

Prevalencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica en Costa Rica

Update Study in Amyotrophic Lateral Sclerosis in Costa Rica

Grethel Carolina Alfaro-Campos^{✉1}, Daniel Ulate-Gómez¹

Resumen

Introducción: la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que tiene un centro de referencia nacional en Costa Rica, basado en la promulgación del Decreto Ejecutivo 28838-H del 17 de julio de 2000. El Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos se convirtió en el centro de referencia de las personas con ELA, con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y familias frente a esta enfermedad. El objetivo de este estudio fue conocer la prevalencia y otras variables epidemiológicas de la ELA en Costa Rica en el primer semestre del año 2014.

Metodología: la recolección de datos se realizó a partir de los informes generados por el Sistema Integrado de Información Sanitaria. Se elaboró la base de datos con las variables de sexo, edad y domicilio de cada paciente. Se realizaron frecuencias simples y se estimó la prevalencia para el año 2014, en el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos. **Resultados:** se observaron 129 personas con ELA para una prevalencia de 3,00 casos por 100.000 habitantes (IC del 95% 2,48-3,52). La edad promedio fue de 60 años, 63% hombres y 37% mujeres. El estudio demuestra que la prevalencia de pacientes con ELA es mayor en el Valle Central. **Conclusión:** la prevalencia del ELA en Costa Rica se encuentra dentro de lo esperado a nivel mundial, siendo más frecuente en el sexo masculino.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, prevalencia, cuidados paliativos, Costa Rica.

Abstract

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative disease that has a national reference center in Costa Rica. Based on the promulgation of Executive Decree 28838-H of July 17, 2000, the National Center for Pain Control and Palliative Care became the reference center for all patients with ALS, in order to improve quality of life of patients and families facing this disease. The objective of this study was to know the prevalence and other epidemiological variables of ALS in Costa Rica in the first semester of 2014. **Methods:** the data collection was made from the reports generated

Filiación:

¹Caja Costarricense del Seguro Social. San José, Costa Rica.

Correspondencia: ✉ Grethel Carolina Alfaro-Campos, correo electrónico: gcaroac@hotmail.com

Financiamiento:

Ninguno

Conflictos de Interés:

Ninguno

Forma de citar: Alfaro-Campos GC, Ulate-Gómez D. Prevalencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica en Costa Rica. Rev Ter. 2022;16(1): 79-85.

Abreviaturas: CNCDyCP, Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos; EMG, electromiografía; ELA, Esclerosis Lateral Amiotrófica; MNI, motoneurona inferior; MNS, motoneurona superior; RMN, resonancia magnética nuclear.

Fecha de recepción: 23 de mayo del 2021.

Fecha de aceptación: 5 de junio del 2021.

by the Integrated Health Information System. The database with the variables of sex, age and domicile of each patient was elaborated. Simple frequencies were performed and the prevalence was estimated for 2014, at the National Center for Pain Control and Palliative Care. **Results:** the population was 129 patients with an average age of 60 years. The gender distribution was 63% men and 37% women. A prevalence of 3.00 cases per 100,000 of the total population (95% CI, 2.48-3.52) was found. The study shows that the prevalence of patients with ALS is higher in the central valley. **Conclusion:** the prevalence of ALS in Costa Rica is within the expected worldwide, being more frequent in males

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, prevalence, National Center for Pain Control and Palliative Care, Costa Rica.

Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa y progresiva de las motoneuronas, caracterizada por debilidad en los músculos de las extremidades y los bulbos orofaríngeos con atrofia, espasticidad, pérdida de peso y, en última instancia, insuficiencia respiratoria¹⁻⁵.

Los criterios diagnósticos de El Escorial se basan en la definición de regiones anatómicas: bulbar, cervical, torácica y lumbar⁶⁻⁹. Tienen 4 niveles de certeza:

- 1) ELA clínicamente definida: signos de motoneurona superior e inferior en 3 regiones.
- 2) ELA clínicamente probable: signos de motoneurona superior e inferior en 2 zonas con signos de motoneurona superior (MNS) rostrales a los de motoneurona inferior (MNI).
- 3) ELA clínicamente probable con ayuda de laboratorio: afectación de ambas motoneuronas en una zona o sólo de MNS, con afectación de la MNI demostrada por EMG en al menos dos zonas.
- 4) ELA clínicamente posible: afectación de ambas motoneuronas en 2 zonas, o sólo de MNS en 2 zonas o más, o de MNI rostral a los de la MNS¹⁰.

