

Esclerosis Lateral Amiotrófica, eficacia de su manejo multidisciplinar Instituto de Neurología y Neurocirugía. 2005-2017

Amyotrophic Lateral Sclerosis, efficacy of its multidisciplinary management Institute of Neurology and Neurosurgery. 2005-2017

GLORIA ESTHER LARA FERNÁNDEZ¹, MARICELA SCULL TORRES²,
TATIANA ZALDIVAR VAILLANT¹, ASDRÚBAL ARIAS MORALES², JOEL GUTIERREZ GILL¹.

¹Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba.
²Hospital clínico-quirúrgico "Manuel Fajardo", La Habana, Cuba.

Cómo citar este artículo:

Lara Fernández GE, Scull Torres M, Zaldivar Vaillant T, Arias Morales A, Gutierrez Gil J. Esclerosis Lateral Amiotrófica, eficacia de su manejo multidisciplinar Instituto de Neurología y Neurocirugía. 2005-2017. *Rev Panorama. Cuba y Salud* [Internet]. 2020 [citado]; 15(3):12-18. Disponible en: <http://www.revpanorama.sld.cu/index.php/rpan/article/view/>

RESUMEN

Objetivo: evaluar la eficacia del proceso de atención multidisciplinaria a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía en el período de 2005-2017.

Método: se realizó una evaluación de la eficacia del proceso de atención multidisciplinaria a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, a través de una intervención a partir del 2012 en calidad de la atención y de los registros sanitarios; se dividió en dos etapas. En el período de 2005-2011 integraron el estudio 72 pacientes y en 2012-2017 (75). El procesamiento estadístico se realizó a través de la comparación de las medias de dos muestras no paramétricas, test U Mann Whitney y comparación de proporciones por test de comparación de proporciones Z, con una confiabilidad del 95% y $p < 0.05$.

Resultados: se obtuvo durante el período de 2012-2017 una disminución de la latencia diagnóstica para forma bulbar en 3,24 meses; 5,4 meses más de sobrevivida y no hubo lugar de muerte sin precisar e inclusión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica como causa de muerte en el 96% de los certificados de defunción, todos estadísticamente significativos.

Conclusiones: se evaluó como eficaz el proceso de atenciones multidisciplinario a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía durante el periodo 2005-2017.

Palabras clave: atención multidisciplinaria; cuidados paliativos; enfermedad de neurona motora; Esclerosis Lateral Amiotrófica.

ABSTRACT

Objective: to evaluate the effectiveness of the multidisciplinary care process for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis treated at the Institute of Neurology and Neurosurgery in the period 2005-2017.

Method: an evaluation of the effectiveness of the multidisciplinary care process was carried out for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis treated at the Institute of Neurology and Neurosurgery, through an intervention from 2012 on quality of care and health records; it was divided into two stages. In the period 2005-2011, 72 patients were included in the study and in 2012-2017 (75). Statistical processing was carried out through the comparison of the means of two non-parametric samples, the Mann Whitney U test, and the comparison of proportions by the Z proportions comparison test, with a reliability of 95% and $p < 0.05$.

Results: during the period 2012-2017 a decrease in diagnostic latency was obtained for bulbar form in 3.24 months; 5.4 more months of survival and there was no place of death without specifying and inclusion of Amyotrophic Lateral Sclerosis as a cause of death in 96% of the death certificates, all statistically significant.

Conclusions: the multidisciplinary care process for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis treated at the Institute of Neurology and Neurosurgery during the period 2005-2017 was evaluated as effective.

Keywords: multidisciplinary care; palliative care; motor neuron disease; Amyotrophic Lateral Sclerosis.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es la más común de las enfermedades de la neurona motora, enfermedad neurodegenerativa caracterizada por degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores; expresándose por debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones y espasticidad; evolución progresiva y pronóstico fatal; una vez que se inician los síntomas y signos de la supervivencia es de 3 a 5 años en más del 60% de los pacientes, el 25% sobrevive por encima de 5 años y menos de un 10% más de 10 años.^(1,2)

