



**ESTEBAN BULLRICH**  
— Foundation —

**INFORME FINAL**  
**ESTADO DE SITUACIÓN**  
**LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**  
**EN**  
**AMÉRICA LATINA Y EL CARIBE**

***Noviembre de 2021***

## ÍNDICE

<i>RESUMEN EJECUTIVO</i>	3
<i>RESUMEN DE RESULTADOS</i>	4
<i>ESPECIFICACIONES SOBRE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA</i>	6
<i>ARGENTINA</i>	8
<i>BOLIVIA</i>	18
<i>BRASIL</i>	20
<i>CHILE</i>	33
<i>COLOMBIA</i>	45
<i>COSTA RICA</i>	50
<i>CUBA</i>	56
<i>ECUADOR</i>	60
<i>EL SALVADOR</i>	65
<i>GUATEMALA</i>	69
<i>HONDURAS</i>	71
<i>MÉXICO</i>	75
<i>NICARAGUA</i>	85
<i>PARAGUAY</i>	88
<i>PERÚ</i>	93
<i>REP. DOMINICANA</i>	98
<i>URUGUAY</i>	102
<i>VENEZUELA</i>	109
<i>ORGANISMOS INTERNACIONALES</i>	112
<i>ANEXO I</i>	113
<i>ANEXO II</i>	114

## RESUMEN EJECUTIVO

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta el sistema motor voluntario. Sus causas no están identificadas y aún no existe una cura. El tratamiento para demorar el progreso de la enfermedad así como mejorar la calidad de vida es sumamente caro, por lo que es una enfermedad de gastos catastróficos. De ahí la importancia de que los estados generen una red de protección e impulsen la investigación para encontrar la cura. En el presente trabajo se analiza el lugar que ocupa la ELA en la agenda pública de dieciocho (18) países de América Latina y parte del Caribe: Argentina, Bolivia, Brasil, Chile, Colombia, Costa Rica, Cuba, Ecuador, El Salvador, Guatemala, Honduras, México, Nicaragua, Paraguay, Perú, República Dominicana, Uruguay y Venezuela. Se indaga sobre la existencia de estadísticas; la existencia de normativa específica sobre la ELA y sobre las enfermedades poco frecuentes; el acceso al tratamiento; la investigación sobre la enfermedad; la existencia de ONGs referidas al tema; y el sector público y privado.

De todos los países investigados, solo tres cuentan con un estudio epidemiológico sobre la ELA (Brasil, Cuba, Uruguay). En cuanto a la legislación referida a la enfermedad, sólo Brasil cuenta con una ordenanza del ministerio de Salud que regula los protocolos de cuidado para los pacientes con ELA, y en siete países existe normativa de las Enfermedades Raras o Poco Frecuentes (Argentina, Brasil, Chile, Colombia, Costa Rica, México y Perú). En el eje de la investigación sobre la ELA, en diez países se encontraron iniciativas ya sean públicas y/o privadas (Argentina, Brasil, Chile, Colombia, Costa Rica, Cuba, Ecuador, México, Perú y Uruguay). En doce países existen organizaciones no gubernamentales dedicadas a la enfermedad, que juegan un rol fundamental en la movilización de la agenda y en la guía y el apoyo a los pacientes y sus familias. Por último, en cuanto al acceso al tratamiento, la existencia de Centros de Referencia para la atención de los pacientes con ELA es un objetivo de máxima, pero sólo en seis de los dieciocho países se han conformado (Brasil, Colombia, Costa Rica, Cuba, México, Uruguay). Por último, en casi todos los casos el involucramiento del sector privado en la investigación sobre la ELA es inexistente y esto tiene que ver con la corta sobrevivencia que tienen los pacientes con ELA, ya que se necesitan muchos años de prueba de los medicamentos y al ser la prevalencia y la incidencia bajas los incentivos también lo son.

**RESUMEN DE RESULTADOS**

	Estudio Epidemiológico	Normativa ELA	Normativa Enf. Raras	Investigación específica sobre ELA	ONGs dedicadas a la ELA	Posee Centro de Referencia para la atención
Argentina	NO	NO	SÍ	SI	SI	NO
Bolivia	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Brasil	SÍ	SI <sup>1</sup>	SI	SI	SI	SI
Chile	NO	NO	SI	SI	SI	NO
Colombia	NO	NO	SI	SI	SI	SI
Costa Rica	NO <sup>2</sup>	NO	SI	SI	SI	SI
Cuba	SI	NO	NO	SI	NO	SI
Ecuador	NO	NO	NO	SI	SI	NO
El Salvador	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Guatemala	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Honduras	NO	NO	NO	NO	SI	NO
México	NO	NO	SI	SI	SI	SI
Nicaragua	NO	NO	NO	NO	SI	NO
Paraguay	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Perú	NO	NO	SI	SI	SI	NO
República Dominicana	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Uruguay	SI	NO	NO	SI	SI	SI
Venezuela	NO	NO	NO	NO	SI	NO
TOTAL	3	1	7	10	12	6

<sup>1</sup> Es una ordenanza conjunta del Ministerio de Salud que regula el protocolo para la ELA.

<sup>2</sup> Existe uno de 2007 pero que no estimó la prevalencia ni otros parámetros.

	Incidencia (cada 100.000/año)	Prevalencia (cada 100.000/año)	Relación hombre:mujer	Edad Promedio de aparición de la enfermedad (años)	Promedio de sobrevivencia (en meses)	Meses en lograr diagnóstico <sup>3</sup>
Argentina	1,04	3.25	-	64	-	14,5
Bolivia	-	-	-	-	-	-
Brasil	0,61 a 0,89	15 mil pacientes en 2019	1,3:1	62,7	14 - 48 meses	14
Chile	1,35	4,5	1,2:1	60,37	36 - 60	10 - 18
Colombia	-	0,5	-	70	-	-
Costa Rica	0,7	-	1,7:1	55,7	-	24
Cuba	0,91		1,1:1	55,5	40	
Ecuador	0,2 - 0,6	-	-	54	24	-
El Salvador	-	-	-	-	-	-
Guatemala	-	-	-	-	-	-
Honduras	-	-	-	-	-	-
México	-	3 - 5	1.8: 1	47.5	68,6	12
Nicaragua	-	-	-	-	-	-
Paraguay	-	-	-	-	-	-
Perú	-	-	1:1,5	51	-	20
República Dominicana	-	-	-	-	-	-
Uruguay	1,3	1,9	2:1	58.7	-	-
Venezuela	-	2	-	40 - 70	24 - 36	-

<sup>3</sup> En Estados Unidos y Japón el tiempo entre los primeros síntomas y el diagnóstico es de 12 meses.

## ESPECIFICACIONES SOBRE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad progresiva del sistema nervioso que suele afectar a personas de 40 a 70 años, y compromete completamente al sistema motor voluntario, afectando los músculos de los miembros, el tronco, la deglución, fonación e incluso la respiración, de acuerdo a El Escorial, de la *World Federation of Neurology*<sup>4</sup>.

Las causas que provocan la ELA no están identificadas. Actualmente no existe una cura para la ELA, aunque sí existen tratamientos que pueden retardar la progresión del daño, y darle mejor calidad de vida al paciente. Hay dos medicamentos aprobados por la Agencia de Medicamentos y Alimentos de Estados Unidos (FDA, por sus siglas en inglés): el Riluzol (utilizado hace más tiempo) y la Edaravona (aprobado en 2017 para ser aplicado en pacientes de menos de dos años de evolución y función respiratoria conservada plenamente). Por otro lado, se están llevando adelante pruebas de tratamiento con células madre, en las que el Instituto Tecnológico de Monterrey (México) se ha destacado.

A nivel mundial, la incidencia (casos nuevos por año) es de alrededor 1 o 2 por cada 100.000 personas, y la prevalencia (cantidad de personas que cursan simultáneamente la enfermedad) aproximadamente 5 casos por cada 100.000 personas. Esto la convierte en la tercera enfermedad neurodegenerativa más prevalente, después del Alzheimer y la enfermedad de Parkinson. Comúnmente hay un ligero predominio masculino, con una proporción hombre-mujer alrededor de 1,5:1. La edad es el predictor más trascendental para su ocurrencia, siendo más prevalente en pacientes entre 55 y 75 años de edad<sup>5</sup>.

La ELA, o enfermedad de Lou Gehrig, tiene una sobrevida media de 3 a 5 años. Aproximadamente el 25% de los pacientes viven más de cinco años después del diagnóstico, aunque hay casos extremos que han tenido una sobrevida de 25 o 50 años, como el del emblemático Stephen Hawking<sup>6</sup>. Entre que aparece el primer síntoma hasta que se llega al diagnóstico suelen pasar entre 13 a 18 meses. Este retraso podría deberse a sucesivas derivaciones entre profesionales o síntomas iniciales comunes a otras enfermedades, o a que estos son negados, subestimados o no reconocidos por el paciente y profesionales no especialistas en neurología. Incluso en países con un sistema de salud bien desarrollado, el diagnóstico demora en promedio un año<sup>7</sup>.

<sup>4</sup> BR Brooks, "El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis", consultado en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7807156/>, septiembre de 2021.

<sup>5</sup> Ministério da Saúde, Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica, consultado en [http://conitec.gov.br/images/Protocolos/Publicacoes\\_MS/20210713\\_Publicacao\\_ELA.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/Publicacoes_MS/20210713_Publicacao_ELA.pdf), septiembre de 2021

<sup>6</sup> Ministério da Saúde, Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): o que é, quais as causa, sintomas e tratamento, consultado en <https://antigo.saude.gov.br/saude-de-a-z/ela-esclerose-lateral-amiotrofica>, septiembre de 2021.

<sup>7</sup> Manuel Pérez Akly (el col.), "Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires", en *Revista de Neurología Argentina*, Vol. 9. Núm. 4, págs 225 - 230 (Octubre - Diciembre 2017), consultado en <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X?referer=buscador-bib0085>, octubre de 2021.

Uno de los desafíos que presenta la Esclerosis Lateral Amiotrófica son los costos del tratamiento, que debe ser multidisciplinario, abarcando especialidades como la neurología, neumonología, gastroenterología, terapia ocupacional, fisioterapia y la enfermería especializada, entre otras. De acuerdo a un estudio realizado por el Canadian Institute for Health Information, la ELA es la segunda enfermedad neurológica más costosa después del Alzheimer<sup>8</sup>.

La enfermedad cobró visibilidad en 2014 gracias al *Ice Bucket Challenge*, o Desafío del Balde de Hielo, una campaña de concientización que reunió a celebridades como Marck Zuckerberg, Bill Gates y David Beckham, y movilizó a 17 millones de personas anónimas en redes sociales a donar algún importe a las asociaciones de pacientes con ELA.

---

<sup>8</sup> Canadian Institute for Health Information, "The Burden of Neurological Diseases, Disorders and Injuries in Canada", consultado en [https://cpa.ca/cpsite/UserFiles/Documents/Practice\\_Page/Burden\\_neuro\\_diseases\\_en.pdf](https://cpa.ca/cpsite/UserFiles/Documents/Practice_Page/Burden_neuro_diseases_en.pdf), septiembre de 2021.

## ARGENTINA

### **SÍNTESIS**

Al día de hoy no existen cifras exactas de la cantidad de personas afectadas con ELA en el país. Las cifras existentes son una extrapolación del índice de incidencia y prevalencia de las estadísticas de países desarrollados. Solo existe un estudio epidemiológico de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, y otros dos circunscriptos a centros de tratamiento. Si bien se intentó realizar un registro nacional de personas con ELA, el mismo no llegó a ser un estudio epidemiológico nacional por la escasez de casos registrados. Algunas barreras son la heterogeneidad del sistema de salud, la falta de articulación entre Nación y las provincias, entre otros.

El actor más relevante del país es la Asociación ELA Argentina. Se destaca por la información a la que accede, las alianzas institucionales a nivel nacional e internacional que fue construyendo, el vínculo con la comunidad científica, y los servicios de orientación, asistencia y tratamiento que brinda. Está en la agenda de dicha ONG la construcción de un centro de atención de referencia especializado en ELA en el país, que se considera fundamental por el abordaje interdisciplinario que requiere la enfermedad.

La investigación sobre la ELA no cuenta con el apoyo ni un lugar en la agenda preponderante. Es llamativo que a la hora de buscar artículos científicos en los reservorios más relevantes (Sociedad Argentina de Neurología, CONICET) no aparezcan más de cinco artículos en cada portal dedicados exclusivamente a la ELA.

El acceso al tratamiento está garantizado desde la normativa por la Ley de Enfermedades Poco Frecuentes y las diferentes leyes relacionadas a la discapacidad. Los pacientes con ELA pueden solicitar el Certificado Único de Discapacidad, por medio del cual pueden acceder a beneficios impositivos, pensiones y tramitar el 100% de la cobertura del tratamiento.

### **ESTADÍSTICAS**

En Argentina no existen datos oficiales sobre la incidencia y prevalencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica a nivel nacional porque no existen estudios epidemiológicos al respecto. En 2015 se llevó adelante una prueba piloto del Registro Nacional de Pacientes con ELA, pero solo se pudieron registrar poco más de 200 casos, por lo que se concluyó que no alcanzó para desarrollar un perfil epidemiológico a nivel nacional.