Basado en la promulgación del Decreto Ejecutivo 28838-11 del año 2000, el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos (CNCDyCP) se convirtió en el centro de referencia de todas las personas con ELA en Costa Rica, con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y familias frente a esta enfermedad¹¹. Las personas con ELA reciben un enfoque interdisciplinario coordinado por el médico especialista y con la participación de enfermería, nutrición, trabajo social, psicología, fisioterapia y terapia respiratoria.

La incidencia en varios países, entre ellos Italia, Irlanda, Escocia y Estados Unidos oscila entre 0,6 y 2,8 por 100.000 personas al año^{12,13}. Además, la prevalencia mundial oscila entre 1,6 y 8,5 pacientes por 100.000 habitantes^{14,15}.

En Costa Rica se realizó un estudio entre enero de 1998 y diciembre de 2001, donde se encontró que 102 casos de ELA fueron diagnosticados, correspondiendo estos a una tasa de incidencia anual de 0,97 (I.C. 95% 0,8-1,2) por 100.000 personas al año¹⁶. Entonces, se identificó la necesidad de difundir datos más recientes de Costa Rica. El objetivo de este estudio fue determinar la prevalencia y caracterizar la población de pacientes con ELA de Costa Rica, en la primera mitad del año 2014.

Materiales y métodos

Este estudio transversal se realizó con un enfoque cuantitativo y un alcance descriptivo. La población estudiada estuvo conformada por pacientes atendidos en el Programa de ELA del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos, del primero de enero hasta el 30 de junio de 2014. Todos los pacientes son remitidos a este Centro por neurólogos, utilizando la clasificación Criterios El Escorial^{10,18}.

La recopilación de datos se realizó a partir de los registros de la consulta generada por el Sistema Integrado de Información Sanitaria. Luego se estableció una base de datos agregados y anonimizados en el programa Excel 2014 con las variables de sexo, edad y provincia de domicilio de cada paciente. Se realizaron frecuencias simples y se estimó la prevalencia con un intervalo de confianza del 95%. La prevalencia de ELA se calculó utilizando el número total de personas con ELA para el numerador y se utilizaron los datos del último censo poblacional del primer semestre del 2014 para el denominador. El protocolo de investigación fue aprobado por el Comité Local de Bioética del CNCDyCP.

Resultados

Durante el primer semestre del año 2014 se 129 pacientes con ELA en el Centro Nacional de con una edad promedio de 60 años. El grupo de edad entre 51 y 60 años tiene el mayor porcentaje de pacientes con 32% (42 pacientes). La distribución según sexo es del 63% en hombres y 37% en mujeres, con un índice por sexo de 1,69 hombres por cada mujer. La figura 1 muestra la distribución según edad de los pacientes con ELA.

La población del país era de 4.301.712

habitantes según datos del Instituto Nacional de Estadística y Censos (INEC)¹⁹, se determinó una prevalencia de 3,00 casos / 100.000 (IC del 95% 2,48-3,52) para Costa Rica. Se encontró que el mayor número absoluto de pacientes con ELA proviene de la provincia de San José, por ser la provincia con mayor número de habitantes, no obstante, la prevalencia más alta es para Heredia con 3,69 / 100.000 (IC del 95% 1,88-5,50) y la menor prevalencia es Limón con 0,78 / 100.000 (IC del 95% 0,10-1,65). Las figuras 2 y 3 detallan la distribución de casos y la prevalencia según provincia de residencia.

Discusión

En nuestro estudio, la prevalencia de ELA en Costa Rica, determinada en 3 casos / 100.000 habitantes (IC del 95% 2,48-3,52) está dentro del rango reportado a nivel mundial, el cual oscila entre 1,6 y 8,5 / 100.000 habitantes^{14,15}. La sexta década de vida tiene la prevalencia más alta de esta enfermedad y es un hallazgo importante porque se trata de una población económicamente activa y al presentar una enfermedad neurodegenerativa, hace que estas personas puedan optar por una pensión mediante el Régimen de Invalidez, Vejez y Muerte (RIVM) que administra la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS)²⁰. Esta enfermedad conlleva agotamiento psicológico de las familias y/o cuidadores generado por una enfermedad terminal y por el impacto económico generado cuando las personas afectadas son los proveedores básicos del grupo familiar. Representa para el país un aumento del gasto en pensiones, licencias de cuido y atención especializada.

La distribución de sexo es del 63% en hombres y 37% en mujeres, con una proporción de mujeres/hombres de 1/1,69, coincidiendo con

datos de otras latitudes donde se refleja que esta enfermedad afecta predominantemente al varón¹³.