En Cuba, se han realizado pocos estudios sobre esta enfermedad, en el año 2009 Zaldívar y cols,⁽³⁾ publicaron un estudio en el cual la tasa cruda de mortalidad fue de 0,67 por cada 100 000 personas y la tasa de mortalidad ajustada fue de 0,83 personas por año; con un ligero predominio masculino (1,1:1), pero la relación hombre-mujer en la población negra resultó inversa a la referida en la mayoría de los estudios, con una razón de (1:1,4). El pico de la edad de muerte fue de 63,7 años, ligeramente más tarde que el observado en poblaciones blancas. Un aporte sustancial fue el hallazgo de bajas tasas de mortalidad ajustada en los mestizos, en todas las edades. En el año 2018 Ryan-Zaldívar y cols,⁽⁴⁾ realizaron un estudio comparativo entre tres poblaciones: la cubana, la uruguaya y la Irlandesa el que aportó diferencias en las diferentes poblaciones en cuanto a la edad de comienzo. En los pacientes cubanos fue cinco años menor que en los uruguayos y ocho años menor que en la población irlandesa, sin diferencias en la sobrevida de los enfermos en general. Solo en Cuba e Irlanda la atención que se brinda es multidisciplinaria.

El diagnóstico de la ELA es clínico con el apoyo de la neurofisiología,^(5,6) permaneciendo la enfermedad sin cura hasta el momento.^(7,8)

La creación en el año 2005 del equipo de atención a pacientes con ELA en el Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), respondió a la necesidad de ofrecer una atención multidisciplinaria e integral a los pacientes con ELA, su propósito fue mejorar la calidad de la atención a los pacientes con la implementación de los protocolos de actuación y coordinar las distintas especialidades médicas implicadas en el manejo de esta enfermedad, tomando experiencias de grupos de trabajo en otras regiones del planeta^(9,10) sobre cómo enfrentar los problemas en la atención a pacientes con enfermedades neurológicas.

El perfeccionamiento continuo de la actuación de este equipo en la búsqueda de mejoras en la atención, da origen a esta investigación con el objetivo de evaluar la eficacia de intervenciones implementadas en el proceso de atención multidisciplinaria a pacientes con ELA atendidas durante el periodo 2005-2017 separándolo en dos etapas 2005-2011 y 2012-2017 según fecha de implementación de la intervención seleccionada.

MÉTODO

Se realizó un estudio de la eficacia de la intervención realizada en un grupo de pacientes con el diagnóstico de ELA atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN) a partir de 2012 con un corte preliminar hasta el año 2017, comparando este grupo de pacientes con otro grupo atendido durante el periodo 2005-2011 que tuvieron en común, la atención multidisciplinaria, tratamiento con Riluzol, asesoría por genetista, rehabilitación por medicina física y logopedia, orientaciones para la alimentación de los pacientes por nutricionistas, y apoyo psicológico para pacientes y cuidadores; los grupos solo fueron diferenciables por la intervención en el proceso de atención que respondió a:

- La necesidad de mejora continua en el trabajo del equipo según la retroalimentación del intercambio enfermo-cuidador y entre los profesionales; en los análisis semestrales y anuales de la evolución de los pacientes, asociado al programa de capacitación diseñado para el equipo, conformado por la auto preparación de sus integrantes y las actividades de intercambio de las experiencias con expertos internacionales y nacionales en temas como los cuidados paliativos (todos los miembros participaron en el diplomado nacional de cuidados paliativos de la Facultad de Ciencias Médicas "Manuel Fajardo" al que se incorporó un módulo sobre cuidados paliativos en enfermedades no oncológicas durante su segunda versión), la búsqueda de nuevas alternativas terapéuticas y la socialización de los resultados de las diferentes etapas del proceso de atención.^(3,4)

Para evaluar la eficacia las variables seleccionadas fueron para calidad del proceso y en resultados las siguientes:

1. La calidad de la atención; se evaluó por la latencia diagnóstica, la supervivencia y el lugar de la muerte de los enfermos.
2. La calidad de los registros sanitarios; se evaluó por la inclusión de la enfermedad como causa de muerte, en los certificados de defunción.