Existe un [estudio epidemiológico](#) retrospectivo realizado en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires<sup>9</sup> (CABA), que arrojó resultados alineados con los promedios mundiales y con un estudio similar realizado en Uruguay (único del tipo en América del Sur): incidencia de 1,04 por 100.000 p/año;

---

<sup>9</sup> Manuel Pérez Akly et. al, "Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires", publicado en Revista Neurología Argentina; 2017; 9 (4) 225 - 230, septiembre de 2017; consultado en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X?referer=buscador>, septiembre de 2021.

prevalencia del 3.25 por 100.000 p/año. Para dicho estudio, se contemplaron casos confirmados entre enero de 2012 y diciembre de 2013 en base al Censo 2010. La edad media de los 103 pacientes incluidos fue de 64 años. El inicio de síntomas fue en miembros inferiores en el 39% de los pacientes, extremidades superiores en el 25% y bulbar en el 26%. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 14,5 meses<sup>10</sup>. Como lo aclaran los autores, se requieren estudios más amplios para determinar si estos resultados son aplicables a la población argentina.

Otros estudios realizados en centros especializados arrojan una incidencia mayor. Un estudio realizado entre 2001 y 2008 en el Hospital Ramos Mejía de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires reportó una incidencia de 6/100.000 habitantes<sup>11</sup>. Otro, realizado en el Hospital Italiano de la misma Ciudad<sup>12</sup> entre 2003 y 2010, arrojó una incidencia de 3,7/100.000 habitantes y una prevalencia de 8.86/100,000 personas.

Si tomamos las estadísticas que maneja la Asociación ELA Argentina, la incidencia es aproximadamente 2 de cada 100.000 de la población general; y la prevalencia es aproximadamente 7 de cada 100.000<sup>13</sup>.

A continuación se detallan resultados de la prueba piloto de 1 año del [Registro Nacional de ELA](#); creado a mediados de 2015, por una alianza entre la Asociación ELA y el Ministerio de Salud de la Nación<sup>14</sup>:

- 215 casos registrados (no es una muestra representativa) a través de la red de neurólogos.
- 54% hombres; 46% mujeres.
- 73% comenzó con los síntomas entre los 40 y los 70 años.
- 86% de los pacientes no tenía antecedentes familiares de ELA.
- En el 50% de los casos, se llegó al diagnóstico en menos de 1 año después de los primeros síntomas.
- 66% con Prepaga / Obra Social.
- 39% no tenía el Certificado Único de Discapacidad; 36% sí lo tenía (del resto se desconoce).
- El estudio no permite establecer un perfil epidemiológico de la ELA en el país.
- Dificultad de hacer un registro: diversos actores involucrados, heterogeneidad de factores.

<sup>10</sup> *Ibid.*

<sup>11</sup> Bettini M, Gargiulo-Monachelli G, Rodríguez G, Rey RC, Martínez Peralta L, Sica R. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis patients in a centre in Buenos Aires. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011; 69, <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2011000700003>; citado en Manuel Pérez Akly et. al, “Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires”, publicado en *Revista Neurología Argentina*; 2017; 9 (4) 225 - 230, septiembre de 2017; consultado en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X?referer=buscador>, septiembre de 2021.

<sup>12</sup> Bettini M, Vicens J, Giunta D H, Rugiero M, Cristiano E. Incidence and prevalence of amyotrophic lateral sclerosis in an H M O of Buenos Aires, Argentina. *Amyotrop Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14:598–603, <http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2013.808225> citado en Manuel Pérez Akly et. al, “Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires”, publicado en *Revista Neurología Argentina*; 2017; 9 (4) 225 - 230, septiembre de 2017; consultado en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X?referer=buscador>, septiembre de 2021.

<sup>13</sup> Asociación ELA Argentina, “¿Qué es la ELA?”, consultado en <http://www.asociacionela.org.ar/index.php/la-ela/queeslaela>, septiembre de 2021.

<sup>14</sup> Asociación ELA Argentina, Registro Nacional de ELA, consultado en <http://asociacionela.org.ar/index.php/la-ela/registro-nacional-de-ela>, septiembre de 2021.

## MARCO NORMATIVO

### Marco Normativo específico de ELA

No existe ninguna norma específica para el diagnóstico, tratamiento, investigación de la ELA a nivel nacional. Hay un proyecto de ley de 2017 que no ha mostrado avances en el proceso legislativo, se detalla a continuación la propuesta presentada entonces.

- **Proyecto de Ley:** Creación del Programa Nacional para el diagnóstico y tratamiento integral de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Firmado por Daniel Di Stefano, Diputado por Misiones del Frente para la Victoria Mandato Cumplido (Expediente 1537-D-2017).

Contempla la cobertura por parte del Estado de todas las necesidades del paciente: desde tratamientos, ayuda económica, adaptaciones en su vivienda, traslados y habitación en caso de que el tratamiento lo requiera, dándole a éste prioridad en los centros de atención. Establece como órgano de aplicación al Ministerio de Salud de la Nación, que debe trabajar con los ministerios provinciales. Asimismo, promueve campañas de concientización y desarrollo de la investigación. No establece un presupuesto específico para el Programa.

- La **Provincia de Corrientes** es la única que tiene la [Ley 6072](#), específica sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica, sancionada el 21/09/2011. El objeto de la misma es establecer acciones tendientes a garantizar la atención integral de las personas que padecen Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Incluye el acceso al diagnóstico y tratamiento, fomento a la investigación y concientización sobre la enfermedad. Contempla provisión de materiales ortopédicos, medicamentos y ayuda económica (de acuerdo a la situación del paciente). No se encontró la reglamentación por parte del Poder Ejecutivo provincial de dicha ley.

### Marco Normativo Indirecto

- **Ley 26.689 de Enfermedades Poco Frecuentes:** El objetivo es promover la salud integral de las personas con Enfermedades Poco Frecuentes (en adelante, EPF). Sancionada el 11 de junio de 2011.
  - Define a las enfermedades poco frecuentes como aquellas que afectan a 1 de cada 2000 personas. La ELA aparece en el listado de enfermedades poco frecuentes en 4 categorías, siguiendo el ORPHACode, de [Orphanet](#), la página de enfermedades raras y medicamentos huérfanos basada en las regulaciones de la Unión Europea, y cofundada por el Programa de Salud de la UE:

ORPHACODE	Nombre de la enfermedad
90020	Complejo esclerosis lateral amiotrófica - parkinsonismo - demencia
803	Esclerosis lateral amiotrófica
357043	Esclerosis lateral amiotrófica tipo 4

300605

Esclerosis lateral amiotrófica juvenil

- La ley establece objetivos que contemplan el acceso a la salud de las personas con EPF, la creación de un organismo especializado en EPF que coordine con las autoridades jurisdiccionales la aplicación de la ley, propiciar la participación de las asociaciones de familiares en el diseño de las políticas, sistemas de seguimiento y monitoreo de la prevalencia de las EPF; creación de un Registro Nacional de Personas con EPF, promover la capacitación continua de los profesionales de la salud, la investigación, la difusión de las EPF para la concientización; promover la inclusión educativa, deportiva y cultural de las personas con EPF, entre otros (Art. 3).
- Nombra como autoridad de aplicación al Ministerio de Salud de la Nación (Art. 4).
- Establece que las obras sociales y prepagas deben dar cobertura a las personas con EPF (Art. 6).
- El Estado tiene que garantizar el acceso a la atención integral de la salud a las personas que no tengan cobertura privada o de obra social (Art. 7).
- Provincias y Ciudad Autónoma de Buenos Aires deben adherir a la Ley.

La Ley 26.689 fue reglamentada mediante el [Decreto 794/2015](#), del Poder Ejecutivo Nacional (P.E.N.). Sin embargo, varios artículos quedaron sin reglamentar. Se reglamentaron los referidos a la cobertura por parte de las obras sociales y prepagas de las personas con EPF; la elaboración de un mapa de servicios especializados en EPF en coordinación con las jurisdicciones, entre otros. La reglamentación establece la creación de un plan de fortalecimiento de los servicios especializados y la creación de aquellos que faltan. **NOTA IMPORTANTE:** el artículo 7, que prevé el acceso a la salud de las personas con EPF sin cobertura de prepagas u obras sociales, quedó sin reglamentar.

PROVINCIAS QUE ADHIRIERON A LA LEY 26.689 (de Enfermedades Poco Frecuentes): Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Provincia de Buenos Aires, Catamarca, Córdoba, Corrientes, Chaco, Chubut, Entre Ríos, Formosa, Jujuy, La Pampa, La Rioja, Misiones, Neuquén, Río Negro, Salta, Santa Cruz, Tucumán.

No adhirieron: Mendoza, San Juan, San Luis, Santa Fe, Santiago del Estero, Tierra del Fuego.

- [Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas - Resolución 2329/2014](#) del Ministerio de Salud de la Nación.
  - Estima un total de tres millones (3.000.000) de personas afectadas por una Enfermedad Poco Frecuente en el país, de las cuales el 75% son niños (enfermedades de origen genético).
  - Define a las EPF como entidades crónicas, graves y discapacitantes, que generan un alto costo emocional y material para los pacientes y sus familias, así como para el sistema de salud, que debe afrontar los costos de tratamientos complejos y prolongados.

- Establece las acciones de difusión de conocimiento, capacitación de recursos humanos, sensibilización de la sociedad sobre las EPF, elaboración de un listado de EPF, impulso de una Red Nacional de efectores de salud que traten las EPF.
  - Busca fomentar y facilitar el acceso a la salud integral de las personas que padecen EPF, coordinar acciones con las autoridades jurisdiccionales, trabajar a nivel regional (Mercosur), e impulsar la creación del Registro Nacional de Personas con una EPF.
  - A lo largo del desarrollo de la normativa se ve una inclinación por aquellas afecciones de origen genético, que afectan a las personas desde su nacimiento, que -según el Ministerio- representan el 80% de las EPF. Las enfermedades degenerativas tienen menos peso en la normativa.
- **[Consejo Consultivo Honorario de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas - Resolución 271/2019](#)** Secretaría de Gobierno De Salud (S.G.S.) del Ministerio de Salud de la Nación. Instituciones representadas: Hospital Garrahan, Sociedad Argentina de Pediatría, Hospital Sor María Ludovica Provincia De Buenos Aires; Asociación Para Espina Bífida E Hidrocefalia (Apebi); Fundación Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP); **Asociación Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**; Fundación Spine - Tratamiento E Investigación De Enfermedades Poco Frecuentes; Federación Argentina De Enfermedades Poco Frecuentes (Fadepof).
  - **[Portal gubernamental de Enfermedades Poco Frecuentes](#)**. Se crean tres enlaces: *Qué son las EPF; Registro Nacional de personas con EPF; Listado de EPF.*
  - El Registro Nacional de Personas con EPF forma parte del Sistema Integrado de Información Sanitario Argentino (SIISA) y el acceso al mismo es restringido.

*Normativa específica de las provincias (más allá de Ley Nacional de EPF)*

- **Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA)**  
[Resolución 530/2010](#) - Ministerio De Salud: Crea la Red de Enfermedades Poco Frecuentes  
[Ley 3111](#): Establece la última semana de febrero, como la Semana de Concientización sobre las Enfermedades Raras, alineándose al Día Mundial de las Enfermedades Raras, el 28/29 de febrero, según sea año bisiesto.
- **Provincia de Buenos Aires**  
[Ley 14.239](#), de 2010: Diagnóstico, seguimiento e investigación de las denominadas enfermedades raras; reglamentada por [Decreto 183/2014](#) (cuatro años más tarde de la Ley, pero 2 años antes de la adhesión a Ley Nacional)
- **Chaco**  
[Ley 6815](#): Crea el Registro Provincial de Enfermedades Huérfanas.  
[Ley 6814](#): Crea el Programa de prevención, diagnóstico, tratamiento y atención de Enfermedades Huérfanas; diciembre de 2011.
- **Chubut**

*LEY I-478*: Adhiere a la Ley Nacional en 2012; y sanciona [Ley I-593](#), de Promoción del cuidado integral de la salud de las personas con enfermedades poco frecuentes.

- **Entre Ríos**

[Ley 10.291](#), al adherir a la Ley nacional, crea el Centro de Referencia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas y de Enfermedades Poco Frecuentes de Entre Ríos (CREMCER) (antes era solo de malformaciones congénitas).

- **Mendoza**

[Ley 8790](#): Adhiere al Día Internacional de Enfermedades Raras (no adhirió formalmente a la Ley Nacional).

- **Tierra del Fuego**

[Ley 923](#): Día Provincial de Enfermedades Poco Frecuentes: el último día del mes de febrero. No adhirió a la Ley Nacional.

Es de destacar el portal [Legisalud](#) del gobierno argentino, que compila toda la legislación referente a la Salud tanto del gobierno nacional, como de los gobiernos provinciales y -en algunos casos- municipales. Se ha realizado una búsqueda en todas las secciones de dicho portal referida a la Esclerosis Lateral Amiotrófica, sin encontrar nada específico.

## **FINANCIAMIENTO**

En el [Presupuesto 2021](#) correspondiente al Ministerio de Salud (Jurisdicción 80), se otorga un fondo de \$57.736.135 a la “Detección Temprana y Atención de Enfermedades Poco Frecuentes y Anomalías Congénitas (NNA)” bajo la órbita de la Dirección Nacional de Abordaje por Curso de Vida. La misma aparece como una actividad específica dentro del Programa 17 “Intervenciones en Salud Perinatal, Niñez y Adolescencia”, cuya unidad ejecutora es la Secretaría de Acceso a la Salud. Esto refuerza la percepción de que el tratamiento de las Enfermedades Poco Frecuentes está más focalizado a aquellas de origen genético identificado.

