

ESCLERÓISIS LATERAL AMIOTRÓFICA:

La enfermedad y su impacto social

Investigación sobre el tema a nivel internacional

1.- Introducción:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa del Sistema Nervioso Central y constituye un importante problema de salud pese a su baja prevalencia. Debido a la baja esperanza de vida de los pacientes infiere un alto nivel de sufrimiento y daños psicológicos para quien la padece y para su familia ya que demanda un cuidado excesivo mientras se sigue desarrollando. Requiere de mucha sensibilización por parte de la sociedad ya que es poco conocida pero, no es infrecuente.

2.- Descripción e Historia:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de las motoneuronas. Es parte de las patologías conocidas como “enfermedad de neurona motora³” dentro de la cual también se encuentran: la atrofia muscular progresiva, la esclerosis lateral primaria, entre otras.

La palabra amiotrófica significa “sin nutrimento muscular” y se refiere a la pérdida de las señales que los nervios envían normalmente a los músculos. Lateral significa “al lado” y se refiere a la ubicación del daño en la médula espinal. Esclerosis significa “endurecimiento” y se refiere al estado endurecido de la médula espinal.

(Harwood, G. 2010)

La ELA es considerada como una enfermedad neurodegenerativa progresiva, cuyo desenlace es la muerte del paciente. Su curso es considerado como lineal y la supervivencia es de 3 a 5 años luego de su detección. La primera descripción conocida se atribuye a Charles Bell quién, en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en

1830 en su trabajo "The nervous system of the human body", el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo ni de otras funciones distintas a las motoras (Ministerio de Sanidad, 2009). Posteriormente fue descrita en 1869 por el neurólogo francés Jean-Martin Charcot, quien la consideró como una enfermedad de pobre pronóstico e incurable. El método de Charcot se basa en la observación minuciosa de los síntomas clínicos y de su progresión en cada paciente, para después correlacionarlos con las lesiones anatómicas comprobadas en la autopsia. Su primera contribución al conocimiento de la enfermedad ocurre en 1865, cuando presenta en la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, el informe de una mujer joven que desarrolla una debilidad progresiva acompañada de un aumento en el tono muscular que provoca contracturas, sin afectación del intelecto ni de las funciones sensoriales y preservando el control del esfínter urinario. en la autopsia encontró una degeneración aislada del cordón lateral en la médula espinal.

Pocos años después (1869) y en colaboración con su colega Joffroy³, describe dos casos de debilidad infantil progresiva acompañada de atrofia muscular, sin aumento del tono ni contracturas. Después de estos hallazgos, propone una doble organización del sistema motor en la médula espinal: la debilidad acompañada de aumento en el tono y de contracturas es debida a la degeneración del cordón lateral, mientras que la debilidad y la atrofia muscular prominente sin contracturas son consecuencia del daño en la sustancia gris medular. Pronto se hace evidente la existencia de pacientes en los que se combinan ambos cuadros clínicos y patológicos. En 1871, junto a Gombault, relaciona la atrofia de los núcleos motores en la parte baja del tronco del encéfalo con la aparición de debilidad labio-gloso-faríngea característica de la parálisis progresiva, aunque todas las manifestaciones esenciales ya están descritas, el término esclerosis lateral amiotrófica lo utiliza Charcot por primera vez en 1874 y desde esas fechas la ELA se conoce universalmente con el epónimo de enfermedad de Charcot. (Ministerio de Sanidad, 2009).

A mediados del siglo XX se publicaron los primeros informes epidemiológicos sobre una enfermedad existente en la población de la isla de Guam, caracterizada por una combinación de ELA, parkinsonismo y demencia entre

los adultos. En otras regiones del Pacífico Occidental ocurren cuadros clínicos similares, donde la incidencia era 50 a 150 veces superior respecto al resto del mundo. Ambas investigaciones sugieren que el origen de la enfermedad no depende sólo de factores genéticos. Sino, que influyen también factores medioambientales, pero no se pudieron indicar cuáles eran. La Esclerósia Laterla Amiotrófica ha llegado a ser más conocida gracias a que varias celebridades la han padecido, uno de los más conocidos es el astrofísico, Stephen Hawking; el actor británico David Niven y la estrella de beisbol Lou Gehrig quien fue diagnosticado en 1939, de hecho se conoce a la ELA como la “enfermedad de Lou Gehrig, por su importancia. Aunque ha pasado más de un siglo, desde que Charcot la nombró por primera vez, ésta sigue siendo terminal y pese a que se han hecho avances que mejoran el estilo de vida de quienes la padecen, todavía existen varios puntos por investigar en cuanto a las causas que generan ésta enfermedad degenerativa.