Se desconoce por qué Heredia (una provincia ubicada en el centro del país) tiene la mayor prevalencia de la enfermedad, pero la hipótesis es que puede haber más casos relacionados de formas hereditarias en la población de esta provincia y sería importante realizar una investigación biomédica para confirmar la sospecha. Por otro lado, siendo Limón, la provincia donde la prevalencia es menor y siendo la zona donde se localiza la mayor proporción de personas afrodescendientes en Costa Rica, estos datos son consistentes con estudios internacionales, en los que se ha identificado una menor prevalencia de la enfermedad en las personas de esta etnia¹³.

Como limitación de este estudio podría considerarse la alta presunción de que existen personas no diagnosticadas adecuadamente con ELA en el país que no han sido referidas al CNCDyCP. Por otro lado, al ser una enfermedad

tan infrecuente, lo más recomendable es hacer un estudio de prevalencia en un lapso mayor, pues varias personas con el diagnóstico pudieron haber fallecido en el transcurso de un año.

Como conclusión se determinó que la provincia con mayor prevalencia de ELA en Costa Rica es Heredia; se considera que puede haber un componente hereditario en esta población y se recomienda realizar una investigación biomédica al respecto. Limón es la provincia con menor prevalencia y se debe a que la enfermedad es menos común en las personas afrodescendientes. Además, se observó que esta enfermedad es más común en varones, coincidiendo con lo reportado en la literatura internacional. Por último, se documentó que la prevalencia de ELA en Costa Rica está dentro del rango reportado a nivel global y ocurre en un porcentaje significativo de pacientes de edad económicamente activa (entre 50 y 60 años) que deben acogerse al RIVM de forma anticipada.

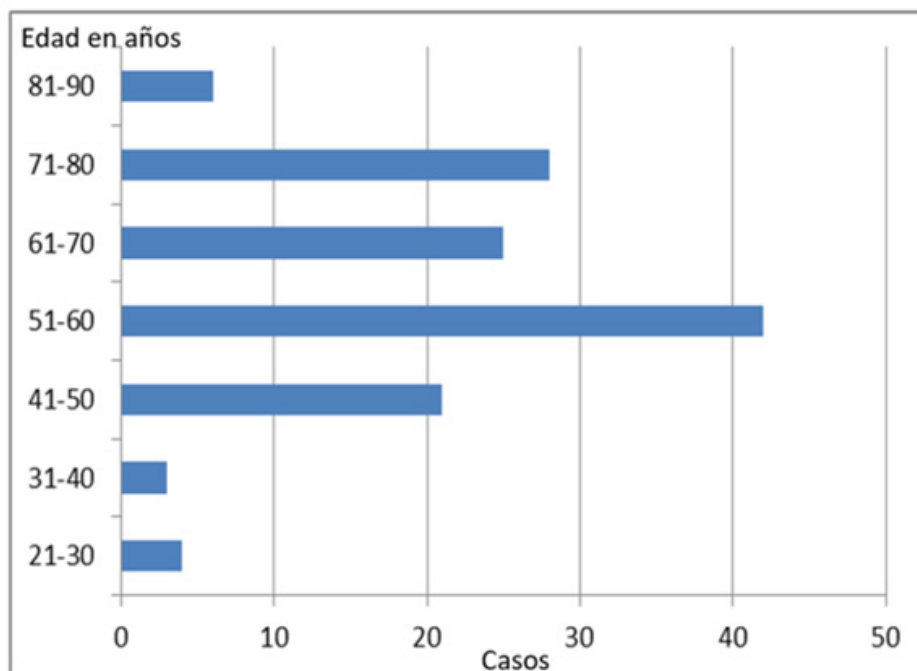


Figura 1. Distribución de casos de ELA según grupos de edad en el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos, Costa Rica, enero-junio del 2014.