La intervención fue conformada por acciones que permitieron actuar sobre:

1. La incorporación de los cuidados paliativos por especialistas en el tema (médico y enfermera).
2. Las actividades de capacitación para los pacientes y los familiares en respuesta a las necesidades sentidas y según el cronograma del equipo multidisciplinario que abordó: la higiene general y personal, la alimentación, la comunicación, el estado psicológico, el sentido de la vida a partir del diagnóstico y los cuidados paliativos que se incorporó de forma permanente durante toda la evolución de la enfermedad una vez confirmado el diagnóstico.
3. El intercambio periódico del equipo multidisciplinario con los médicos y las enfermeras de la familia de las áreas de residencia de los enfermos.
4. La socialización de los resultados del trabajo del equipo de atención, con talleres para los profesionales sobre la

actualización del manejo de la enfermedad con periodicidad anual y participación en eventos y discusiones grupales específicos de los pacientes-cuidadores en particular, o de grupos de ellos con mejoras en la categorización de los miembros del equipo, todos tienen categoría docente e investigativa, se han tutorado trabajos para las defensas de primer grado de la especialidad de neurología, terminación de licenciatura en psicología, de maestrías, diplomados y doctorados con cuatro en curso y uno terminado; los miembros del equipo multidisciplinario han obtenido en conjunto con otros grupos de investigación tres premios anuales de la salud de la Academia de Ciencias de Cuba durante los años 2013 y 2014 con el Centro de Ingeniería Genética y Biotecnología y en 2019 con grupos de Irlanda y Uruguay.

Los criterios de inclusión al estudio fueron:

1. Tener confirmado el diagnóstico de la enfermedad por el equipo multidisciplinario como ELA definida, ELA probable y ELA probable con apoyo del laboratorio según los criterios del Escorial.⁽⁶⁾
2. Asistir a consulta de seguimiento por el equipo de forma periódica (no menos de tres veces al año).
3. Tener acceso al tratamiento con Riluzol durante toda la evolución de la enfermedad.
4. Tener acceso al certificado de defunción si hubiese fallecido.

Tamaño de la muestra

El grupo de estudio, en ambas etapas, estuvo conformado por todos los pacientes atendidos por el equipo, estos cumplieron los criterios de inclusión en el periodo correspondiente a cada grupo; el número de pacientes por periodos fue de 72 en el periodo 2005 a 2011 y de 75 pacientes en el periodo 2012 a 2017 para un total de 147, todos evaluados por los mismos neurólogos, genetistas, fisiatras, nutricionistas, neurofisiólogos, logopedas, neuropsicólogos y en la segunda etapa cuidados paliativos.

Variables del estudio:

Variables socio demográficas y clínicas para caracterizar ambos grupos:

- Edad: en años cumplidos
- Sexo: femenino y masculino
- Color de la piel autor reportada: blanca, mestiza y negra
- Edad media de inicio general y por sexo: en meses
- Formas clínicas de inicio de la enfermedad: bulbar y espinal⁽¹⁰⁾

Variables para evaluar la eficacia del proceso de atención que dieron respuesta a la calidad de la atención en aspectos como la calidad de atención y la calidad de registros sanitarios:

-Variable calidad de la atención; las dimensiones evaluadas en esta variable fueron:

- a). Latencia diagnóstica (tiempo en meses entre el inicio

de los síntomas y el diagnóstico) general y según la forma clínica de inicio de la enfermedad por ser un factor habitual de confusión en los resultados de esta variable.

Las acciones realizadas durante la intervención fueron: las actividades de capacitación para mejoras en el reconocimiento de los síntomas y los signos de la enfermedad entre profesionales de la salud de diferentes especialidades y la socialización de los resultados del equipo en el proceso de atención a estos enfermos.

b). Sobrevida (tiempo en meses transcurrido entre el inicio de los síntomas y el fallecimiento) las acciones de intervención realizadas en este aspecto fueron la incorporación de los cuidados paliativos al proceso, el perfeccionamiento del proceso de atención por la capacitación a los miembros del equipo y los cuidadores junto al intercambio con expertos del tema de diferentes países.

c). Lugar de muerte (lugar de ocurrencia del fallecimiento, considerando centros de salud, hogares y otros, cuando el certificado de defunción no definió con precisión el lugar de la muerte) esta variable se consideró muy relacionada con los cuidados paliativos al igual que la anterior y la apropiación por pacientes, familiares y profesionales de los elementos de la bioética, autonomía del paciente para tomar sus decisiones al final de la vida y el respeto de estas, junto a las acciones diseñadas en el programa de capacitación de los cuidadores que les permitieron cumplir su rol y de los médicos y enfermeras de la familia como miembros de este equipo de atención.

d). La calidad de registros se evaluó por los certificados de defunción:

La incorporación de la enfermedad entre las causas de muerte en los certificados de defunción. Esta variable permitió evaluar la precisión de las informaciones en estadísticas sanitarias y con ello su calidad.