3.- Análisis clínico y terapéutico:

3.1. - Patogénesis:

Dentro de las características patológicas de la enfermedad, se encuentran las siguientes:

Engrosamiento en la zona proximal de los axones motores debido al entrecruzamiento anormal y desorientación de los neurofilamentos (NFs), las inclusiones neuronales citoplasmáticas similares a cuerpos de Lewy, la fragmentación del aparato de Golgi y la degeneración axonal walleriana. (Prida, J. 2009).

Aún se desconoce la explicación precisa sobre el inicio y progresión de la Esclerósia Lateral Amiotrófica. No existe una sola causa que explique todos los casos de ELA y se han detectado varias posibles causas para la enfermedad. Sin embargo, los investigadores han coincidido en que en los dos tipos de ELA existen cambios bioquímicos y físicos de las neuronas

motoras. Se han propuesto varias hipótesis según Morales, Valero, destacan las siguientes:

- **Excitotoxicidad:**

Se refiere al aumento en la concentración de calcio intracelular como consecuencia de la unión del glutamato a receptores ionotrópicos, lo cual produce cambios mitocondriales que favorecen la producción de radicales libres que son moléculas que portan cargas eléctricas que los hacen inestables y responsables de daño a las estructuras celulares provocando su muerte acelerada.

- **Exceso de glutamato:**

El glutamato es una sustancia química usada por las neuronas para enviar señales a otras neuronas. Pero, cuando está presente en grandes cantidades induce una carencia de señales e induce la muerte de las células nerviosas que reciben la señal.

- **Acumulación de neurofilamentos**

Los neurofilamentos son proteínas que construyen el “andamiaje” que ayuda a las células nerviosas a mantener su forma. En las neuronas motoras afectadas los neurofilamentos tienden a amontonarse y se genera un embotellamiento de tráfico celular, impidiendo que los nutrientes y otros materiales vitales se muevan por el axón.

- **Defectos en las mitocondrias:**

Las mitocondrias son las encargadas de producir energía dentro de la célula. Tienen su propio material genético. Pero el ADN mitocondriaco se organiza de manera diferente, formando paquetes de anillos microscópicos de material genético que carece de muchas de las protecciones contra daños que

poseen los cromosomas del núcleo. Por ese motivo, y debido a que los procesos que se realizan en el interior de las mitocondrias producen radicales libres, el ADN mitocondriaco está siempre en peligro de sufrir daños. Una cantidad determinada de daño ocurre como parte del proceso de envejecimiento, pero en la ELA, puede haber más daño a las mitocondrias que el daño promedio que sufren las células que envejecen.

3.2.- Genética:

Alrededor del 75% de casos de Esclerosis Lateral Amiotrófica comienzan entre los 40 y 60 años. Sin embargo, mientras más edad tenga la persona, más probabilidades tendrá de adquirir ELA. El estudio genético no es un estudio de rutina ya que solo el 10% de los casos es de carácter familiar.