## **INVESTIGACIÓN**

### **Sociedad Argentina de Neurología (SAN)**

La SAN, filial de la Federación Mundial de Neurología, cuenta con diferentes grupos de trabajo. El del Sistema Nervioso Periférico es el que abarca la ELA.

En la [Revista de la Sociedad Neurológica Argentina](#), aparecen solo 20 artículos en los que se menciona a la ELA; pero solo tres (3) de ellos son específicos sobre esta enfermedad. A continuación, los mencionamos:

- [“Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en CABA”](#)
- [“Esclerosis Lateral Amiotrófica \(ELA\): Seguimiento y tratamiento”](#) (2014)

- [“Esclerosis lateral amiotrófica \(ELA\) y canal estrecho cervical/mielopatía cervical \(CEC/MC\): experiencia en un centro de referencia de enfermedades de motoneurona \(CREM\)”](#) (2010)

La mayoría de los autores pertenecen al Hospital de Agudos Ramos Mejía, de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

- **Hospital General de Agudos José María Ramos Mejía - CABA**

La [División de Neurología](#) del Hospital José María Ramos Mejía y el **Centro Universitario de Neurología**, que funciona en la misma, representan uno de los principales centros dedicados al estudio y tratamiento de las enfermedades neurológicas. Fue concebida y desarrollada como una institución destinada a la investigación clínica y básica en la esfera de las neurociencias, para coadyuvar a la formación de recursos humanos de alta especialidad y brindar atención profesional de excelencia a pacientes con padecimientos del sistema nervioso. En la actualidad, dedica la misma importancia a las tres principales áreas de trabajo: asistencial, docencia e investigación.

En el Centro Universitario de Neurología J.M. Ramos Mejía funciona la [Clínica de “Esclerosis Múltiple y enfermedades desmielinizantes”](#)

- **Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI)**

[Servicio de Enfermedades Neuromusculares](#): diagnostica y trata las enfermedades que afectan al sistema nervioso periférico, entre las que se encuentra la ELA. Dirigido por el Dr. Fabio Barroso.

Clínica de ELA: contacto 5.777.3200, internos 2211/2212

- **Hospital Italiano de Buenos Aires**

Instituto de Medicina Traslacional e Ingeniería Biomédica [IMTB](#): Unidad ejecutora de triple dependencia entre el CONICET, el Instituto Universitario Hospital Italiano y el Hospital Italiano de Buenos Aires.

Uno de los grupos de estudio es el “Laboratorio de Neuroinflamación y Enfermedades Neurodegenerativas”, dirigido por Carina Ferrari.

- **Consejo Nacional de Investigaciones Científicas y Técnicas - CONICET**

- En el [Repositorio Institucional CONICET Digital](#), al entrar la búsqueda de “Esclerosis Lateral Amiotrófica” se encuentran solo 5 artículos, 4 de los cuales son específicos de la ELA.
- [Instituto de Biología Celular y Neurociencia](#) "Profesor Eduardo De Robertis" (Unidad Ejecutora - Ue) - Dirigido por: Hugo Ríos. Líneas de investigación: Neurodesarrollo, Neurotoxicidad, Neuroprotección, Neuropatologías, Neuroplasticidad, Comportamiento, Enfermedades Neurodegenerativas, Memoria.

- **Laboratorio de Fisiopatología Neuronal del Instituto de Fisiología y Biofísica Bernardo Houssay (IFIBIO)**
  - En un [artículo](#) publicado en la Agencia Iberoamericana para la Difusión de la Ciencia y la Tecnología, se menciona que científicos del laboratorio IFIBIO generaron un ratón transgénico que imita esa enfermedad neurodegenerativa y podría promover nuevos tratamientos.
  - Al entrar a la página, la información sobre cuál de todos los laboratorios realizó dicho desarrollo no aparece clara.

## **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

### **Asociación ELA Argentina**

- Cumple 10 años desde su fundación en 2011, por parte de Darío Ryba al conocer el diagnóstico de ELA de su papá, León Ryba. Es la organización más grande en el país, con diversos ejes de trabajo:
  - Asistencia logística a pacientes: insumos, unidad de transporte, comunicación.
  - Comunicación y difusión para concientizar sobre la ELA.
  - Comunidad ELA: contención y soporte emocional.
  - Investigación y Capacitación.
  - Programa federal con filiales en provincias del Interior.
  - Unidad de Atención ELA: consultas especializadas, asistencia a cuidadores, proyecto de Centro de Salud especializado en ELA.
  - Asesoramiento Legal.
- El presupuesto que ejecutó la Asociación en 2020 fue de casi 34 millones de pesos. El total de sus ingresos fue de 47.6 millones, la mayoría (47.4 millones) de ingresos por atención y donaciones. En cuanto a los gastos, invirtieron en investigación y capacitación cerca de 7.5 millones. El gasto más grande lo tienen en la Unidad de Atención ELA (10.1 millones). De las 38 empresas que patrocinaron la ONG en 2020, 15 empresas son del sector salud (obras sociales, prepagas en su mayoría; laboratorios). Del resto, solo cuatro empresas grandes: Galicia, Latam, Roca, Telefónica. Del sector público, aparece solo la Municipalidad de La Plata (además de IOMA).
- En el desafío del baldazo de agua de 2014, la Asociación ELA fue beneficiaria de donaciones por \$1.200.000.
- Es miembro de la UNELA y de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA.

**Fundación SPINE:** Tratamiento e Investigación de Enfermedades Poco Frecuentes. Tienen cuatro áreas de trabajo: evaluación, tratamiento, actividades recreativas, docencia e investigación. Conformada por un grupo de profesionales de la salud, integrado por médicos clínicos, psiquiatras, psicólogos, psicopedagogos, fisiatras, kinesiólogos, nutricionistas, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionales y acompañantes terapéuticos.

### **Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes (FADEPOF)**

- Conformada por 82 organizaciones/grupos de pacientes y/o familiares miembros.
- Trabaja junto a sus miembros para promover políticas públicas destinadas a atender los desafíos de los 3,6 millones de argentinos que viven con una enfermedad poco frecuente y sus familias.
- Ha sido declarada de interés por su labor por la Honorable Cámara de Diputados de la Nación y por la Legislatura Porteña.
- No hay asociaciones de ELA entre sus miembros.

### **SECTOR PRIVADO**

**Instituto Neurológico de Buenos Aires (INBA)**: su objetivo es diagnosticar con la mayor exactitud para brindar los tratamientos neurológicos más nuevos y eficientes. También tienen en desarrollo Protocolos Clínicos de Investigación con nuevos Medicamentos.

**Laboratorio Tuteur**: Laboratorio nacional que produce el Riluzol, medicamento que demostró ser efectivo para los pacientes con ELA, aunque solo en la prolongación de 3 meses cada 18 meses de administración del mismo. Cuenta con servicios de atención al paciente, y con dos líneas de WhatsApp exclusivas para pacientes con ELA. Apoya a la Asociación ELA Argentina. En su página no informa sobre acciones de investigación, más allá de la producción del riluzol.

**Laboratorio Bagó**: También productor del Riluzole. Elaboró un estudio sobre el medicamento: <https://www.bago.com.ar/vademecum/bibliografia/el-riluzole-aumenta-la-supervivencia-de-los-pacientes-con-esclerosis-lateral-amiotrofica/>

Tiene el Instituto Bagó de Investigación - Tiene 148 patentes en 28 países.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

Además de la Ley de Enfermedades Poco Frecuentes (No 26.689), existen leyes que dan cobertura a las personas con discapacidad, por las cuales se establece que las personas con ELA tienen derecho al 100% de la cobertura del tratamiento, ya sea a través de las obras sociales, de los planes de medicina prepaga o el sistema público de Salud.

La [Ley 25.502](#) establece el otorgamiento del Certificado Único de Discapacidad, con el que la persona tiene acceso a: pase libre en transporte de pasajeros, trámites en los organismos impositivos para exenciones como la patente, el símbolo internacional de acceso para personas con discapacidad, asignaciones por discapacidad de parte de la ANSES, trámites frente a las obras sociales para que se cumpla la [Ley 24.901](#), que garantiza el 100% de cobertura del tratamiento.

Por último, la [Ley 26.378](#) aprueba la Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad.

El sistema de salud de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, similar al resto del país, se conforma por el sistema público, accesible al total de la población (18,7%), el sistema de Obras Sociales (42,1%) y el de la salud privada (11,2%), existiendo la variante prepaga o mutual vía obra social (21,6%). Un 6,4% se encuentran cubiertos por 2 o más sistemas (Akly et. al, 2017).

### **PERSONALIDADES AFECTADAS POR ELA**

- **Roberto Fontanarrosa (1944 - 2007):** Humorista, escritor, caricaturista.
- **Ricardo Piglia (1941 - 2017):** Escritor y crítico literario.
- **Martín Carrizo (1972 - ):** Baterista de rock, productor discográfico e ingeniero de sonido
- **Herminia Franco (1915 - 1969):** Actriz y cantante.
- **Enzo Gennoni (1943 - 1998):** Jugador de fútbol.
- **Carlos Gattiker (1956 - 2010):** Tenista.
- **Héctor Camps (1966 - 2010):** periodista deportivo y relator de carreras de automovilismo de velocidad argentino en el programa “Carburando”.
- **Isabel Salomón (1959 - 2013):** Actriz, modelo y vedette.

## BOLIVIA

### **SÍNTESIS**

Es casi inexistente el desarrollo del país para el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. La capacidad del sistema de salud alcanza para el diagnóstico, en los casos de que la población pueda acceder a centros de salud con el equipamiento específico para realizarla. No existe normativa referida a la ELA o las enfermedades raras, estadísticas y solo hay una organización informal de pacientes y familiares que se comunican a través de las redes sociales.

### **ESTADÍSTICAS**

Bolivia posee escasa información publicada sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica. En cuanto a estadísticas, extrapolando datos globales, se estima una incidencia de 20 nuevos casos por 100.000 habitantes por año, y una supervivencia de 5 a 10 años<sup>15</sup>. Generalmente, la enfermedad se presenta entre los 56 a 65 años<sup>16</sup>. La [Asociación Boliviana contra la Esclerosis Múltiple](#) (ASBOCEM), única organización a nivel nacional al servicio de las personas con esclerosis múltiple y otras enfermedades neurodegenerativas, estima que en el país hay alrededor de 100 pacientes<sup>17</sup>.

### **NORMATIVA**

No existe normativa específica para ELA ni para Enfermedades Raras o Poco Frecuentes. Bolivia solo posee la [Ley Nº 223/2012- Ley General Para Personas con Discapacidad](#), reglamentada por el [Decreto Supremo 1893](#).

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

Bolivia tiene capacidad de diagnóstico médico y tratamiento de la enfermedad en pos de una buena calidad de vida, pero no dispone de los recursos para realizar pruebas genéticas. El Riluzol debe ser importado y no hay especificaciones acerca del acceso de los pacientes al mismo<sup>18</sup>. La Autoridad de Supervisión de la Seguridad Social de Corto Plazo (ASUSS) ha publicado una serie de documentos técnicos normativos de diagnóstico y tratamiento de medicina física y rehabilitación para esta y otras patologías.<sup>19</sup>

<sup>15</sup> Implementación del sistema Bio Comunicacional y de monitoreo para enfermos de Esclerosis Lateral Amiotrófica- CORTEZ,- Gonzales Francisco Javier. Datos obtenidos de ALS ORG. 2016. ALS organization. ALSORG. junio de 2016 [https://www.academia.edu/42253529/Articulo\\_Cientifico\\_Mujery\\_Ciencia](https://www.academia.edu/42253529/Articulo_Cientifico_Mujery_Ciencia)

<sup>16</sup> <https://www.la-razon.com/lr-article/el-desafio-del-cubo-de-hielo-llega-a-bolivia-pero-con-poca-donacion/>

<sup>17</sup> <https://www.ultimasnoticiasbolivia.com/noticias-belleza-y-salud/ela-una-enfermedad-sin-cura-que-esta-en-bolivia/>

<sup>18</sup> <https://www.ultimasnoticiasbolivia.com/noticias-belleza-y-salud/ela-una-enfermedad-sin-cura-que-esta-en-bolivia/>

<sup>19</sup> Normas de diagnóstico y tratamiento de medicina física y rehabilitación- Autoridad de Supervisión de la Seguridad Social de Corto Plazo (ASUSS). <https://www.asuss.gob.bo/wp-content/uploads/2020/03/MEDICINA-F%C3%8DSICA-Y-REHABILITACI%C3%93N.pdf>

Sin embargo, los hospitales de Bolivia no cuentan con el equipamiento ni dispositivos de apoyo para personas con ELA, y al tener un costo elevado son de difícil acceso. Por esta razón, la Universidad Mayor, Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca, Facultad de Tecnología, Carrera Ingeniería en Telecomunicaciones, y el Laboratorio de Robótica USFXCH se propusieron desarrollar un prototipo funcional de bajo costo, de bio comunicación con interfaz Hombre-Máquina inalámbrica para enfermos que padecen ELA, o enfermos con movilidad reducida<sup>20</sup>.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

No existe en Bolivia una ONG especializada en ELA. Durante 2014 políticos, presentadores de televisión, empresarios, deportistas, entre otros se unieron al Ice Bucket Challenge. El monto recaudado en Bolivia no pudo ser precisado, pero fue dirigido mayormente a la [Asociación Boliviana contra la Esclerosis Múltiple](#)<sup>21</sup>, quien lo destinó a apoyar a los pacientes en lugar de la investigación, dado que la mayoría no cuenta con un seguro que les permita acceso al diagnóstico y asistencia permanente<sup>22</sup>. Existe, en cambio, un grupo de Facebook que no está constituido formalmente:

- [Esclerosis Lateral Amiotrófica - Bolivia ELA Amigos Sin Frontera](#)  
Grupo de Facebook con más de 1,6 mil miembros. Su objetivo: compartir experiencias útiles tanto a los pacientes como a los familiares para enfrentar la enfermedad. Creado en septiembre de 2016.