La intervención estuvo integrada por:

- Incorporación de los cuidados paliativos al protocolo de actuación
- Capacitación a los miembros del equipo, profesionales de otros niveles de atención del sistema de salud, y a pacientes-cuidadores.
- Socialización e intercambio de los resultados de trabajo.
- Seguimiento del llenado de los certificados de defunción y discusión de la calidad de sus datos.

Obtención del dato primario:

El dato de los datos primarios se obtuvo de las historias clínicas, entrevistas de pacientes y familiares, revisión de informes de defunciones y registros del Centro Nacional de Estadísticas del Minsap.

Procesamiento estadístico

Las variables del estudio se expresaron según sus respectivas medidas como la frecuencia absoluta y relativa con medidas de resumen y dispersión. Para la comparación de las variables cuantitativas entre ambos grupos se utilizó

el test de comparación de medias no paramétricas (U Mann Whitney) y para establecer diferencias proporcionales entre los grupos, se utilizó el test de comparación de proporciones Z.

Se trabajó para un nivel de confianza del 95% pre fijando zona de rechazo (α) del 0.05 asociado al valor de probabilidad, a valor de $p < 0.05$ existió diferencias significativas.

Consideraciones éticas

Se cumplió con los aspectos éticos aprobados de la confidencialidad de los datos obtenidos y el Consentimiento informado de pacientes y/o familiares.

No hay conflicto de intereses entre autores, ni entre las instituciones de los profesionales participantes.

RESULTADOS

Ambos grupos son similares en cuanto a: grupo de edades que predominó; durante la etapa de 2005 a 2011 fue el de 50 a 69 años, seguido en frecuencia por los comprendidos entre 30 a 49 años con 18 (25%) y a continuación 70 y más con 14 (19,4%). En la etapa de 2012 a 2017 ocupan el segundo lugar con la misma frecuencia de 30 a 49 años y el grupo de 70 y más con 14 (18,6%).

En cuanto al sexo predominaron los hombres en ambos grupos, con el 54,14% en la primera etapa y el 53,3% en la segunda.

En ambos grupos predominó el color blanco de la piel; en la primera etapa 46 pacientes y en la segunda 50.

La edad media de inicio de la enfermedad fue de 56.7 años en la primera etapa y de 55.7 años en la segunda; en cuanto a la forma clínica en ambos grupos predominó la espinal, lo cual fue estadísticamente significativo con valor de $p = 0.0217$, según muestra la tabla 1.

Se observó tendencia a la disminución de la latencia diagnóstica en general y en las formas clínicas fue significativa la forma clínica bulbar con 3.24 meses para un valor de $p = 0.0469$ al comparar el segundo periodo con el primero.

La sobrevida en el segundo periodo (2012-2017) se incrementó en 5.4 meses más que en el primero, estadísticamente significativo con valores de $p = 0.0488$.

Referente al lugar de la muerte, se observa que el fallecimiento en el hogar se incrementa en el segundo periodo (2012-2017) en 16% y las instituciones de salud solo decrece en el 7% respecto al periodo 2005-2011 y durante el segundo no hubo ningún caso en otros, que se corresponde a los certificados de defunción en los que no se especificó el lugar de la muerte, lo que resultó significativo en esta variable con $p = 0.0059$ no así en los otros lugares de ocurrencia.

En la tabla 2 se evidencia que en la variable que evaluó la calidad de registros se observó que durante el primer periodo el 64% de los certificados de los pacientes fallecidos incluyeron la enfermedad, en el segundo periodo no se incluyó en el 4% lo que resultó significativo estadísticamente con valores de $p = 0.00$.