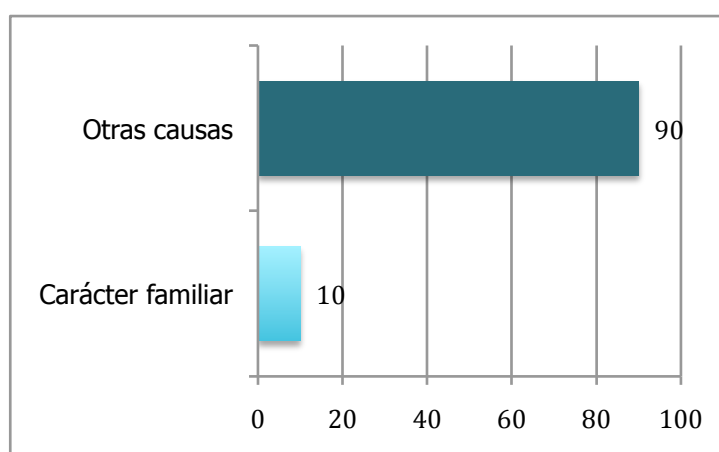


Gráfico 1.- Incidencia genética en la detección de ELA.

De todos estos casos solo entre un 15 y 20% de ellos se deben a una mutación en el cromosoma 21, siendo ésta la causa de ELA con mutación más frecuente. Desde la descripción en 1993, se han referido gran cantidad de mutaciones a nivel del cromosoma 21, mayoritariamente con una herencia autosómica dominante y recesiva. La forma juvenil de ELA es poco frecuente y se da en pacientes de entre 20 y 30 años de edad, es poco frecuente y su evolución es más lenta. Sus formas hereditarias están ligadas al cromosoma

Por último, están los casos de ELA hereditaria asociados a síndromes neurológicos, como el caso de la demencia frontotemporal.

3.3.- Manifestaciones Clínicas:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica se manifiesta lenta y progresivamente a través de la pérdida de fuerza en las extremidades del paciente. Puede comenzar por las superiores o inferiores. Los primeros síntomas se manifiestan en cosas simples como la dificultad para tomar una pluma, escribir o pequeños tropiezos.

El cuadro clínico es complejo y en su inicio se puede relacionar con las regiones neurológicas involucradas: bulbar, cervical y lumbar. Según Prida, J. en su publicación sobre la Esclerosis lateral amiotrófica en la Revista Mexicana De Neurociencia:

- Los pacientes con inicio bulbar presentan disartria y disfagia.
- La ELA de inicio cervical se presenta con síntomas e extremidades superiores, unilateral o bilateral. La debilidad proximal se puede presentar en tareas que involucra movimientos del hombro (lavado del cabello, peinarse, etc.), mientras que la distal puede manifestarse en actividades que requieran el agarre en forma de pinza.
- La ELA de inicio lumbar implica la degeneración celular con signos y síntomas como son la tendencia a tropezar y dificultad para mantenerse de pie (debilidad proximal).

Quienes padecen la enfermedad suelen ignorar el problema durante sus inicios y sus médicos tratantes tienden a mostrarse despreocupados ante éstos. Sin embargo, los síntomas de las personas que tiene ELA no se detienen en estas pequeñas muestras, sino que con el paso del tiempo se extienden a lo largo del cuerpo, de una parte a otra hasta que finalmente el problema se muestra más evidente que en su primera etapa y es necesario que un médico neurólogo se haga cargo del tratamiento de quienes han contraído Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Tabla 1.	Manifestaciones clínicas de la ELA.
	<ul style="list-style-type: none"> • Compromiso específico del sistema motor.
	<ul style="list-style-type: none"> • Asociación en un mismo territorio de síntomas y signos de afectación de neurona motora superior e inferior.
	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio localizado.
	<ul style="list-style-type: none"> • Progresión de la parálisis

Tabla 1.- Resumen de las Manifestaciones clínicas de la ELA tomado de guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica publicado por el Gobierno de España.

- **Síntomas en la neurona motora inferior:**

La debilidad muscular por lesión de la neurona motora inferior puede ser valorada mediante métodos cuantitativos y objetivada mediante los hallazgos de la electromiografía. Según la guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica publicado por el Gobierno de España, los síntomas son los siguientes:

a) Debilidad muscular: Es el síntoma más relevante de la ELA. Se manifiesta cuando se ha perdido el 50% de las neuronas motoras.

b) Atrofia muscular: Se debe a la pérdida de fibras musculares producida por la denervación. En fases iniciales es fácil de observar por simple inspección en las manos, en la lengua y en las piernas. A medida que avanza la enfermedad, se generaliza.

d) Calambres musculares: Son contracciones dolorosas involuntarias sostenidas de los músculos. En la ELA pueden preceder a la aparición de la debilidad muscular y afectan a cualquier músculo.