---

<sup>20</sup> Implementación del sistema Bio Comunicacional y de monitoreo para enfermos de Esclerosis Lateral Amiotrófica-CORTEZ,- Gonzales Francisco Javier. Datos obtenidos de ALS ORG. 2016. ALS organization. ALSORG. junio de 2016 [https://www.academia.edu/42253529/Articulo\\_Cientifico\\_Mujery\\_Ciencia](https://www.academia.edu/42253529/Articulo_Cientifico_Mujery_Ciencia)

<sup>21</sup> La Asociación Boliviana contra la Esclerosis Múltiple Reúne a pacientes y familiares con el objetivo de trabajar juntos para conseguir una inclusión social de calidad. En 2020 asistía a unos 70 pacientes entre las ciudades de La Paz y Cochabamba. No cuentan con sitio Web y en su página de FB no hay contenido sobre la ELA.

<sup>22</sup> <https://www.la-razon.com/lr-article/el-desafio-del-cubo-de-hielo-llega-a-bolivia-pero-con-poca-donacion/>

## BRASIL

### **SÍNTESIS**

El sistema conformado por las universidades nacionales y provinciales, en conjunto con el Sistema Único de Salud, conforman un ecosistema de investigación y tratamiento para las personas con ELA. Asimismo, el país cuenta con estudios epidemiológicos que permiten conocer el estado de situación de la enfermedad en el país; hay un esfuerzo por generar un sistema de datos que facilite la investigación para el desarrollo de políticas públicas. Surgen del mismo diferentes instituciones que se ocupan de la ELA y proyectos específicos que están en desarrollo.

Si bien no existe una ley exclusiva que proteja a las personas con ELA, si existe una batería de legislaciones para personas con Enfermedades Raras que dan acceso a los pacientes a una serie de beneficios de provisión de medicamentos, exenciones impositivas, pensiones y acceso al tratamiento. Una de las limitaciones en este sentido son las distancias de residencia de los pacientes respecto de los centros de referencia y tratamiento.

El sector no gubernamental y el sector privado son también importantes y cuentan con un desarrollo considerable.

### **ESTADÍSTICAS**

Un estudio poblacional determinó una incidencia estimada en 0,61 a 0,89 /100.000 por año, y una relación hombre-mujer de 1,3: 1<sup>23</sup>. Asimismo, estableció que la edad promedio de los pacientes con ELA es de 62,7 años (con un rango de 13,2 años). En 2019 había aproximadamente doscientos mil pacientes en todo el mundo, y más de quince mil de ellos en Brasil.<sup>24</sup> El promedio de supervivencia varía entre 14 y 48 meses, aunque en algunos casos la supervivencia es más prolongada<sup>25</sup>.

---

<sup>23</sup> Moura MC, Casulari LA, Carvalho Garbi Novaes MR. Ethnic and demographic incidence of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in Brazil: A population based study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(3-4):275-81. doi: 10.3109/21678421.2016.1140210. Epub 2016 Feb 5. PMID: 26850047; en Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior, "Projeto De Desenvolvimento Científico E Tecnológico Aplicado Na Esclerose Lateral Amiotrófica", en *Natal/Rn*, Abril/2020, consultado en [https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo\\_Epidemiol%C3%B3gico\\_da\\_ELA\\_no\\_Brasil.pdf](https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo_Epidemiol%C3%B3gico_da_ELA_no_Brasil.pdf), septiembre de 2021.

<sup>24</sup> "Projeto ELA Brasil da FMUSP", consultado en <https://www.projetoelabrazil.com.br/projeto-ela-brasil-da-fmusp/>, septiembre de 2021.

"Brasil participa de pesquisa internacional para desvendar a esclerose lateral amiotrófica", consultado en <https://g1.globo.com/jornal-nacional/noticia/2019/06/21/brasil-participa-de-pesquisa-internacional-para-desvendar-a-esclerose-lateral-amiotrofica.ghtml>, septiembre de 2021.

<sup>25</sup> Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior, "Projeto De Desenvolvimento Científico E Tecnológico Aplicado Na Esclerose Lateral Amiotrófica", *NATAL/RN ABRIL/2020*, consultado en [https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo\\_Epidemiol%C3%B3gico\\_da\\_ELA\\_no\\_Brasil.pdf](https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo_Epidemiol%C3%B3gico_da_ELA_no_Brasil.pdf), septiembre de 2021.

En la actualidad, en Brasil se tarda cerca de 14 meses desde la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico. En Estados Unidos, Europa y Japón ese lapso de tiempo es de aproximadamente 12 meses.<sup>26</sup>

Actualmente el Laboratorio de Innovación Tecnológica en Salud de la Universidad Federal de Rio Grande do Norte (LAIS/UFRN) se encuentra desarrollando un estudio para crear un registro de datos que sirva como herramienta para determinar incidencia y prevalencia, las características de la enfermedad, distribución geográfica y factores demográficos clave asociados a ELA en Brasil. Evaluará también la distribución de los recursos sanitarios y asistenciales, así como la distribución social de las personas que viven con la enfermedad. Los datos obtenidos pueden ser de utilidad al momento de planificar y tomar decisiones sobre intervenciones sanitarias más específicas, además de determinar la carga de esta enfermedad en Brasil.<sup>27</sup>

Un estudio epidemiológico a nivel nacional sobre ELA en Brasil realizado en el año 1998<sup>28</sup>, determinó que el 69% de los pacientes estudiados comenzaron con síntomas en miembros, 18,5% con síntomas bulbares y 11,7% generalizados; 5,9% de ellos tenían antecedentes familiares.

Se estima que el número de casos de ELA en el mundo en 2040 será un 69% más que en 2015, mayormente debido al envejecimiento de la población, en especial en los países en desarrollo, incluido Brasil.<sup>29</sup>

### **MARCO NORMATIVO**

No existe una Ley específica para los pacientes de ELA, pero sí ordenanzas. Por otra parte, hay leyes y ordenanzas indirectas que se aplican para aquellos que sufren enfermedades raras y discapacidad, que benefician a quienes padecen ELA.

#### Ordenanzas específicas

La [Ordenanza Conjunta N° 13](#) del Ministerio de Salud Nacional (13 de agosto de 2020) aprueba el [Protocolo Clínico y las Guías Terapéuticas](#) actualizadas para la esclerosis lateral amiotrófica, estableciendo criterios diagnósticos, criterios de inclusión y exclusión, tratamiento y regulación, mecanismos de control y evaluación.

---

<sup>26</sup> Peter Moon, “En busca de un diagnóstico precoz para la ELA”, Agencia Fapesp, consultado en <https://agencia.fapesp.br/en-busca-de-un-diagnostico-precoz-para-la-ela/25742/#:~:text=Por%20Peter%20Moon%20%7C%20Ag%C3%AAncia%20FAPESP,tiene%20generalmente%20una%20progresi%C3%B3n%20r%C3%A1pida>, septiembre de 2021.

<sup>27</sup> Ministério da Saúde, “Esclerose Lateral Amiotrófica”, consultado en: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/esclerose-lateral-amiotrofica-ela>, septiembre de 2021.

Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior, “Projeto De Desenvolvimento Científico E Tecnológico Aplicado Na Esclerose Lateral Amiotrófica”, NATAL/RN ABRIL/2020, consultado en [https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo\\_Epidemiol%C3%B3gico\\_da\\_ELA\\_no\\_Brasil.pdf](https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo_Epidemiol%C3%B3gico_da_ELA_no_Brasil.pdf), septiembre de 2021..

<sup>28</sup> Dietrich-Neto et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil: 1998 national survey. Arq. Neuro-Psiquiatr. 2000; 58(3-A):607-615 en Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior, “Projeto De Desenvolvimento Científico E Tecnológico Aplicado Na Esclerose Lateral Amiotrófica”, en *Natal/Rn*, Abril/2020, consultado en [https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo\\_Epidemiol%C3%B3gico\\_da\\_ELA\\_no\\_Brasil.pdf](https://revelanos.lais.ufrn.br/media/Estudo_Epidemiol%C3%B3gico_da_ELA_no_Brasil.pdf), septiembre de 2021.

<sup>29</sup> *Ibid*

Por otro lado, la ordenanza de N°496 /2009, también del Ministerio de Salud, ofrece riluzol como medicamento paliativo sin costo a los pacientes que padecen ELA, así como atención y rehabilitación basada en evaluaciones multidisciplinarias de las necesidades y capacidades de cada persona (fisioterapia, kinesiología, fonoaudiología, terapia ocupacional, nutrición, etc.), incluyendo también los dispositivos y tecnologías de asistencia. Estos tratamientos se pueden realizar en los Centros de Rehabilitación Especializados del Sistema Único de Salud (en adelante, SUS)<sup>30</sup>.

### Leyes y ordenanzas indirectas

La [Resolución N°199](#) (30 de enero de 2014) instituye la Política Nacional de Atención Integral a las Personas con Enfermedades Raras, aprueba los lineamientos para la atención integral de dichas personas en el ámbito del Sistema Único de Salud (SUS) y establece incentivos de costos financieros. Las enfermedades raras se definen como aquellas que afectan hasta 65 personas por cada 100.000 personas (1,3 personas por cada 2.000 personas). Los objetivos de esta resolución son garantizar la universalidad, integralidad y equidad en atención de salud de aquellos pacientes que las padecen, mejorando su calidad de vida a través de la promoción de la salud, el diagnóstico temprano, el tratamiento oportuno y el cuidado paliativo; la reducción de la discapacidad, de las tasas de morbilidad y las manifestaciones secundarias de esas enfermedades.

El Programa de Atención Integral de Salud para Personas con Discapacidad establecido por [Ordenanza N° 116](#) (9 de septiembre de 1993) garantiza el suministro de los equipos necesarios para la promoción, prevención, asistencia y rehabilitación.

La [Ordenanza N° 55](#) (1999) del Ministerio de Salud, tiene como objetivo garantizar el Tratamiento Fuera del Hogar (TFD). Prevé el acceso de los pacientes con enfermedades no tratables por falta de condiciones técnicas en su municipio de residencia, a los servicios de atención en otro municipio, mediante Sistema Único de Salud (SUS). Prevé la cobertura del tratamiento, de los gastos de traslado y habitacionales.

La [Ley N° 11.105 de Bioseguridad](#) (24 de marzo de 2005) regula la utilización de células madre embrionarias para uso terapéutico.

Las [Ordenanzas N° 1370](#) (2008) y [N° 370](#) (4 de julio de 2008) instituyen el Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva para Pacientes con Enfermedades Neuromusculares en el ámbito del Sistema Único de Salud.

### Asistencia económica

La [Ley N° 14.176](#) (2021) define criterios de ingreso familiar per cápita para el acceso al Beneficio Continuo en Efectivo (BPC), que garantiza un salario mínimo mensual (actualmente mil cien reales) a la persona con discapacidad que demuestre no tener los medios para sostener su propia manutención, ni para que se la suministre su familia.

---

<sup>30</sup> Ministério da Saúde, “Esclerose Lateral Amiotrófica”, consultado en: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/esclerose-lateral-amiotrofica-ela>, septiembre de 2021.

El Fondo de Indemnización por Cesantía (FGTS) está constituido por el equivalente al 8% (ocho por ciento) de la remuneración de cada empleado, que es depositado mensualmente por el empleador en la CEF (Caixa Econômica Federal). La [Ley N° 8.036](#) (1990), que regula el FGTS, autoriza la liberación del saldo del trabajador cuando éste o cualquiera de sus dependientes se encuentre en etapa terminal por enfermedad grave. En 2019, la [Ley N° 13.932](#) establece que se podrá disponer del fondo cuando el trabajador o uno de sus dependientes padezca una enfermedad rara.

El Sistema General de Seguridad Social es un sistema de protección contributivo que garantiza un ingreso al trabajador que debe cesar su labor debido a problemas de salud; es decir que sólo los que contribuyen tienen derecho a utilizarlo. La [Ley N° 8.213](#) (1991) de la Seguridad Social establece dos beneficios.

*Subsidio de enfermedad:* es el beneficio que el asegurado tiene derecho a percibir cuando se encuentre temporalmente incapacitado para realizar sus actividades laborales.

*Jubilación por invalidez:* es la prestación a la que tiene derecho el asegurado cuando se encuentre permanentemente incapacitado para desempeñarse profesionalmente. El jubilado por discapacidad que requiera ayuda de terceros para las actividades de la vida diaria (ADL) puede solicitar un adicional del veinticinco por ciento del monto de su beneficio para solventar los gastos de un cuidador.

#### Exenciones impositivas

Existen diferentes normativas a nivel federal, provincial y municipal que eximen de impuestos a las personas con discapacidad; algunas de ellas son específicas para personas con enfermedades graves, como la [Ley Federal N° 7713 /1988](#) que exime del impuesto sobre la renta.