Fuente: Elaboración propia

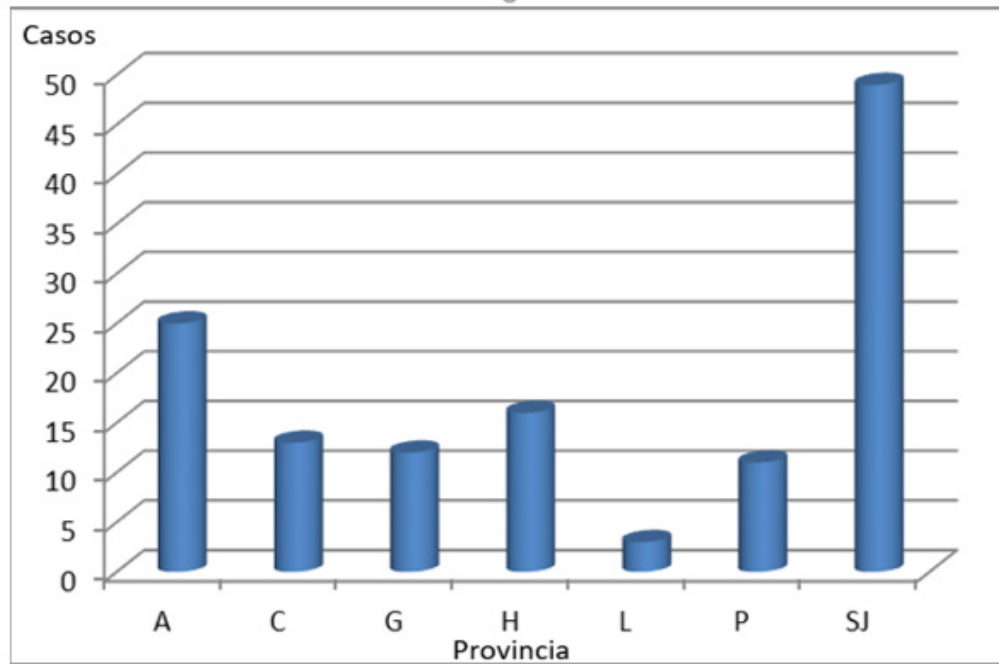


Figura 2. Distribución de casos de ELA por provincia en el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos, Costa Rica, enero-junio del 2014.

A: Alajuela, C: Cartago, G: Guanacaste, H: Heredia, L: Limón, P: Puntarenas, SJ: San José

Fuente: Elaboración propia

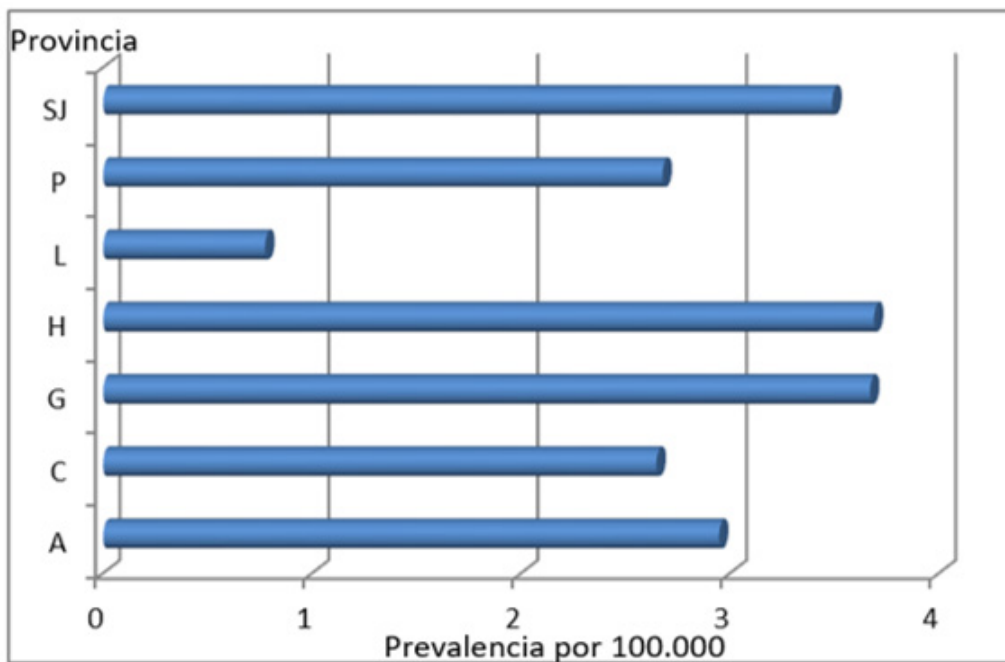


Figura 3. Prevalencia de casos de ELA según provincia en el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos, Costa Rica, enero-junio del 2014.