- **Síntomas y signos de neurona motora superior**

Pueden ser objetivados a través de la exploración clínica. Según .. los síntomas son los siguientes:

a) Debilidad muscular: Genera torpeza en el paciente y puede manifestar sensación de agarrotamiento que le dificulta los movimientos de la extremidad.

b) Espasticidad: Como consecuencia de la ausencia de relajación de los músculos, el tono muscular aumenta, dificultando los movimientos en los que participan. La espasticidad también puede ser descrita con otros apelativos: hipertonia piramidal o rigidez muscular.

c) Reflejos patológicos: A diferencia de los reflejos miotáticos, que son monosinápticos, los reflejos patológicos son polisinápticos, pues en su génesis intervienen múltiples sinapsis neuronales a distintos niveles del sistema nervioso.

3.3.1.- Formas de inicio:

Según Morales Valero, en su publicación: Esclerosis lateral amiotrófica: avances evidentes, soluciones pendientes de la Revista Médicas UIS. los primeros síntomas de la enfermedad se manifiestan por la aparición sin causa aparente, en ocasiones después de un traumatismo, de debilidad y pérdida de fuerza muscular.

- En las extremidades superiores: Pérdida de fuerza en las manos y brazos.
- En las extremidades inferiores: Debilidad en el pie, imposibilidad de extender el dedo gordo del pie.
- En el cuello y cabeza: Debilidad de los músculos de la lengua y faringe, dificultad para pronunciar palabras

3.3.2.- Valoración neuropsicológica:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica puede ir acompañada por una serie de cambios cognitivos, desde un déficit cognitivo muy discreto (el 48% de casos

presentan moderada afectación cognitiva). Los trastornos más comunes son los siguientes:

- **Disfunción ejecutiva:**

Implica dificultades en la formulación de un objetivo, la flexibilidad cognitiva y la resolución de problemas. También tiene efecto sobre la autoconsciencia y la conducta social.

- **Trastornos de atención:**

Se refiere a los problemas en tareas de atención dividida, incluye una reducción de la velocidad de procesamiento de la información y dificultad para atender a más de una cuestión a la vez.

- **Problemas de memoria:** Aparecen en menor grado, para las personas con ELA les será difícil aprender nueva información o recordar información ya aprendida.

3.4.- Diagnóstico:

La ELA se basa en signos disfuncionales de las motoneuronas, por lo tanto su diagnóstico, es del tipo médico neurológico a través de un interrogatorio al paciente para indagar sobre sus antecedentes médicos y familiares y se acompaña de exámenes clínicos. El electromiograma es uno de ellos y es de los primeros en ser realizados.

El electromiograma es un estudio que permite tipificar el tipo de actividad eléctrica a nivel muscular y puede detectar la existencia de afectación de las motoneuronas inferiores. (Morales-Valero, S. 2010)

Los exámenes adicionales incluyen exámenes de sangre, imágenes del cerebro y de la médula espinal así como la punción lumbar que consiste en introducir una aguja entre 2 vértebras de la espalda para analizar el líquido que rodea la médula espinal. Es importante que se realicen varios estudios

en el paciente ya que se llega a determinar la presencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica por descarte ya que todos los exámenes que sirven para diagnosticar la enfermedad no revelan su origen.

Entre las enfermedades semejantes a la ALS se encuentran algunas formas de distrofias musculares, las enfermedades neurológicas conocidas como atrofia muscular espinal bulbar y atrofia muscular espinal. (Hardwood, 2010)

4.- Incidencia y Prevalencia:

4.1.- Incidencia:

- La incidencia aumenta con cada década, después de los 40 años. Siendo en Europa y Norteamérica entre 1,5 y 2,7 por 100 000 habitantes.
- Es 1,5 veces más frecuente en hombres que en mujeres antes de los 70 años; después de ésta edad la frecuencia es la misma.
- Predomina en varones con relación hombre, mujer de 4:1 cuando se presenta en la tercera y cuarta décadas de la vida.