El andamiaje legal también prevé exenciones impositivas y facilidades para la compra de vehículos particulares para las personas con discapacidad. La suma de todas las exenciones puede llegar al veinte o treinta por ciento del valor del vehículo elegido. En cuanto a la movilidad en el transporte público, la ley prevé el pase gratuito para las personas con discapacidad.

También existe normativa que prioriza el suministro de electricidad a los pacientes domiciliarios, al crear el Registro de Supervivencia. Asimismo, existe la tarifa social de electricidad para aquellas personas con discapacidad que no superen cierto nivel de ingresos y cuyo tratamiento requiera el uso de dispositivos eléctricos.

### **SECTOR PÚBLICO**

- *Sistema hospitalario público*

El **Sistema Único de Salud**<sup>31</sup> (SUS) realiza el tratamiento de las enfermedades raras mediante evaluaciones individualizadas llevadas a cabo por equipos multidisciplinares en diversos servicios de salud del país, entre ellos unidades de atención primaria, hospitales universitarios y centros de rehabilitación especializados. Existen por un lado Centros de atención para pacientes afectados por

---

<sup>31</sup> Víctor Becerril Montekio, Lic en Ec, M en Soc,(1) Guadalupe Medina, MC, MSP, Dr en SP,(2) Rosana Aquino, MC, MSP, Dr en SP.(2), "Artículo de Revisión. Sistema de Salud de Brasil", en Salud Publica Mex 2011;53 supl 2:S120-S131, consultado en <http://www.scielo.org.mx/pdf/spm/v53s2/08.pdf>, noviembre de 2021.

ELA (ANEXO I), así como varios Servicios de Referencia para Enfermedades Raras en el país (Anexo II).

El Hospital de Clínicas de la Facultad de Medicina de Botucatu (HCFMB), en San Pablo, es la mayor institución pública vinculada al Sistema Único de Salud de la región. Cuenta con un equipo de cuidados paliativos multidisciplinar que trata personas con ELA, entre otras patologías, atendiendo un promedio de 80 pacientes ambulatorios al mes, 16 con atención domiciliaria y otros 40 vía interconsulta<sup>32</sup>.

La [Empresa Brasileña de Servicios Hospitalarios \(Ebserh\)](#) es una empresa estatal vinculada al Ministerio de Educación (MEC), creada en 2011 que actualmente administra 40 hospitales universitarios federales, apoyando e impulsando la investigación, la formación de los profesionales de la salud y atendiendo a pacientes del Sistema Único de Salud (SUS), actuando de manera complementaria a este sistema, compartiendo la responsabilidad de la atención de la salud en el país.<sup>33</sup>

- [Proyecto ELA Brasil](#)

En 2014, el Departamento de Neurología del Hospital de Clínicas de la Facultad de Medicina de la Universidad de São Paulo (FMUSP) presentó el “Proyecto ELA Brasil. La búsqueda de soluciones”. Su objetivo es estudiar los mecanismos celulares involucrados en el desarrollo y progresión de la ELA, investigar la influencia de la genética y otros posibles factores de riesgo, identificar biomarcadores y desarrollar tratamientos nuevos y más efectivos mediante investigación en terapia celular. Actualmente, el proyecto en curso está enfocado en comprender las causas de la muerte de las neuronas motoras y presentar una nueva terapia eficaz probada, ya sea por fármacos, células o ambos.

Como parte del *Proyecto ELA Brasil*, se realizó el estudio de dos dosis intratecales de células madre mesenquimales autólogas para la ELA. El mismo se realizó en sociedad con la Universidad Federal De São Paulo (UNIFESP), la Asociación Brasileña de Esclerosis Lateral Amiotrófica (AbrELA) y todos los neurólogos tratantes de los sujetos incluidos, estando los procedimientos clínicos a cargo del Hospital de Clínicas de la FMUSP.<sup>34</sup>

- *Estado de Alagoas - Universidad Federal - Laboratorio de Innovación Farmacológica (LAIF)*

El proyecto “Investigación de nuevas estrategias para el tratamiento de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA): estudios in vitro con células madre pluripotentes inducidas”, cuyo objetivo es

---

32

Ministério da Educação “Os serviços de cuidados paliativos do Hospital Das Clinicas da Faculdade de Medicina de Botucatu (Hcfmb)”, consultado en <https://paliativo.org.br/os-servicos-de-cuidados-paliativos-do-hospital-das-clinicas-da-faculdade-de-medicina-de-botucatu-hcfmb>, septiembre de 2021.

33

Ministério da Educação, “Evento internacional premia pesquisas do LAIS sobre Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”, consultado en <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios/regiao-nordeste/huol-ufrrn/comunicacao/noticias/evento-internacional-premia-pesquisas-do-lais-sobre-esclerose-lateral-amiotrofica-ela>, en septiembre de 2021.

Ministério da Educação, Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares, “Hospitais Universitários”, consultado en: <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios>, septiembre de 2021.

34

PROJETO ELA BRASIL, consultado en <https://www.projetoelabrasil.com.br/>, septiembre de 2021.

encontrar nuevas alternativas terapéuticas para esta patología<sup>35</sup>, surge de la asociación de instituciones brasileñas e internacionales con base en el Laboratorio de Innovación Farmacológica (LAIF), con sede en el Instituto de Ciencias Biológicas y de la Salud (ICBS) de la Universidad Federal de Alagoas, en la ciudad capital de Maceió (UFAL). Otras instituciones participantes son: Instituto Carlos Chagas (FIOCRUZ) de Paraná, la Universidad Federal de Rio de Janeiro (UFRJ) y Universidad Federal de Santa Catarina (UFSC), de Brasil; y Texas A & M, Universidad M Health Science Center, Hanyang University, College of Medicine y Penn State University, éstas últimas internacionales.

- *Estado Río Grande del Norte - Universidad Federal del estado*

El Laboratorio de Innovación Tecnológica en Salud de la Universidad Federal de Rio Grande do Norte (LAIS/UFRN), ubicado en Hospital Universitario Onofre Lopes (HUOL), viene desarrollando desde 2019, el [Proyecto revELA](#), una serie de iniciativas orientadas al desarrollo de tecnologías asistenciales para el desarrollo de productos para mejorar la atención y calidad de vida de los pacientes con ELA. [RevELA](#) se desarrolla en alianza con el Ministerio de Salud, y con la colaboración de investigadores de la Universidad Federal de Alagoas (UFAL).<sup>36</sup>

En el marco del Proyecto revELA, se creó el Registro Nacional de Pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA); la herramienta *Autonomus*, que promueve la accesibilidad de las personas con ELA; y “Sendero Formativo”, una plataforma de apoyo para los pacientes, sus cuidadores así como los profesionales que trabajan en el campo de esta patología.<sup>37</sup>

Por otro lado, con el apoyo del Consejo Nacional de Desarrollo Científico y Tecnológico (CNPq), los investigadores de la Universidad Federal de Rio Grande do Norte (UFRN) han desarrollado una interfaz cerebro-máquina de bajo costo para el control de una ortesis que ayudará al movimiento del miembro superior en personas con ELA que posean bajo déficit motor. Esto les permite realizar movimientos de alcanzar, abrir y cerrar las manos y acercarles el objeto, cuando los cables conectados a la región dorsal de la mano sean activados por estímulos cerebrales captados por un software incluido en un casco con electrodos, el cual identifica qué tipo de movimiento representa esa señal. La inversión fue de R\$ 190 mil para el costo del proyecto y los gastos de capital<sup>38</sup>.

Otros trabajos recientemente premiados son: “Sistema de trazabilidad para silla de ruedas autónoma para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica” y “EMG de superficie para la

---

<sup>35</sup> UNIVERSIDADE FEDERAL DE ALAGOAS, “Ufal inaugura laboratório para pesquisas com células tronco”, consultado en <https://ufal.br/ufal/noticias/2019/10/ufal-inaugura-laboratorio-para-pesquisas-com-celulas-tronco>, septiembre de 2021.

<sup>36</sup> “LAIS apresenta em evento tecnologia para melhorar a qualidade de vida de pacientes com ELA”, consultado en <https://lais.huol.ufrn.br/lais-apresenta-em-evento-tecnologia-para-melhorar-a-qualidade-de-vida-de-pacientes-com-ela/>, septiembre de 2021.

<sup>37</sup> “Ministro do MCTI participa de seminário sobre inclusão e acessibilidade para pessoas com doenças raras”, consultado en <https://www.gov.br/mcti/pt-br/acompanhe-o-mcti/noticias/2020/10/ministro-do-mcti-participa-seminario-sobre-inclusao-e-acessibilidade-para-pessoas-com-doencas-raras>, septiembre de 2021.

<sup>38</sup> “Pesquisadores da UFRN desenvolvem órtese para pacientes com ELA”, consultado en: <https://www.gov.br/cnpq/pt-br/assuntos/noticias/pesquisa-do-dia/pesquisadores-da-ufrn-desenvolvem-ortese-para-pacientes-com-ela>, septiembre de 2021.

evaluación cuantitativa de la función motora: protocolo de evaluación para personas con ELA" desarrollados en conjunto con la Red Hospitalaria Ebserh.<sup>39</sup>

En total, 32 pacientes ya han sido atendidos de forma presencial y 65 a través del teleservicio.<sup>40</sup>

- *Estado de San Pablo - Fundación de Apoyo a la Investigación del Estado de São Paulo*

La Fundación de Apoyo a la Investigación del Estado de São Paulo ([FAPESP](#)), creada formalmente en 1960, es un organismo público y autónomo de apoyo a la investigación. Se financia con el 1% de la recaudación tributaria total del Estado de San Pablo. La fundación financia el [Proyecto ELA Brasil](#). Por otro lado, en 2017 realizó un estudio centrado en el uso de técnicas avanzadas de análisis de imágenes de resonancia magnética, con la finalidad de revelar marcadores de Esclerosis Lateral Amiotrófica, contribuyendo al diagnóstico precoz de la enfermedad. El estudio se llevó a cabo en el Instituto Brasileño de Neurociencia y Neurotecnología ([BRAINN](#)), un Centro de Investigación, Innovación y Difusión (CEPID) de la FAPESP que funciona en la Universidad de Campinas (UNICAMP). Otra investigación del mismo grupo se enfocó en la búsqueda de microARNs que puedan servir de marcadores genéticos de ELA<sup>41</sup>.

- *Estado de Bahía - ACAPELA*

Profesores y estudiantes del Instituto Federal de Educación, Ciencia y Tecnología Bahiano ([IF Baiano](#)) vinculado al Ministerio de Educación (MEC) desarrollaron ACAPELA, un dispositivo de comunicación alternativo para personas con ELA. Otros dispositivos similares del mercado, en su versión más simple, cuestan alrededor de R\$9.000 y requieren que el paciente tenga una computadora. Los anteojos ACAPELA en cambio, no dependen del ordenador, pero permite que el paciente lo maneje si le interesa, y las versiones desarrolladas cuestan entre R\$200 y 350, lo cual la hace ampliamente más accesible.

- *Congreso de Brasil - Frente Parlamentario Mixto de Atención Integral a las Personas con Enfermedades Raras*

El Frente Parlamentario Mixto de Atención Integral a las Personas con Enfermedades Raras ([FPMDR](#)) es un organismo integrado por congresistas nacionales, diputados y senadores, cuyo objetivo es realizar seguimiento y la producción legislativa sobre Enfermedades Raras y orientar las comisiones, promocionar eventos, permitir intercambios con otras instituciones nacionales e internacionales,

---

<sup>39</sup> "Evento internacional premia pesquisas do LAIS sobre Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)", consultado en <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios/regiao-nordeste/huol-ufrn/comunicacao/noticias/evento-internacional-premia-pesquisas-do-lais-sobre-esclerose-lateral-amiotrofica-ela>, septiembre de 2021. Ministério da Educação, Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares, "Hospitais Universitários", consultado en: <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios>, septiembre de 2021.

<sup>40</sup> "LAIS cria tecnologias assistivas para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)", consultado en <https://grupomidia.com/hcm/lais-cria-tecnologias-assistivas-para-pacientes-com-esclerose-lateral-amiotrofica-ela/>, septiembre de 2021.

"Projeto revELA", consultado en <https://revela.lais.ufrn.br/projeto-revela/>, septiembre de 2021.

