- O gerador de energia é a última segurança em casos de queda de energia. Mesmo se os aparelhos têm autonomia de no mínimo 3 horas de bateria interna. Existe ainda um serviço que fornece energia em casos de falhas elétricas para as pessoas que dependem de assistência mecânica na França.
- 
- Conhecimento da doença
- Para a equipe de enfermeiros e médicos, a ELA, como muitas outras doenças raras, não passam de vagas definições até o dia onde a confrontação força o aprendizado. Eles têm que participar de treinamentos específicos para profissionais da saúde para aprender a utilizar alguns aparelhos, como o cough assist e ações mais invasivas como a aspiração traqueal. Também é desejável que a família seja capaz de intervir em situações de emergência, pois ligar para um serviço de emergência pode não haver tempo suficiente para a intervenção necessária.

## 7 . Traqueostomia

- A traqueostomia requer um cuidado particular, principalmente quando a troca de cânula interna é necessária, ou mais delicado ainda, a troca da própria traqueostomia. Traqueostomizado desde Janeiro de 2010, eu pude conhecer diferentes métodos para a troca da cânula. Para começar, é necessário saber que existem diferentes tipos de cânulas. Mas no caso da ELA, a perda total da fala e da autonomia respiratória não deixa outra escolha que uma cânula não fenestrada, com ou sem cânula interna. A troca de cânula ocorre uma vez ao mês e a vantagem de ter uma cânula interna é que com sua troca diária, o risco de entupimento ou proliferação de germes é muito limitado.
- A troca da cânula interna é um ato simples realizado pelo cuidador durante os cuidados diários. Por precaução, é aconselhável desinfetar a cânula com um antisséptico e tomar os devidos cuidados de utilização, sem exagero, como com equipamentos de sala operatórias! (como referem-se os livros didáticos e cursos relacionados à prática).
- A troca da cânula pode ser realizada no ambiente hospitalar, em salas cirúrgicas ou em salas simples, mas também à domicílio para os pacientes “hospitalizados à domicílio”. O mínimo necessário para se ter a disposição é uma alimentação de oxigênio, um insuflador manual, um campo estéril e uma cânula de diâmetro menor em caso de dificuldade na troca. Como na troca da cânula interna, os cuidados básicos devem ser tomados, sem exagero, a fim de evitar infecções de introdução de novos germes.



- A prática de uma traqueostomia e a colocação de uma cânula com balonete, privam completamente o paciente da uso da fala e absorção de alimentos, mesmo mistos ou líquidos. É uma decisão muito difícil de ser tomada, que normalmente é negada no primeiro instante. Pessoalmente, eu tomei minha decisão alguns segundos antes de perder a consciência por um bloqueio respiratório. Eu acordei três dias mais tarde para começar uma nova etapa. De qualquer forma, minha fala já era inaudível e eu já era alimentado, há dois meses, pela gastrostomia. A adaptação não é tediosa e a segurança dada pelo suporte respiratório prolonga consideravelmente a expectativa de vida do paciente.



## L'Association SLA aide et soutien

A associação ELA ajuda e apoia

Foi após perceber o tamanho do isolamento e do sofrimento de inúmeras pessoas acometidas pela ELA nas redes sociais, que eu, naturalmente, tomei a decisão de criar uma associação para lhes ajudar e contribuir para a divulgação e conhecimento desta doença.

Documento de identidade da associação em 1º septembre 2012

Data de criação : 18 avril 2012

SIRET : 751 470 808 00013

Número de beneficiados : 18

Número de contribuintes : 220

Programas da associação :

Levar um apoio moral e combater o sofrimento e isolamento;

Organizar ou participar de ações de caridade que beneficiem as pesquisas ;

Levar ajuda material para as pessoas afetadas pela ELA: equipamento para comunicação, assistência para mobilidade ou higiene e cuidados de enfermagem;

Publicar esta manual sobre a ELA baseado na minha experiência, para educação médica e outras da área de saúde.

[sla-aideetsoutien.fr](http://sla-aideetsoutien.fr)

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