4.2.- Prevalencia:

- Se calcula entre 2,7 y 7,4 por cada 100 000 habitantes

5.- Situación de la ELA a nivel mundial:

1- Según un estudio realizado por los expertos de la Mayo Clinic de Estados Unidos se pudo establecer lo siguiente:

- A nivel mundial la ELA ocurre en 1 a 3 personas de cada 100.000.
- En la gran mayoría de casos entre el 90 y el 95% de ellos los doctores no logran descubrir la causa de ELA en sus pacientes.
- Alrededor del 5 y 10% de casos de Esclerosis Lateral Amiotrófica son heredados.

2.- Según la Revista Mexicana de Neurociencia en su publicación de Julio-Agosto de 2009, páginas: 281-286:

- Solo el 10% de quienes padecen ELA logran vivir más de 10 años después de haber sido detectada la enfermedad.
- Aproximadamente entre 5 y 10% de los casos corresponden a ELA Familiar (ELAf), y los restantes corresponden a ELA Esporádica (ELAe).
- Mundialmente, la incidencia anual de la ELAe se encuentra entre 1.5 y 2.5 por 100,000 individuos, con una prevalencia de alrededor de 6/100,000. Es ligeramente más frecuente en hombres, con un ratio hombre/mujer de 1.5.
- Existe una forma de ELAe exclusiva del Pacífico occidental, afectando a las personas de la etnia Chamorro (Islas Marianas). Como parte de su dieta tradicional, estos individuos ingieren el vegetal *Cycas circinalis*, el cual acumula un tóxico de origen cianobacteriano, la beta-Nmetilamino-L-alanina, que actúa como un agonista del receptor glutamatérgico ionotrópico tipo NMDA.

ONG'S A NIVEL MUNDIAL

ALS ASSOCIATION: Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrofia

Accedido el 12 de febrero de <http://www.alsa.org/>

Fundada en 1985, la Asociación de ELA es la única organización no lucrativa que lucha contra la enfermedad de Lou Gehrig en todos los frentes. A través de la investigación mundial, la prestación de asistencia para las personas con ELA a través de una red nacional, la coordinación de la atención multidisciplinaria a través de certificados de los centros de atención clínica, y el fomento de alianzas con el gobierno, la Asociación se basa en la esperanza y la mejora de la calidad de vida, mientras se realiza la búsqueda de nuevos tratamientos y cura. La Asociación está a la cabeza en los servicios de investigación, los

pacientes y la comunidad, la educación pública y la defensa - dar ayuda y esperanza a las personas afectadas con la enfermedad. La red nacional de la Asociación ofrece servicios integrales a los pacientes y apoyo a la comunidad de ELA. La misión de la Asociación ELA es liderar la lucha para curar y tratar la ELA a través de una investigación global avanzada, e incentivar a las personas con la enfermedad de Lou Gehrig y sus familias a vivir vidas más plenas.

ALS TDI: ALS therapy development Institute

Accedido el 12 de febrero de <http://www.als.net/>

Su misión es desarrollar tratamientos efectivos para ELA, de la manera más rápida posible y utilizando todos los medios necesarios

- Tienen centros de investigación que les permite obtener esta información
- Trabajan conjuntamente con farmacéuticas, biotecnología, centros académicos de investigación y otras organizaciones que persiguen el mismo fin

ADELA: Asociación Española de ELA

Accedido el 12 de febrero de <http://sites.adelaweb.com/web-adela/home>

La misión principal de la Asociación ADELA es la promoción de toda clase de acciones destinadas a mejorar la calidad de vida de personas afectadas por ELA. Los objetivos son:

- Ayudar a las personas con ELA y a sus familias facilitándoles información, asesoramiento, orientación y servicios de profesionales para apoyar su calidad de vida.