<sup>41</sup> Peter Moon, "En busca de un diagnóstico precoz para la ELA", FAPESP, consultado en: <https://agencia.fapesp.br/en-busca-de-un-diagnostico-precoz-para-la-ela/25742/#:~:text=Por%20Peter%20Moon%20%7C%20Ag%C3%AAncia%20FAPESP,tiene%20generalmente%20una%20progresi%C3%B3n%20r%C3%A1pida>, septiembre de 2021. "Criação e Estruturação da FAPESP", consultado en <https://fapesp.br/28/criacao-e-estruturação-da-fapesp>, septiembre de 2021.

buscar y difundir conocimientos, nuevos métodos de terapias, tratamientos, investigación y medicamentos para estas patologías.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

Hay 170 organizaciones sin fines de lucro que luchan por la causa de las enfermedades raras en Brasil y múltiples de ellas específicamente por la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- **[AbrELA \(Asociación Brasileña de Esclerosis Lateral Amiotrófica\)](#)** - San Pablo: fundada por el neurólogo Acary Souza Bulle Oliveira, a fines de los '90 adoptó un perfil de sociedad científica y activista al participar de un estudio epidemiológico, simposios internacionales y organizar desde 2002 anualmente el Simposio Brasileiro sobre ELA. La organización presenta anualmente las investigaciones desarrolladas en Brasil a la comunidad científica internacional, y actualiza a los pacientes sobre los estudios más recientes llevados a cabo en el exterior.
- **[ARELA \(Asociación Regional de Esclerosis Lateral Amiotrófica\)](#)**: fundada en 2005 existe para asistir, informar y orientar de forma gratuita a pacientes, familiares, cuidadores y profesionales involucrados con la ELA, en Rio Grande do Sul y Minas Gerais.
- **[Instituto Paulo Gontijo \(IPG\)](#)**: Fundado en 2005 - São Paulo. Certificada como entidad filantrópica de Defensa de los Derechos Humanos, actúa como centro de referencia para el conocimiento, investigación y atención de las causas y cura de la ELA y otras enfermedades neuromusculares. Su misión es generar programas y proyectos de humanización, capacitar a la red de atención multidisciplinaria y aunar inversiones en investigación científica. Asiste de forma gratuita a las personas diagnosticadas de ELA / DNM y su núcleo familiar, apoyando el acceso a las políticas sociales y derechos. Junto con el Centro de Estudios del Genoma Humano y Células Madre ([CEGH-CEL](#)) del Instituto de Biociencias de la Universidad de São Paulo (IB-USP), y el sector de Investigación y Desarrollo del [Grupo Fleury](#), son parte del Proyecto [MinE](#): una agrupación internacional con sede en Holanda que procura mapear los perfiles de ADN completos de por lo menos 15.000 personas con ELA y compararlos con el de 7.500 sujetos de control, para descubrir los genes asociados con esta patología, pudiendo facilitar el diagnóstico y el desarrollo de nuevos tratamientos. Investigadores brasileños se comprometieron a aportar 100 muestras de ADN de pacientes con ELA y 50 de controles para el proyecto, pero desde 2015 hasta el momento solo han recogido 50 perfiles de ADN. La meta de las 150 muestras requiere de un monto que ronda los USD 550.000, por lo cual para poder dar curso a la investigación, necesitan el apoyo financiero de personas particulares y empresas.
- **[Pró-Cura da ELA](#)**: Fundada en 2013, Su misión es apoyar integralmente a los pacientes de ELA y sus familiares; capacitar a los cuidadores y profesionales de la salud, e incidir en la agenda pública con información de calidad para impulsar la mejora de la legislación y el desarrollo científico. Es miembro de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA / EMN ([ALS-MND](#)), que nuclea a alrededor de 50 miembros de más de 35 países, y fue fundadora de la Unión de Asociaciones ELA en América Latina ([UNELA](#)). Pró-Cura da ELA es también

miembro fundador de la Federación Brasileña de Asociaciones de Enfermedades Raras ([FEBRERARAS](#)), y ha estado trabajando junto al Instituto Hemerson Casado.

- ***El Instituto Hemerson Casado Gama***: creado en 2014 por Hemerson Casado, cirujano cardiovascular diagnosticado con ELA en 2012. Tiene su sede en Maceió, Estado de Alagoas, y su misión es difundir información sobre ELA, sus tratamientos y el marco normativo, e incidir en la agenda pública en la defensa de los derechos de los pacientes. También recauda fondos para investigación orientada a mejorar la calidad de vida de los pacientes. El instituto ofrece además atención multidisciplinar para los pacientes, con profesionales de la Universidad Estatal de Ciencias de la Salud de Alagoas y el Hospital Universitario Profesor Alberto Antunes.
- ***Appela***: ONG fundada en 2017 con el objetivo de mejorar la calidad de vida de las personas con ELA, orientando y fomentando la comunicación alternativa y de asistencia de los pacientes, a través de la tecnología informática a un costo accesible.
- ***Movimiento en defensa de los derechos de las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica - MOVELA***: grupo formado por personas que padecen esta enfermedad, familiares y cuidadores que se enfocan en la búsqueda y difusión de nuevos tratamientos y terapias con medicamentos, así como de las leyes y derechos que les corresponden.
- ***Instituto General Villas Bôas (IGVB)***: fundado por el Comandante del Ejército Brasileño Eduardo Dias da Costa Villas Bôas, quien fue diagnosticado con ELA. Su objetivo es dar visibilidad a la tecnología asistiva, incentivando el debate, contribuyendo al desarrollo y acceso masivo a nuevas tecnologías e innovaciones que favorezcan una mejor calidad de vida y promuevan la dignidad.
- ***El Instituto Mara Gabrilli***: es una organización sin fines de lucro creada en 1997 con la misión de contribuir a la inclusión y autonomía de las personas con discapacidad, y promover la investigación científica para curar la parálisis. Su fundadora, la actual senadora federal Mara Gabrilli, es una de las parlamentarias que más lucha por la causa de las enfermedades raras, entre ellas la ELA, formando parte del Frente Parlamentario Mixto de Atención Integral a las Personas con Enfermedades Raras.
- ***Casa dos Raros*** es una organización no gubernamental que promueve la investigación, el esclarecimiento, el tratamiento y la promoción de la atención a los pacientes con enfermedades raras. Junto con el Instituto de Genética para Todos y Casa Hunter, organizaciones de la sociedad civil vinculadas también con estas patologías, construirán el Centro de Atención Integral y Formación de Enfermedades Raras en Porto Alegre, que surgió de la necesidad de extender el acceso a un diagnóstico rápido y certero, garantizar el tratamiento y fomentar la investigación.
- ***Casa Hunter***, fundada en 2013 con el fin de garantizar soluciones públicas y generar sensibilidad del sector privado y la sociedad en general para los pacientes con enfermedades raras. Está conformada por padres de niños con enfermedades raras, médicos especialistas

en estudios genéticos, investigadores, farmacéuticos, empresarios y profesionales de los derechos humanos.

## **SECTOR PRIVADO**

- **Fast** es una empresa fundada en 2019 por profesionales brasileños que llevan más de 10 años trabajando en el mercado farmacéutico, en el área de distribución y tecnología disruptiva en la entrega de medicinas y atención médica. Son especialistas en atender demandas legales de medicamentos, y su objetivo es ayudar a los pacientes con enfermedades graves y raras, entre ellas la ELA, a obtener su tratamiento, pero también brindarles apoyo emocional e información, habiendo colaborado con más de 2800 personas hasta la actualidad.
- **Royal Philips**, empresa líder en tecnología de la salud, se enfoca en mejorar la calidad de vida de las personas, desde la prevención hasta el diagnóstico, el tratamiento y la atención domiciliaria, utilizando tecnología avanzada y ofreciendo soluciones integradas. A través de la Fundación Philips, realizó durante 2019 una asociación estratégica con el Instituto Paulo Gontijo (IPG) para llevar a cabo el Road Trip “Vamos! Vivir con ELA”, con la finalidad de generar conciencia sobre esta patología. La acción contó con charlas clínicas para especialistas sobre prácticas que contribuyen a una mejor calidad de vida de los pacientes, incluyó pruebas respiratorias, experiencias sensoriales, cuidados de fisioterapia respiratoria y motora, asesoramiento legal, psicológico y nutricional, así como terapia ocupacional y asistencia social. La segunda fase incluyó seis meses de seguimiento de los pacientes identificados durante las acciones, y fue realizada por el IPG. La Fundación Philips tiene la misión de reducir la desigualdad en la salud al brindar acceso a la atención y tratamiento de calidad a las comunidades desfavorecidas del mundo.<sup>42</sup>
- **Biogen** es una empresa de biotecnología pionera en neurociencias, que a través de la investigación desarrolla fármacos y otras terapias innovadoras en todo el mundo, para personas que padecen enfermedades neurológicas y neurodegenerativas graves. Desde enero de 2021, un equipo global con sede en Cambridge (EEUU), dirigido por Christiano Silva, ex ejecutivo de [Biogen Brasil](#), se encuentra investigando una molécula relacionada a la ELA.
- La empresa **Acta Visio** con sede en la localidad de Campinas, São Paulo, está creando soluciones electrónicas que mimetizan la vista humana permitiendo a personas con discapacidades motoras de distinto grado mover drones o herramientas tales como cámaras y garras elevadoras, así como también comunicarse mediante el movimiento de los ojos. El software de seguimiento ocular para movilizar herramientas denominado “Eye Drone” se encuentra embutido en gafas de vista, y el de comunicación llamado “Eye Talk” en una aplicación para dispositivos móviles, que mediante la detección de comandos oculares a

---

<sup>42</sup> “Entidades unem esforços para levar informação à população e especialistas sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”, consultado en <https://maragabrilli.com.br/entidades-unem-esforcos-para-levar-informacao-a-populacao-e-especialistas-sobre-a-esclerose-lateral-amiotrofica-ela/>, septiembre de 2021.

través de la cámara frontal genera un texto que automáticamente se convierte en voz (sistema similar a ACAT).

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

Brasil es considerado un referente en América Latina por la asistencia brindada a los pacientes que padecen ELA, pero aún así el país necesita mayor dedicación a la investigación científica de esta patología.

Los pacientes con mayor poder adquisitivo buscan un trato diferenciado en servicios privados.

Un [estudio](#) retrospectivo en base a historias clínicas y procesos sociales de 50 pacientes tratados en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Antônio Pedro (HUAP) y el Instituto de Neurología Deolindo Couto (INDC), entre junio de 2007 y junio de 2008, buscó caracterizar social y económicamente a los pacientes con ELA. El estudio reveló problemas relacionados con el apoyo familiar, la calidad de los servicios prestados y la accesibilidad por la lejanía entre la vivienda y los centros de tratamiento<sup>43</sup>.

En los últimos años ha habido informes de falta de Riluzol en las farmacias públicas en todo Brasil y lamentablemente, la mayoría de las veces, pocos pacientes tienen acceso a todos los profesionales necesarios para su atención multidisciplinaria, ya que la cantidad de servicios de salud vinculados al Sistema Único de Salud (SUS) no son suficientes para abarcar la vasta extensión del país.

Generalmente, los enfermos vinculados a centros de investigación universitarios y entidades como AbrELA, IPG, o aquellos que tienen cuidados domiciliarios son quienes gozan de una mejor atención multidisciplinaria.<sup>44</sup>

Por otro lado, más allá de todas las normas y regulaciones existentes en torno a derechos de la salud, no son pocos los casos de negativa a cumplir con los derechos del paciente-ciudadano, lo cual hace necesario iniciar acciones judiciales.

El Manual Interactivo Brasileño de Esclerosis Lateral Amiotrófica ([MiBrela](#)) es una plataforma web que brinda información actualizada sobre equipos de tecnología asistiva (AT) que pueden mejorar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados con ELA y otras enfermedades neuromusculares.

### **FINANCIAMIENTO**

- *Específico para ELA*

En 2014 el Ministerio de Salud comprometió fondos para proyectos en Terapia Experimental con Células Madre para pacientes con ELA, entre ellos el Proyecto ELA Brasil.

---

<sup>43</sup> Marco Orsini et.al, “Avaliação social e econômica de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro e Instituto de Neurologia Deolindo Couto”, publicado en Revista Brasileira de Neurologia » Volume 44 » N 13 o 4 out - nov - dez, 2008; consultado en <http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2008/v44n4/a13-18.pdf>, septiembre de 2021.

<sup>44</sup> “Esclerose lateral amiotrófica: atualizações sobre diagnóstico e tratamento da doença”, consultado en <https://secad.artmed.com.br/blog/medicina/esclerose-lateral-amiotrofica/>, septiembre de 2021.

Este proyecto, aún vigente, es financiado por recursos del Departamento de Ciencia y Tecnología (DECIT) del Ministerio de Salud (MS), el Consejo Nacional de Desarrollo Científico y Tecnológico (CNPq), enmiendas parlamentarias impositivas a través del MS, y la Fundación de Apoyo a la Investigación del Estado de São Paulo (FAPESP)<sup>45</sup>.

El Ministerio de Salud, a través del Fondo Nacional de Salud (FNS), invirtió en 2018, R\$ 2,3 millones (aproximadamente USD 718.750) en la construcción del Laboratorio de Innovación Farmacológica (LAIF) en la Universidad Federal de Alagoas (UFAL). Este laboratorio realizará investigación de células madre y nuevos medicamentos para enfermedades raras, en particular ELA, lo que permitirá desarrollar nuevas alternativas terapéuticas. La medida se enmarca en la Política Nacional de Ciencia, Tecnología e Innovación en Salud (PNCTIS) y la acción fue subvencionada con recursos directos del Departamento de Ciencia, Tecnología e Insumos Estratégicos (SCTIE) con actuación de la FAPEAL (Fundación de Apoyo a la Investigación del Estado de Alagoas). La inversión del proyecto se realizó en el ámbito del Sistema Único de Salud (SUS)<sup>46</sup>.

El Ministerio de Salud transfiere anualmente R\$26,17 millones a las unidades de tratamiento de las enfermedades raras del SUS, para financiar servicios especializados<sup>47</sup>.

Durante 2018 destinó R\$630 millones para estructurar los laboratorios químico- farmacéuticos de las Fuerzas Armadas que produce, entre otros, riluzol<sup>48</sup>.

Durante 2016 el Ministerio de Salud transfirió más de R\$ 62,3 millones a todos los estados y el Distrito Federal para la compra de medicamentos del Componente Especializado de Asistencia Farmacéutica (CEAF), que incluye el riluzol.