Tabla 1. Distribución de los pacientes de ambos periodos evaluados según edad, sexo, color de la piel, edad de inicio y formas clínicas de la enfermedad.

Variables de ambos grupos de enfermos en las dos etapas a evaluar		Etapa 2005-2011 n=72		Etapa 2012-2017 n=75	
		No	%	No	%
Grupo de edades $\chi^2 14.8652$ $p = 0.11$	Menor de 30 años	1	1,38 %	1	1,33 %
	30-49	18	25 %	14	18,6 %
	50-69	39	54,1 %	46	61,3 %
	70 y más	14	19,4 %	14	18,6 %
		72	100	75	100
Sexo $\chi^2 16.35$ $P = 0.23$	Femenino	33	45,9 %	35	46,7 %
	Masculino	39	54,14 %	40	53,3 %
Color de la piel $\chi^2 = 15.47$ $P = 0.17$	blanco	46	63,89 %	50	66,7 %
	mestizo	17	23,61 %	16	21,1 %
	negro	9	12,5 %	9	12,2 %
Edad media de inicio $\chi^2 = 14.32$ $p = 0.08$	General	72 (56,7±12,2 años)		75 (55,76±	
	Femenino	33 (58,90 ± 13,3)		35(58,4±	
	Masculino	39 (54,84±11,39)		40(53,4±	
Formas clínicas de la enfermedad $\chi^2 9.8085$ $p = 0.0217$	Bulbar	32 (44,4 %)		24 (32 %)	
	Espinal	40 (55,6 %)		51 (68 %)	

Fuente: Historia clínica.

Tabla 2. Distribución de los pacientes atendidos por el equipo multidisciplinario del INN durante los periodos 2005-2011 y 2012 -2017 según; resultados de la latencia para el diagnóstico, sobrevida, lugar de muerte e informe del certificado de defunción donde se incluyó la ELA.

Variables del estudio	Etapas evaluadas en el estudio		Valores de p
	2005-2011	2012-2017	
Latencia diagnóstica	15.75 meses DS 13.4	12.91 meses DS 13.4	0.16
Forma de inicio bulbar	14.84 meses DS 11.37	11.6 DS 9	0.0469
Forma de inicio espinal	16.5 DS 14.7	13.86 DS 12.8	0.23
Sobrevida	33.6 meses DS 23.33	39 meses DS 7.66	0.0488
Lugar de muerte			
Hogar	42 %	58%	0.12
Instituciones de salud	49 %	42 %	0.8658
Otras	9%	No hubo	0.0059
Se incluye la ELA en el certificado de defunción			
Si	64%	96 %	0.00
No	36 %	4 %	

Fuente: Historias clínicas y base de datos de certificados de defunción de centro nacional de estadísticas médica.

Nota: La clasificación de otros en lugar de muerte corresponde a certificados de defunción donde no se precisó el lugar de la defunción

DISCUSIÓN

Los grupos de pacientes, aunque dividido en dos etapas, fueron muy similares en cuanto al tamaño y sin variaciones significativas en su composición por grupos de edades, sexo, color de la piel, edad media de inicio de la enfermedad, con diferencias significativas en la edad de inicio según las formas clínicas de la ELA como se describe por otros investigadores; dado que existen factores que intervienen como la frecuencia de las formas en forma particular, la espinal en hombres y personas jóvenes y la bulbar en mujeres de edad avanzada.^(1,11)

En la latencia diagnóstica hubo tendencia a la disminución del tiempo en el segundo periodo, no siendo significativo en general; excepto para la forma bulbar en la que disminuyó en 3.24 meses en el segundo periodo respecto al primero.

La no existencia de diferencias significativas entre los grupos, excepto la referida en las formas clínicas relacionadas con la edad de inicio, estuvo relacionada con los factores de confusión como la edad y el sexo, no presentando influencias en los resultados, dada la distribución en los grupos y su no significación en el análisis.^(11,12)

No se identifica hasta el momento en el país agrupaciones de enfermos con ELA que hablen a favor de las exposiciones ambientales que incrementen su frecuencia como los descritos en la península de Kii en el Japón, en las islas Guam y otros⁽¹³⁾ o con particularidades desde el punto de vista genético que favorezcan el incremento de su incidencia y/o prevalencia como en el caso de la ataxia espinocerebelosa tipo 2 que se identificó en el municipio Baguános en la provincia de Holguín,⁽¹⁴⁾ por lo que dada la similitud de los grupos, los resultados de este estudio, deben responder a la intervención que se realizó en el periodo 2012-2017 a diferencia de 2005-2011.