- Sensibilizar a la Sociedad, profesionales de la salud y a las instituciones públicas y privadas sobre la enfermedad y sus efectos, así como sobre las necesidades de los enfermos y sus familias.
- Favorecer la interrelación de los enfermos y de sus familiares, con la sociedad mediante la realización de actividades que evite el aislamiento personal y social que en numerosas ocasiones está ocasionado por las limitaciones físicas que genera la enfermedad.
- Facilitar el acceso a las actividades culturales que desde diversas instituciones se ofrecen, realizando una oferta de actividades con la ayuda de cuidadores y medios de transporte.

El programa les permite beneficiarse a través de:

- Facilitarles el transporte desde su domicilio y regreso a su domicilio, mediante una red de taxis.
- Apoyo de voluntarios para ayuda en el traslado, acompañamiento en la actividad y traslado a domicilio.
- Acuerdos con las instituciones públicas para facilitar el acceso a las actividades culturales, aportando medios y material.
- Acuerdo con empresas privadas para establecer acuerdos de colaboración que permita la financiación y sostenibilidad de las actividades culturales.

¿Cómo se financian?

Adela se financia a través del apoyo de Empresas Públicas y Privadas en España, desarrollo de proyectos sustentables y colaboración de personas de manera individual.

NINDS: National Institute of neurological disorders and stroke

Accedido el 12 de febrero de <http://espanol.ninds.nih.gov/>

La misión de NINDS es reducir la carga de los trastornos neurológicos, una carga que puede afectar a personas de todas las edades, cada segmento de la sociedad y de todo el mundo. Para ello NINDS

- Lleva a cabo, promueve, coordina y guía la investigación de las causas, prevenciones, diagnósticos y tratamientos de los trastornos neurológicos y accidentes cerebro vascular, y respalda investigación básica en áreas científicas relacionadas.
- Provee subsidios a instituciones públicas, privadas y personas en campos relacionados con sus áreas de interés, incluyendo subsidios para proyectos de investigación, subsidios para programas de investigación, y subsidios para centros de investigación.
- Administra contratos para la financiación de investigación científica y apoya la investigación científica en campos de interés para el NINDS.
- Provee becas de investigación para personas e instituciones para aumentar las pericias científicas en campos de neurología.
- Lleva a cabo un programa diversificado de investigación interna y colaborativa en el campo neurológico usando sus mismos laboratorios, sucursales y clínicas. Colabora con instituciones científicas públicas.
- Reúne y distribuye información de investigación relacionado con los trastornos neurológicos.

FUNDELA Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Accedido el 12 de febrero de <http://www.fundela.info/>

A pesar de ser la patología más grave de las motoneuronas, la ELA es una de las muchas enfermedades que existen en las que se ven afectadas estas células nerviosas. Entre otras, se incluyen en este tipo de enfermedades, la

Atrofia Muscular Espinal y sus variantes juvenil e infantil, en la que sólo se afectan las motoneuronas espinales, la Esclerosis Lateral Primaria (ELP) en la que se afectan exclusivamente las motoneuronas centrales (cerebrales) y la Enfermedad de Kennedy (Atrofia Muscular Progresiva Espinobulbar, ligada genéticamente al cromosoma X) que es un trastorno genético que afecta a varones de mediana edad.

La causa de la ELA de momento es desconocida. Sin embargo, cada vez es mayor el conocimiento que se tiene del funcionamiento del sistema nervioso y aumenta cada año, gracias al descubrimiento y utilización de herramientas más sofisticadas en el ámbito de la biología molecular, ingeniería genética y bioquímica. Todo esto hace tener esperanzas a la hora de pensar en un próximo descubrimiento de su origen o etiología.

En estudios recientes se vio que sin llegar a un grado de demencia, los pacientes estudiados, presentaban alguna alteración neuropsicológica, como egocentrismo e irritabilidad, comportamiento desinhibido y falta de introspección, en pacientes con afectación bulbar, o más bien pseudobulbar se dan alteraciones exageradas en el campo de la afectividad, es frecuente la fragilidad emocional, que se manifiesta por accesos de risa y llanto incontrolable. También se presentan problemas en la resolución de problemas, capacidad de atención, memoria visual y generación de palabras, compatible con una disfunción del sistema frontal.