Sin embargo, durante 2019 el Ministerio de Salud anunció que adoptaría la modalidad de riesgo compartido en la compra de medicamentos destinados al tratamiento de enfermedades raras, comenzando únicamente con el que se utiliza para tratar la Atrofia Muscular Espinal (AME). “En esta negociación se colocan una serie de compromisos y resultados. Esto induce al estado a monitorear a los pacientes, y cuando el fármaco no cumple con la función para la que fue indicado, este riesgo de

---

<sup>45</sup> PROJETO ELA BRASIL, consultado en <https://www.projetoelabrasil.com.br/>, septiembre de 2021.

Gerson Chadi, “Esclerose Lateral Amiotrófica. Os doentes precisam Os doentes querem”, consultado en <https://www2.camara.leg.br/atividade-legislativa/comissoes/comissoes-permanentes/cpd/apresentacoes-em-eventos/audiencias-publicas-2019/apresentacao-gerson-chadi>, septiembre de 2021.

<sup>46</sup> “Ministério da Saúde libera R\$ 2,3 milhões para pesquisas sobre Esclerose Lateral Amiotrófica”, consultado en <https://antigo.saude.gov.br/noticias/agencia-saude/42755-ministerio-da-saude-libera-r-2-3-milhoes-para-pesquisas-sobre-esclerose-lateral-amiotrofica>, septiembre de 2021.

<sup>47</sup> “Ministério da Saúde anuncia nova modalidade de compra de medicamentos”, consultado en <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/ministerio-da-saude-anuncia-nova-modalidade-de-compra-de-medicamentos>, septiembre de 2021.

<sup>48</sup> “Laboratórios públicos e privados fazem parcerias para produção de medicamentos”, consultado en <https://agenciabrasil.ebc.com.br/es/node/1359121?amp>, septiembre de 2021.

“Laboratórios das Forças Armadas ampliam produção de álcool em gel e cloroquina”, consultado en <https://www.gov.br/pt-br/noticias/saude-e-vigilancia-sanitaria/2020/03/laboratorios-das-forcas-armadas-ampliam-producao-de-alcool-em-gel-e-cloroquina>, septiembre de 2021.

costo se comparte con el laboratorio que propuso el tratamiento”, explicó el ministro Luiz Henrique Mandetta<sup>49</sup>.

En Brasil, el Ice Bucket Challenge permitió recaudar R\$296 mil en casi un mes para la Asociación Brasileña de Esclerosis Lateral Amiotrófica (AbrELA)<sup>50</sup>.

### **PERSONALIDADES AFECTADAS POR ELA**

- **Washington César Santos (1960 - 2014):** jugador de fútbol

---

<sup>49</sup> “Ministério da Saúde anuncia nova modalidade de compra de medicamentos”, consultado en <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/ministerio-da-saude-anuncia-nova-modalidade-de-compra-de-medicamentos>, septiembre de 2021.

<sup>50</sup> André Biernath, “Lembra do desafio do balde de gelo? Saiba o que aconteceu depois”, consultado en <https://saude.abril.com.br/blog/tunel-do-tempo/lembra-do-desafio-do-balde-de-gelo-saiba-o-que-aconteceu-depois/>, septiembre de 2021.

“MPF tem 14 ações para garantir tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica”, consultado en <https://www2.camara.leg.br/atividade-legislativa/comissoes/comissoes-permanentes/cssf/noticias/arquivos-noticias-2015/mpf-tem-14-acoes-para-garantir-tratamento-da-esclerose-lateral-amiotrofica>, septiembre de 2021.

## CHILE

### **SÍNTESIS**

Chile ha calificado a la ELA como una enfermedad de alto costo en 2019 por lo que la incluyó en el Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de este tipo de patologías (Ley Ricarte Soto), lo que es un paso significativo para los pacientes con ELA.

En cuanto a las estadísticas, no existe un estudio epidemiológico sino que se calculan extrapolando las estadísticas internacionales a la población chilena. Las mismas revelan que cada año se diagnostican alrededor de 400 personas con ELA, de acuerdo a una prevalencia de 4,5 casos por cada 100.000 habitantes y una incidencia de 1,35 por 100.000 habitantes.

Las enfermedades raras como la ELA aún esperan la discusión e implementación de una política de salud integral amplia, complementada con la creación o modificación de normas legales, un registro nacional de pacientes, la garantía del acceso oportuno tanto a ensayos clínicos como a las terapias de alto costo, etc.

Una de las áreas a fortalecer en Chile es su medicina genómica, para la que se podría promover alianzas estratégicas internacionales para la investigación científica y la colaboración clínica.

Las escasas organizaciones de pacientes existentes cumplen un rol muy importante en el reclamo por la equidad y protección social, también se involucran en proyectos de políticas públicas e investigación.

Si bien el 95% de la población accede a algún tipo de seguro (público o privado), el acceso a la salud es inequitativo y para el caso de la ELA, por ejemplo, ningún plan cubre los medicamentos huérfanos, que suelen ser de alto costo. Chile registra el segundo mayor gasto en seguros de salud en la OCDE, los productos farmacéuticos se solventan primariamente a través de gastos de bolsillo (3<sup>a</sup> costo más alto entre los países de la OCDE), con poca asistencia pública, obstaculizando así el acceso a un tratamiento adecuado.<sup>51</sup>

---

<sup>51</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>  
OECD Health Policy Overview- Health policy in Chile. <https://www.oecd.org/chile/Health-Policy-in-Chile-February-2016.pdf>  
Home Mechanical Ventilation: Results of A National Program In Adults (2008 to 2017), Ministry of Health, Chile. <https://assets.researchsquare.com/files/rs-620418/v1/4ceb6327-0284-4cff-99f4-3c3253d66b9d.pdf?c=1631885014>  
Centro Democracia y Comunidad, Senado- Análisis de la legislación nacional sobre enfermedades raras o poco frecuentes. <https://senado.cl/appsenado/index.php?mo=transparencia&ac=doctoInformeAsesoría&id=17369>

## ESTADÍSTICAS

Los datos epidemiológicos de Chile están principalmente contenidos en la Encuesta Nacional de Salud, sin embargo ésta no contempla información sobre las enfermedades raras (en adelante ER).<sup>52</sup> De hecho, Chile no tiene una definición propia para estas patologías, sino que ha adoptado la de la Unión Europea (condición médica que afecta a menos de 1/2000 personas).<sup>53</sup>

Los Resúmenes Estadísticos Mensuales (REM) que cada establecimiento envía al Ministerio de Salud periódicamente, constituyen una herramienta que registra, entre otras cosas, ingresos y egresos al Programa de Rehabilitación Integral y las ayudas técnicas entregadas por patología<sup>54</sup>.

Si bien no hay datos específicos sobre incidencia o prevalencia de la ELA en Chile, el Ministerio de Salud, partiendo de la información internacional, estima una prevalencia de 4,5 casos por cada 100.000 habitantes y una incidencia de 1,35 por 100.000 habitantes por año. Se trata mayormente de casos esporádicos, y en una pequeña proporción, familiares.<sup>55</sup>

Al no existir un registro oficial de casos, se estima de acuerdo a los números globales, que entre 5 y 8 personas por cada 100 mil habitantes padece ELA.<sup>56</sup> A partir de la estimación de incidencia y prevalencia, en 2018 se infirió que con una población total de 17.760.287, el número de pacientes con diagnóstico de ELA sería de 799.<sup>57</sup> De acuerdo al registro de la [Corporación ELA Chile](#), que parece ser el más actualizado, a abril 2021 hay 1044 pacientes diagnosticados con el síndrome e inscritos en esta organización.<sup>58</sup> Otras fuentes informan que en Chile, 400 personas son diagnosticadas cada año con esta enfermedad.<sup>59</sup>

De estos pacientes 64% son hombres y 34% mujeres (63% y 37% respectivamente para el universo ELA Chile), en su mayoría de entre 61 a 70 años. La supervivencia, basada en la evidencia internacional, fluctúa entre 3 y 5 años, y el proceso diagnóstico desde la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación conlleva un tiempo promedio de 10-18 meses.<sup>60</sup>

<sup>52</sup> Centro Democracia y Comunidad, Senado- Análisis de la legislación nacional sobre enfermedades raras o poco frecuentes.

<https://senado.cl/appsenado/index.php?mo=transparencia&ac=doctoInformeAsesoría&id=17369>

<sup>53</sup> A compilation of national plans, policies and government actions for rare diseases in 23 countries- Neil Khosla, Rodolfo Valdez. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/irdr/7/4/7\\_2018.01085/\\_pdf/-char/en](https://www.jstage.jst.go.jp/article/irdr/7/4/7_2018.01085/_pdf/-char/en)

<sup>54</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Manual Series REM 2020 <https://estadisticas.sosorno.cl/estadisticas/2020/manuales/Manual%20Series%20REM%20V1.1.pdf>

<sup>55</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA

<https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>

<sup>56</sup> Pontificia Universidad Católica de Chile- ¿Qué es la ELA y cómo afecta a quienes la padecen? <https://medicina.uc.cl/noticias/que-es-la-ela-y-como-afecta-a-quienes-la-padecen/>

<sup>57</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>

<sup>58</sup> Corporación ELA Chile- Diciembre 2015 a Abril 2021 <https://docs.google.com/presentation/d/1NsBAAeLoPmKkmhSuM1yZAxCNQPbtqDbq/edit#slide=id.p5>

<sup>59</sup> Clínica Biobío- ¿Cómo se vive con ELA? <http://www.clinicabiobio.cl/noticias/detalle?noticia=dia-mundial-ela-como-se-vive>  
<https://www.uchile.cl/noticias/171988/eeuu-inicia-pruebas-de-terapia-para-ela-basada-en-estudio-u-de-chile>

<sup>60</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>

Un estudio sobre la tasa de mortalidad por ELA obtenido del análisis del Registro Nacional de Defunciones del Instituto Nacional de Estadística (INE), durante el periodo 1994-2010, registró mil seiscientos setenta y un defunciones, lo que arroja una tasa de mortalidad de 1.13/100000 habitantes, una relación hombre / mujer de 1,2: 1, y un riesgo creciente por encima de los 64 años de edad. En relación a la distribución geográfica, en la zona Austral, con mayor población de origen europeo, se observaron tasas de mortalidad más altas en comparación al promedio nacional.<sup>61</sup>

El Hospital Clínico Herminda Martín desarrolló un estudio de confirmación diagnóstica entre los años 2006 y 2018. Diecinueve pacientes fueron diagnosticados con ELA, de los cuales 47% fueron mujeres y 53% hombres; la edad promedio al diagnóstico fue de 60,37 años. El tiempo de confirmación diagnóstica fue más rápido en mujeres (17,56 semanas) que en hombres (34,80 semanas). También evidenciaron diferencias significativas en los síntomas iniciales según sexo, predominando los trastornos motores en las mujeres; mientras que en hombres fueron mixtos. La media de supervivencia fue de 6,5 años.<sup>62</sup>

## **MARCO NORMATIVO**

### *Marco Normativo específico de ELA*

No existe normativa específica para esta patología.

### *Marco Normativo Indirecto*

[Ley N° 20.850. “Ley Ricarte Soto”. Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo \(en adelante LRS\)](#). Sumó mediante el [Decreto afecto N° 2](#), a partir del 1 de julio de 2019 a la ELA entre las patologías para las que garantiza ayudas técnicas como silla de ruedas neurológica, silla ducha o baño portátil, colchón y cojín antiescaras, catre clínico, aspirador de secreciones, tecnologías de la comunicación aumentativas y alternativas (seguimiento ocular), Bi-PAP (ventilador mecánico no invasivo) y mascarilla. También asegura la continuidad en la atención y control, en conformidad a lo establecido en el [protocolo](#) del Ministerio de Salud de Ayudas Técnicas para personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica moderada o severa. Las prestaciones garantizadas sin costo tendrán la cobertura del Sistema de Salud Previsional del paciente (ISAPRE, FONASA, las instituciones de salud previsional de las Fuerzas Armadas y las de Orden y Seguridad Pública).<sup>63</sup>

La [Resolución N° 38 Exenta](#) aprueba los protocolos para Ayudas técnicas destinadas a personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica Moderada o Severa.

En Chile, las Enfermedades Raras no poseen estructura legal ni un plan nacional propios para garantizar la cobertura financiera, debiendo así competir con otras enfermedades de alto costo

<sup>61</sup> Amyotrophic lateral sclerosis mortality rates in Chile: A population based study (1994-2010)- Daniel Valenzuela, Pedro Zitko, Patricia Lillo. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25859694/>

<sup>62</sup> Estudio de confirmación diagnóstica de Esclerosis Lateral Amiotrófica, del Hospital Clínico Herminda Martín, entre los años 2006 y 2018-Katherine Jara Torres, Carol Mellado Riquelme, Constanza Roca Belmar, Eduardo Lopez. <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/10/1121210/study-of-the-time-of-diagnostic-confirmation-and-survival-of-a-5yTOEIV.pdf>

<sup>63</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>  
<https://www.supersalud.gob.cl/difusion/665/w3-article-19932.html>

cubiertas por la Ley Ricarte Soto.<sup>64</sup> Tampoco existe una normativa específica sobre drogas huérfanas destinadas a prevenir, diagnosticar y/o tratar estas enfermedades poco frecuentes.<sup>65</sup>

La [Ley N° 20.422](#) establece Normas Sobre Igualdad de Oportunidades e Inclusión Social de Personas con Discapacidad, considerando las ayudas técnicas y financiamiento total o parcial de las tecnologías necesarias para mejorar la funcionalidad y autonomía, en el marco de un programa dependiente del Servicio Nacional de la Discapacidad (sillas de ruedas, grúas de traslado, bipedestadores, etc). También dispone medidas de accesibilidad, inclusive en el ámbito de atención sanitaria.<sup>66</sup>

La [Ley 20.584](#) regula los derechos y deberes que tienen las personas con discapacidad en relación a su atención en salud, disponiendo que deberán ser tratadas con dignidad y respeto en todo momento, y que los prestadores de salud pública o privada deberán velar para que se utilice un lenguaje adecuado e inteligible, para que puedan recibir la información necesaria y comprensible.