La latencia de la enfermedad es una variable que expresa la capacidad diagnóstica de los profesionales al identificar con mayor rapidez los síntomas y signos de la enfermedad, lo que disminuye el tiempo para el diagnóstico; en esta enfermedad el diagnóstico es clínico,^(1,11,15) se apoya en los estudios electrofisiológicos⁽⁶⁾ para los cuales, incluso el médico al realizar la solicitud, debe estar orientado en el diagnóstico que solicita confirmar; los criterios del Escorial diseñados para el apoyo diagnóstico a esta enfermedad que logran diagnosticar aproximadamente 60% de los pacientes,^(6,16) es realmente la capacidad del neurólogo entrenado lo que logra por encima del 90% el diagnóstico de certeza;^(10,11,15) los resultados en este estudio hablan a favor de tendencias de descenso en tiempo para el diagnóstico durante el segundo periodo en el total de los pacientes, pero solo fue significativo en la forma bulbar.

El equipo de investigación considera que podría explicarse por los síntomas y los signos que caracterizan esta forma clínica principalmente la disartria, la disfagia y la disnea que afectan tempranamente la calidad de vida por las alteraciones en la vida de relación como el lenguaje, la alimentación y la comunicación; en nuestro país no se ha logrado evidenciar el comienzo atípico con dificultad respiratoria referido por otros investigadores^(15,16,17) en comparación con la forma espinal más insidiosa⁽¹⁸⁾ y con evolución más lenta, lo que podría retardar la solicitud de atención en los pacientes.

Los resultados en las latencias diagnósticas evidencian mejoras en el reconocimiento de las manifestaciones clínicas de la enfermedad en el segundo periodo y mejor orientación en la remisión de los pacientes hacia la especialidad de neurología como respuesta a la intervención realizada.

El tiempo de sobrevida fue 5.4 meses mayor en el periodo 2012 a 2017 respecto al periodo 2005-2011. La utilización

del Riluzol no justifica este incremento porque en ambos periodos los enfermos tuvieron acceso a este medicamento y diferentes estudios concluyen que solo incrementa la sobrevida en tres meses;^(19,20,21) los investigadores consideran que el aumento de sobrevida estuvo relacionado con la introducción de los cuidados paliativos y las actividades de capacitación e intercambio referidas, expresándose en mejoras del proceso de atención y calidad de los cuidados que brindaron los cuidadores capacitados y empoderados en su rol.^(22,24,25,26) Provinciali L. y cols,⁽²⁰⁾ recomiendan el manejo multidisciplinario para lograr mejoras en la calidad de vida de los pacientes con mayor supervivencia e incluyen reducción de los ingresos en centros hospitalarios, elemento no evaluado en nuestro estudio.

Se ha planteado que la remisión temprana a un servicio de cuidados paliativos mejora la calidad de vida y las coincidimos en que la incorporación de cuidados paliativos precoz permite establecer relaciones terapéuticas de confianza y facilita abordar la toma de decisiones relacionadas con el final de la vida.^(8,9,11,16,19)

La tendencia a un incremento de los fallecimientos en el hogar en el segundo periodo con un 16% más respecto al primer periodo y la tendencia a disminuir el fallecimiento en los centros hospitalarios no fue significativo, pero fue muy revelador la no contabilización de otros lugares de fallecimiento en este segundo periodo por tener todos los certificados de fallecidos el lugar concreto de muerte a diferencia del primer periodo, estos resultados fueron expresión de mejoras en la calidad de las estadísticas sanitarias.

El incremento significativo de la enfermedad como causa de muerte en los certificados de defunción en la segunda etapa respecto a la primera en la que solo en el 4% no

fue incluida, muestra mejoras en el proceso de atención como resultado de la intervención practicada, marcando un incremento en la calidad de las estadísticas sanitarias en respuesta a la capacitación y al intercambio asociado a la socialización de los resultados.