ASPECTO SOCIAL:

Para las personas que padecen esta enfermedad, el impacto psicológico es muy fuerte, las esperanzas de vida son muy desalentadoras y los efectos de la enfermedad son devastadores para los pacientes que padecen la enfermedad como para sus familiares y la gente que los rodea. La imposibilidad de valerse por sí mismo, así como el hecho de sentirse inútil para la sociedad y ver como su cuerpo se deteriora día a día, es destructivo para los pacientes de ELA.

Además el costo de las medicinas es sumamente alto, y les otorga una mejor calidad de vida por un periodo de tiempo que puede ser muy corto. Por otra

parte los especialistas necesarios para tratar esta enfermedad son varios, no es únicamente un neurólogo, sino también un terapeuta, psicólogo entre otros especialistas que ayudan a mejorar la calidad de vida de los pacientes.

TESTIMONIOS INTERNACIONALES:

1. “Estimados amigos: Mi mundo cambió cuando en 1994 me enteré de que tenía esclerosis lateral amiotrófica. Empezaba mi quinta década de vida, tenía una buena carrera en la Administración de Negocios Pequeños de los E.U.A. y era esposo y padre. De repente, me enfrenté a una enfermedad grave que afectaría todos los aspectos de mi vida.

Decidí que mi mejor arma en esta lucha sería la actitud. He enfrentado todos los retos que presenta la esclerosis lateral amiotrófica (ALS, por sus siglas en inglés) con un enfoque invencible: Puedo hacerlo y lo haré. Con esa convicción, tengo una vida completa y satisfactoria con la ayuda de una silla eléctrica de ruedas, un sintetizador de voz y muchos correos electrónicos. Continúo trabajando, viajando y aprendiendo. Tengo aliados maravillosos en esta lucha: una familia fantástica que incluye a mi esposa, Fran, nuestros dos hijos y dos hermosos nietos, que me prestan toda la ayuda necesaria y proporcionan gran alegría y ánimo. Mi fe en Dios nunca falla y me ayuda a seguir conservando la esperanza.

Siempre estímulo mi sentido del humor. Siempre llevo conmigo una hoja de chistes y normalmente envío correos electrónicos a mis amigos de todo el país con “Mi Boletín Dominical”, un compendio de chistes que colecciono y que me han sido enviados por mis amigos del correo electrónico. Mi lema es “No puedo caminar ni hablar, pero puedo reír siempre”. Otra arma vital en mi arsenal es la Asociación de la Distrofia Muscular (MDA), que ofrece los mejores médicos y profesionales del cuidado de la salud del país. Usted puede contar también con la MDA en cuanto a grupos de apoyo, ayuda para encontrar y financiar equipo especial, apoyo y comprensión en todo momento.

El ALS no afecta al intelecto, muchas funciones físicas permanecen intactas y se prueban y desarrollan constantemente mejores tratamientos y dispositivos tecnológicos para cada aspecto de la enfermedad. Es bueno saber que la sociedad está ahora cada vez más consciente de las personas con discapacidades y que las leyes les otorgan el derecho a oportunidades iguales de empleo y acceso a lugares públicos. A propósito, muchas personas con ALS sobreviven mucho más de lo esperado — en mi caso, más de 10 años contados a partir de los primeros síntomas. Estoy enterado de otras que han tenido la enfermedad durante 15, 20 o más años. Usted descubrirá, como yo, que el amor de su familia y amigos le proporcionará fuerzas. Una actitud de esperanza y un buen sentido del humor mantendrán la ALS en perspectiva, como solamente una parte de su vida. (Glenn Harwood Crofton, Maryland)