A: Alajuela, C: Cartago, G: Guanacaste, H: Heredia, L: Limón, P: Puntarenas, SJ: San José

Fuente: Elaboración propia

Referencias bibliográficas

1. Carlesi C, Pasquali L, Piazza S, Lo Gerfo A, Caldarazzo Ienco E, Alessi R, et al. Strategies for clinical approach to neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Ital Biol.* 2011;149:151-67. doi: 10.4449/aib.v149i1.1267
2. Mitsumoto H, Hanson MR, Chad DA. Amyotrophic lateral sclerosis. Recent advances in pathogenesis and therapeutic trials. *Arch Neurol.* 1988;45(2):189-202. doi: 10.1001/archneur.1988.00520260077025.
3. Fallas Sanabria M. Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Rev Med Costa Rica Centream* [Internet]. 2010;67(591):89-92. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2010/rmc10591r.pdf>
4. Houseman G. Symptom Management of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Hosp Palliat Nurs.* 2008;10(4):207-213. doi: 10.1097/01.NJH.0000319165.20349.e8
5. Lomen-Hoerth C. Amyotrophic lateral sclerosis from bench to bedside. *Semin Neurol.* 2008;28(2):205-11. doi: 10.1055/s-2008-1062265.
6. Howard RS, Orrell RW. Management of motor neurone disease. *Postgrad Med J.* 2002;78(926):736-41. doi: 10.1136/pmj.78.926.736.
7. Marín Prida J. Esclerosis lateral amiotrófica: una actualización. *Rev Mex Neuroci* [Internet]. 2009;10(4):281-286. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2009/rmn094g.pdf>
8. Martí-Fabregas J, Pradas J. Esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.* 1996;11(3):99-103.
9. Borasio GD. Esclerosis lateral amiotrófica. En: Walsh D, editor. *Medicina Paliativa.* Barcelona: Elsevier; 2010. 1062-1067.
10. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000;1(5):293-9. doi: 10.1080/146608200300079536.
11. Morales Alpízar C, Saint-Hillaire Arce C. Demandas de pacientes y familiares que se presentaron fuera del horario diurno del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos en octubre y noviembre del 2004 [Tesis de Maestría en Administración de Servicios de Salud Sostenibles]. San José: UNED 2006. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/67708287.pdf>
12. Chió A, Terreni A, Cucatto A, Calvo A, Bertolotto A, Bottacchi E, et al. Incidence of ALS in Italy: Evidence for a uniform frequency in Western countries. *Neurology.* 20014;56(2):239-244.
13. Mehta P, Antao V, Kaye W, Sanchez M, Williamson D, Bryan L, et al. Prevalence of amyotrophic lateral sclerosis - United States, 2010-2011. *MMWR Suppl* [Internet]. 2014;63(7):1-14. Disponible en: <https://www.cdc.gov/mmwr/pdf/ss/ss6307.pdf>
14. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997: a population-based study. *Neurology.* 1999;52(3):504-9. doi: 10.1212/wnl.52.3.504.
15. Piemonte and Valle d'Aosta Register for Amyotrophic Lateral Sclerosis. Incidence of ALS in Italy: evidence for a uniform frequency in Western countries. *Neurology.* 2001;56(2):239-44. doi: 10.1212/wnl.56.2.239.
16. Rodríguez-Paniagua P, Salas-Herrera I, Carfín-Brenes M. Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica. *Acta Méd Costarric* [Internet]. 2007;49:33-37. Disponible en: <https://www.scielo.sa.cr/pdf/amc/v49n1/3306.pdf>

17. Vásquez Espinar M, Eimil Ortiz M, Arroyo González R. Esclerosis lateral amiotrófica: pronóstico y tratamiento. JANO [internet]. 2005;1579:49-53. Disponible en: <https://1library.co/document/y8x4g1rq-esclerosis-lateral-amiotrofica-pronostico-y-tratamiento.html>
18. Miller RG, Munsat TL, Swash M, Brooks BR. Consensus guidelines for the design and implementation of clinical trials in ALS. World Federation of Neurology committee on Research. J Neurol Sci. 1999;169(1-2):2-12. doi: 10.1016/s0022-510x(99)00209-9.
19. Instituto Nacional de Estadística y Censos (CR). X Censo Nacional de Población y VI de Vivienda 2011: Resultados Generales [Internet]. San José: INEC; 2012. Disponible en: https://www.inec.cr/sites/default/files/documentos/inec_institucional/estadisticas/resultados/replaccenso2011-15.pdf.pdf
20. Caja Costarricense de Seguro Social. Reglamento del Seguro de Invalidez Vejez y Muerte de la Caja Costarricense de Seguro Social. San José: CCSS; 1995. Disponible en: https://oig.cepal.org/sites/default/files/costa_rica_-_reglamento_sivm.pdf