Los datos que aportan los registros sanitarios son imprescindibles como fuentes de información para evaluar políticas, planificación de recursos y realizar estudios epidemiológicos, de ahí su importancia y la necesidad de su precisión.⁽²³⁾

La ELA es una enfermedad grave y devastadora por su pronóstico fatal en el 100% de los pacientes;^(24,25) pero al mismo tiempo, el equipo de profesionales puede proporcionar una atención a lo largo de todo el proceso de la enfermedad que ayude al paciente a vivir con calidad la última fase de la vida, respetando sus objetivos y valores personales.^(22,26)

CONCLUSIONES

La intervención realizada en el proceso de atención a los pacientes con diagnóstico de ELA atendidos en el INN durante el periodo 2012-2017 respecto a los atendidos en el periodo 2005-2011 fue eficaz, justificado en la disminución en la latencia diagnóstica para los pacientes con ELA, el incremento de la sobrevida y las mejoras en la calidad de los registros sanitarios.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Los resultados no son representativos de los enfermos del país, aun cuando en los grupos de pacientes estudiados hay pacientes de todas las provincias; el país solo cuenta con un equipo multidisciplinario de atención, que brinda servicio sin límites geográficos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N. Engl. J. Med.* 2017; 377: 162-72.
2. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA, White LA. Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a Systematic Review of the Published Literature. *Neuroepidemiology* 41(2013):118-30.
3. Zaldivar T, Gutierrez J, Lara G, Carbonara M, Logroscino G, Hardiman O. Reduced frequency of ALS in an ethnically mixed population. A population-based mortality study. *Neurology*. [Internet] 2009; [consultado 3 de marzo de 2019] 72:1640-5. Disponible en: n.neurology.org/content/72/19/1640.short
4. Ryan M, Zaldivar Vaillant T, McLaughlin RL, Doherty MA, Rooney J, Heverin M, Gutiérrez J, Lara-Fernández GE, Pita Rodríguez M, Hackembruch J, Perna A, Vazquez MC, Musio M, Ketzoian CN, Logroscino G, Hardiman O. Comparison of the clinical and genetic features of amyotrophic lateral sclerosis across Cuban, Uruguayan and Irish clinic-based populations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019 Mar 7. pii: jnnp-2018-319838. doi:10.1136/jnnp-2018-319838
5. Geevasinga N, Menon P, Scherman DB, et al. Diagnostic criteria in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter prospective study. *Neurology* [Internet]. 2016; [Citado el 5 de Nov. de 2019] Aug 16; 87(7):684-90. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27440148>
6. Boeckstein Werner A, et al. Sensitivity and specificity of the 'Awaji' electrodiagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis: Retrospective comparison of the Awaji and revised El Escorial criteria for ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [Internet] 2011; [Citado el 10 de Nov. de 2019] (6):497-501. Disponible en: https://researchgate.net/publication/44661936_Sensitivity_and_specificity_of_the_'Awaji'_electrodiagnostic_criteria_for_amyotrophic_lateral_sclerosis_Retrospective_comparison_of_the_Awaji_and_revised_El_Escorial_criteria_for_ALS
7. Rooney J, Byrne S, Heverin M. A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2015; [Citado el 5 /Nov/2019] 86:496-01. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25550416>

8. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis:improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*[Internet].2017;[Citado el 12/Oct/2019]10:205-15. Disponible en : https://www.researchgate.net/publication/317109729_Amyotrophic_lateral_sclerosis_Improving_care_with_a_multidisciplinary_approach
9. Rechtman L. ALS Incidence Varies by Race and Ethnicity. *Neurology Reviews*. 2014 September;22(9):18
10. Gooch CL, Pracht E, Borenstein AR. The burden of neurological disease in the United States:A summary report and call to action. *Annals of Neurology*[Internet]. 2017; [Citado el 15/Oct/2019]81(4):479-84. Disponible en : <https://ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28198092>
11. Zapata-Zapata CH, Franco-Dager E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*. 2016 Abr-Jun;29(2):194-205. DOI10.17533/udea.iatreia.v29n2a08.
12. Hardiman O, Al Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*.2017;3:17071. doi: 10.1038/nrdp.2017.71, 28980624
13. Harrison D, Mehta P, Ivan Es MA, Stommel E, Drory VE, Nefussy B, et al. "ALS reversals": Demographics, disease characteristics, treatments, and co-morbidities. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*[Internet].2018;[Citado el 5/Nov/2019]19:495-499. Disponible en : <https://ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29607695>
14. Velázquez Pérez L, Gilberto Sánchez C, Nieves Santos F, Almaguer Mederos LE, Escalona Batallan Ked al. Molecular epidemiology of spinocerebellar ataxias in Cuba: Insights into SCA2 founder effect in Holguin. *Neuroscience Letters*; [Internet]2009.[consultado 3 /marzo/2019]454: 157-160
15. Alcalde Muñoz S, Pejenante Labari E. ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica?. *FMC en Atención Primaria*.2017;24(4): 180-8.
16. Zarei S, Carr K, Reiley L, Díaz K, Guerra O, Altamirano PF, Pagani W, Lodin D, Orozco G, China A. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int*[Internet]2015;[Citado el 7 de Sept. de 2019]6:171. Disponible en : <https://ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26629397>
17. Marin B, Couratier P, Arcuti S, Copetti M, Fontana A, Nicol M, Raymondeau M, Logroscino G, Preux PM. Stratification of ALS patients' survival: a population-based study. *J Neurol*.2016;263:100-111.10.1007/s00415-015-7940-z. 26518423 Disponible en : <https://elsevier.com/locate/neulet>
- 18.- Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic lateral sclerosis: An update for 2018. *Mayo Clin. Proc*.2018;93:1617-1628. DOI:10.1016/j.mayocp.2018.04.007
- 19.- Bucheli ME, Campos M, Bermudes DB, Chuquimarca JP, Sambache K, Niato JF, Villalba P, Montalvo J, Andino A, Calero C, Guerrero P. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Revisión de Evidencia Médica para Tratamiento. *Rev. Ecuat. Neurol*. Vol.22;No1-3, 2013.
- 20.- Provinciali L, Carlini G, Tarquini D, Defanti CA, Veronese S, Pucci E. Need for palliative care for neurological diseases. *Neurological Sciences* [Internet].2016; [Citado el 12 /oct/2019]37(10):1581-1587. Disponible en : <http://europepmc.org/article/med/27299428>
- 21.- Serra Ruiz M, Serra Valdés MA. Sobrevida en pacientes con Esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Habanera de Ciencias Médicas* [revista en Internet].2019[citado 2020 mayo 2];18(4): aprox.11ap. Disponible en : <https://revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/2867>
22. van Groenestijn AC, Kruitwagen-van Reenen ET, Visser-Meily JM, van den Berg LH, Schröder CD. Associations between psychological factors and health-related quality of life and global quality of life in patients with ALS: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes* [Internet].2016;[Citado el 5 de Nov. de 2019]14:107. Disponible en : <https://ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4955215/>
- 23.- Adriano Chiò, Corrado Magnani, Enrico Oddenino, Gianpiero Tolardo and David Schiffer. Accuracy of Death Certificate Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Epidemiology and Community Health*.1992;46(5): 517-18
- 24.- Ong MI, Tan PK, Holbrook JD. Predicting functional decline and survival in Amyotrophic Lateral sclerosis. *PLoS ONE* 2017;12(4):e o174925. Disponible en : <https://doi.org/10.1371/journal>
- 25.- Pupillo E, Messina P, Logroscino G, et al. Long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Ann Neurol*2014;75(2):287Y297. doi:10.1002/ana.24096
- 26.- Elodie J, O'Connor and Marita P. McCabe. Predictors of quality of life in carers for people with a progressive neurological illness: a longitudinal study. *Quality of Life Research*.2011; 20(5):708-11. (June 2011), pp. 703-711. Disponible en : <https://www.jstor.org/stable/41488125>

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Contribución a la teoría: Todos los autores participamos en la discusión de los resultados y hemos leído, revisado y aprobado el texto final del artículo.

Dirección para la correspondencia: Gloria Esther Lara Fernández. Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba.

Correo electrónico: glara@infomed.sld.cu

Licencia Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-Compartir Igual 4.0