2. Mi nombre es Mariel Adriana Pavón, tengo 35 años, vivo en Capital Federal, Buenos Aires – Argentina y desde hace muchos años padezco E.L.A.
Advertí que los dedos de la mano derecha no tenían fuerza, me costaba escribir y sufría de calambres en las extremidades por lo que consultamos para mayor tranquilidad mía y de mi familia con un profesional, quien en ese momento no supo darme respuesta alguna. Este es el punto donde comenzó mi odisea que culminó cuatro años más tarde cuando todos mis síntomas revelaban claramente un diagnóstico que fue el de Esclerosis Lateral Amiotrófica. No tuve real conciencia de los cambios que se producirían y ciertamente que estos abarcarían muchas más cosas de lo que imaginé en un principio, la pérdida motriz y de estilo de vida, el alejamiento de personas muy queridas sin poder hacer nada al respecto y fundamentalmente, el poder encontrar interiormente el valor y empuje suficiente para afrontar esta situación. Es inexplicable el dolor y la ira que sentí al ver la mayoría de mis sueños uno a uno truncarse, no obstante y con el tiempo, busqué la

forma de canalizar toda esa actividad que físicamente ya no podía realizar y verdaderamente a través de la computadora pude hallarla y he creado mi propio mundo, una vida interior que me llena de satisfacción y alegría, más allá de los lógicos temores que aun me acompañan, sin embargo, y pese a cualquier sentimiento negativo aprendí a continuar, y a disfrutar haciendo lo que más me gusta. Durante las horas que paso frente a la computadora me siento libre de toda discapacidad física. Siempre tengo la oportunidad de aprender cosas nuevas y me convertí también en ávida lectora. Actualmente tengo afectado los cuatro miembros, junto con la deglución y el habla, pero si hay algo que no me ha quitado la enfermedad, es el ansía por levantarme cada mañana para realizar mis tareas, y eso para mí es ganar diariamente una batalla.

Bibliografía

- 1.- Morales-Valero, S. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica: avances evidentes, soluciones pendientes. (Spanish). *Revista Médicas UIS*, 23(2), 76-80.

- 2.- Prida, J. (2009). Esclerosis lateral amiotrófica: una actualización. (Spanish). *Revista Mexicana De Neurociencia*, 10(4), 281-286.
- 3.- Martínez, H. R., Caro, E., Gil-Valadez, A., Cuevas, J., González-Garza, M., Molina-López, J., & ... Hernández-Torre, M. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and neurocysticercosis. *Revista Mexicana De Neurociencia*, 11(3), 240-242.
- 4.- Larraguíbel, L. (2009). Esclerosis lateral amiotrófica y Medicina Narrativa. (Spanish). *Revista Mexicana De Neurociencia*, 10(4), 255-258.
- 5.- Paz, F., Andrade-Palos, P., & Llanos, A. (2005). Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. (Spanish). *Archivos De Neurociencias*, 1017-18.
- 6.- Paz, F., Andrade-Palos, P., & Llanos, A. (2005). Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. (Spanish). *Archivos De Neurociencias*, 1017-18.
- 7.- HArwood, Glenn. (2010)Esclerósis Lateral Amiotrófica. (08-02-2012).
Accedido de: <http://als.mda.org/publications/PDF/FA-ALS%20Sp.pdf>
- 8.- Ministerio de Sanidad y Política Social de España. (2009). Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). . (08-02-2012). Accedido de:
<http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
9. Adriana Pavón (2007). Conviviendo con mi Enfermedad. Accedido el 2 de febrero de <http://elisasimonzurita.blogspot.com/2007/08/testimonio-vivir-con-ela.html>

10. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Accedido el 8 de marzo de <http://www.mayoclinic.com/health/amyotrophic-lateral-sclerosis/DS00359>

11. Hechos sobre la sclerosis lateral. Amiotrófica. (2009). Accedido el 8 de marzo de <http://als.mda.org/publications/PDF/FA-ALS%20Sp.pdf>

12. ALS. http://www.neuropsicologiahoy.com/img/21_de_jun.pdf

13. Historia de ELA. Accedido el 7 de marzo de <http://esclerosislateralamiotrofica-ela.blogspot.com/2009/11/historia-de-la-ela-esclerosis-lateral.html>

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO

**COLEGIO DE COMUNICACIÓN Y ARTES
CONTEMPORÁNEAS**

Proyecto de Titulación

Proyecto de Mercadeo Social – Fase Investigativa:

**Investigación de Esclerosis Lateral Amiotrófica a nivel
Internacional**

Diana Ponce

18 de mayo de 2012