La [ley 21.309](#) permitirá a los afiliados, activos o pensionados, de una AFP que presenten una enfermedad terminal, el retiro de sus fondos como excedente de libre disposición, manteniendo los recursos necesarios para financiar: una renta temporal por 12 meses igual a la Pensión Básica Solidaria (PBS), una cuota mortuoria de 15 UF (436 mil pesos) salvo aquellos del PBS y las pensiones de sobrevivencia en el caso que el afiliado tenga beneficiarios de ésta.<sup>67</sup>

[Proyecto de ley Cuidados Paliativos Universales en Chile](#). Sobre reconocimiento y protección de los derechos de las personas con enfermedades terminales, y el buen morir. Se encuentra en la Honorable Cámara de Diputados a fin de ser respaldado, y de aprobarse quedaría en condiciones de ser promulgado como ley. La norma considera un universo de 12 mil 500 beneficiados para un programa a cinco años, suponiendo un presupuesto de 13 mil millones de pesos para el primer año. La financiación de los cuidados implicados estará a cargo del Ministerio de Salud (Minsal) y en caso necesario, del Tesoro Público.<sup>68</sup>

[Proyecto de acuerdo N°925](#) para incluir a la Esclerosis Lateral Amiotrófica dentro del Plan de Acceso Universal con Garantías Explícitas (AUGE), regulado en la Ley N° 19.966, actualmente renombrado

---

<sup>64</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

<sup>65</sup> Centro Democracia y Comunidad, Senado- Análisis de la legislación nacional sobre enfermedades raras o poco frecuentes <https://senado.cl/appsenado/index.php?mo=transparencia&ac=doctoInformeAsesoría&id=17369>

<sup>66</sup> Centro Democracia y Comunidad, Senado- Análisis de la legislación nacional sobre enfermedades raras o poco frecuentes <https://senado.cl/appsenado/index.php?mo=transparencia&ac=doctoInformeAsesoría&id=17369>

Enfermedades neuromusculares. Epidemiología y políticas de salud en Chile- Claudia Castiglioni, Javiera Jofré y Bernardita Suárez. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864018301184>

<sup>67</sup> <https://senado.cl/noticias/promulgacion-de-ley/en-que-consiste-la-ley-que-permitira-a-enfermos-terminales-hacer-retiro>

<sup>68</sup> <https://www.senado.cl/a-tercer-tramite-pasa-proyecto-de-cuidados-paliativos>

Desafíos de La Atención Domiciliaria en Cuidados Paliativos y Ley de Cuidados Paliativos Universales- Juan Pablo Figueroa <https://es.scribd.com/document/521585955/Desafios-de-la-atencion-domiciliaria-en-Cuidados-Paliativos-y-Ley-de-Cuidados-Paliativos-Universales>

Garantías Explícitas en Salud (GES), con el objetivo de cubrir los costos de diagnóstico y tratamiento de esta patología.<sup>69</sup>

El ministro de Salud, Enrique París, anunció, en reunión con la Comisión Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes, la decisión del Minsal de incorporar, por primera vez, a estas patologías entre los objetivos sanitarios de la Estrategia Nacional de Salud para el período 2021-2030. Las iniciativas de la comisión para la [Propuesta de Plan Nacional de enfermedades raras, huérfanas o poco frecuentes](#) incluyen el desarrollo de un mecanismo que garantice protección financiera para diagnósticos y tratamientos, incluyendo terapias con medicamentos biológicos de alto costo; un registro nacional de pacientes y una red nacional de atención, además de una oficina ministerial para elaborar y monitorear políticas destinadas a estas patologías.<sup>70</sup>

## **INVESTIGACIÓN**

En Chile, la investigación biomédica ocurre casi con exclusividad en universidades y es financiada mayormente por becas competitivas otorgadas por el Programa Nacional de Financiamiento de Investigación y Tecnología (CONICYT).<sup>71</sup>

- [Instituto Milenio de Neurociencia Biomédica \(BNI\)](#)

Científicos del BNI, de la Universidad de Chile (UCh), lograron establecer en modelos preclínicos que la trehalosa, un preservante natural, puede retrasar el curso de la ELA y mejorar la calidad de los pacientes que la padecen.

La importancia del avance es tal, que la Administración de Medicamentos y Alimentos de Estados Unidos (FDA, por sus siglas en inglés) ya autorizó el estudio clínico en su fase 3<sup>72</sup>.

Por otro lado, también se encuentran desarrollando terapia génica para mantener más estable la homeostasis de determinadas proteínas cerebrales, así como nuevos fármacos que atacan el daño celular, retrasando el inicio de la sintomatología y aumentando, por lo tanto, la expectativa de vida.

El estudio en terapia génica recibió recursos por US\$25.000 a modo de premio por parte de la Fundación Christopher and Dana Reeve.<sup>73</sup> Estas investigaciones han recibido, además, apoyo de organismos internacionales que batallan la MDA (Muscular Dystrophy Association) y la ALS Therapy Alliance, así como apoyo del gobierno de Chile (CONICYT).

---

<sup>69</sup> [https://www.camara.cl/prensa/sala\\_de\\_prensa\\_detalle.aspx?prmid=43860](https://www.camara.cl/prensa/sala_de_prensa_detalle.aspx?prmid=43860)

<sup>70</sup> [https://www.litoralpress.cl/sitio/Prensa\\_Texto?LPKey=u/p.Ddy.R9.Hwx4.D2.IydpC.K1m.Wicn9rkvr.l.Sid2.M.Z4v78.%C3%96](https://www.litoralpress.cl/sitio/Prensa_Texto?LPKey=u/p.Ddy.R9.Hwx4.D2.IydpC.K1m.Wicn9rkvr.l.Sid2.M.Z4v78.%C3%96)

<sup>71</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

<sup>72</sup> <https://www.uchile.cl/noticias/171988/eeuu-inicia-pruebas-de-terapia-para-ela-basada-en-estudio-u-de-chile>

<sup>73</sup> <https://www.uchile.cl/noticias/84900/fundacion-christopher-and-dana-reeve-entrega-recursos-a-terapia-genica>  
<https://www.salud.carlosslim.org/english2/genetic-therapy-developed-by-chilean-scientists-show-impressive-results-against-als/>

La Fundación ALSA financió en 2014 una beca postdoctoral de la doctora Soledad Matus, quien desarrolló en el BNI una investigación buscando eliminar ciertos factores genéticos estaban relacionados con estrés celular y la ELA.<sup>74</sup>

- Dos investigadores chilenos, el Dr. José Manuel Matamala y el Dr. Renato Verdugo, fueron convocados a una reunión de expertos en ELA, realizada en Australia, en la que se llegó a un consenso de nuevos criterios diagnósticos llamados “Gold Coast criteria”, que fueron publicados en agosto 2020 en la revista *Clinical Neurophysiology*.<sup>75</sup>
- Investigadores de la Universidad Mayor desarrollaron un estudio que identifica microARNs que se encuentran alterados en los perfiles genómicos de pacientes con ELA, pudiendo servir como potenciales biomarcadores diagnósticos.<sup>76</sup>
- En 2018, la ALS Association, fundación estadounidense, comunicó la financiación por dos años de un estudio de la Dra. van Zundert, investigadora del Instituto de Ciencias Biomédicas (ICBM- UChile), el Dr. Robert Brown de la Universidad de Massachusetts de Estados Unidos y el Dr. Xavier Navarro de la Universidad de Barcelona de España, que busca determinar los posibles efectos neuroprotectores del compuesto GRT-X, desarrollado por la compañía alemana Grünenthal.<sup>77</sup>

No han surgido muchos más apoyos ni iniciativas nacionales o privadas para incentivar la investigación o los ensayos clínicos sobre enfermedades raras específicas. La Ley Ricarte Soto garantiza un seguro de responsabilidad civil, aplicable ante la presunción de que cualquier daño a la salud de un paciente involucrado en un ensayo clínico haya ocurrido debido a la investigación. Esto ha aumentado los costos y los obstáculos para realizar estudios en Chile, lo cual indica su escasez.<sup>78</sup>

## **SECTOR PÚBLICO**

La Central de Abastecimiento del Sistema Nacional de Servicios de Salud ([CENABAST](#)) es una institución pública descentralizada, dependiente del Ministerio de Salud, cuya misión es asegurar la disponibilidad de medicamentos y equipamiento a la Red de Salud. Es quien intermedia la compra de insumos para el Programa de ELA perteneciente a la Ley Ricarte Soto.

La [Universidad de Chile](#) ha sido destacada como la mejor institución en transferencia tecnológica del país, recibiendo el Premio CORFO de Transferencia Tecnológica 2018. A través de su Oficina de

---

<sup>74</sup> <http://www.medicina.uchile.cl/noticias/104706/cientificos-del-bni-se-suman-a-campana-mundial-de-lucha-contra-ela>

<sup>75</sup> <http://www.medicina.uchile.cl/noticias/169435/chilenos-aportan-a-nuevos-criterios-diagnosticos-para-la-ela>

<sup>76</sup> Genome-wide circulating microRNA expression profiling reveals potential biomarkers for amyotrophic lateral sclerosis- Manuel Matamala José, Arias-Carrasco Raúl, Sánchez Carolina, Uhrig Markus, Maracaja-Coutinho Vinicius, Manque Patricio, Bargsted Leslie, Matus Soledad, Abarzúa Sebastián, van Zundert Brigitte, Verdugo Renato. <http://repositorio.umayor.cl/xmlui/handle/sibum/6106>

<sup>77</sup> Investigadora UNAB recibe financiamiento para investigar neuroprotecciones frente a la Esclerosis Lateral Amiotrófica. <https://noticias.unab.cl/investigadora-unab-recibe-financiamiento-para-investigar-neuroprotecciones-frente-a-la-esclerosis-lateral-amiotrofica/>

<sup>78</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

Transferencia y Licenciamiento de la Vicerrectoría de Investigación y Desarrollo (VID) impulsa innovaciones que contribuyen con soluciones concretas al sector público y privado, entre ellas una terapia génica para el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica.

El [Instituto de Neurociencia Biomédica](#) (BNI) de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile reúne una masa crítica de neurocientíficos y matemáticos de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile, cuyo propósito es llevar a cabo investigación científica de primera clase. Actualmente se encuentran desarrollando varias líneas de investigación relacionadas a la ELA.<sup>79</sup>

El [Laboratorio de Patología Celular y Molecular](#) de la Universidad de Chile está centrado en el estudio de mecanismos moleculares que participan, entre otros procesos, en la neurodegeneración, particularmente aquellos que podrían estar regulando el desarrollo o la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- [Corporación ELA Chile](#)

Tiene como misión orientar, apoyar y contener a los más de 1044 pacientes inscriptos y sus familias, en cada fase y avance de la enfermedad, recibéndolos en un centro multidisciplinario o con visitas a domicilio, gestionando el contacto con centros asistenciales para atención continua y entregando el equipamiento técnico necesario en pos de mejorar su calidad de vida. Además capacita y educa permanentemente a nuevos profesionales a lo largo de Chile. En cuanto a estadísticas, la Corporación informa que entre noviembre de 2020 y abril de 2021 ha extendido la supervivencia de sus pacientes en 2 meses. En 2019 recibió financiamiento del Fondo de Reserva de la Presidencia y Fondo Careno.<sup>80</sup> Es miembro de [UNELA](#) (Unión de Asociaciones ELA en América Latina).

- [La Federación Chilena de Enfermedades Raras \(FECHER\)](#) representa a pacientes, familiares, cuidadores, profesionales e instituciones con intereses sobre las enfermedades raras, su desarrollo, tratamiento y diseño de políticas públicas, en base a evidencia científica. Esta organización se involucró activamente en el desarrollo de la Ley Ricarte Soto y busca ser el canal oficial de todos los pacientes, apoyando y velando por sus derechos en los comités del Ministerio de Salud y el Congreso, donde se discuten y formulan normativas o proyectos de ley relacionados con las ER.
- [La Federación de Enfermedades Poco Frecuentes \(FENPOF\)](#) está conformada por líderes de agrupaciones, asociaciones, corporaciones y/o fundaciones que buscan Políticas Públicas en favor de las personas que padecen ER o Huérfanas.

---

<sup>79</sup> <https://www.bni.cl/investigador.php?id=21>

<sup>80</sup> Corporación ELA Chile- Esclerosis Lateral Amiotrófica

<https://docs.google.com/presentation/d/1NsBA AeLoPmKkmhSuM1yZAxCNQPbtqDbq/edit#slide=id.p3>

Ambas organizaciones tienen como objetivo ampliar la conciencia y la comunicación sobre las ER. También generan alianzas con proveedores de salud, centros de investigación científica y universidades para promover los estudios sobre estas patologías.<sup>81</sup>

- La [Fundación Biomédica Neurounion](#) contribuye a desarrollar investigación aplicada para mejorar el diagnóstico y la cura de enfermedades neurodegenerativas.
- La Red de Enfermedades Raras de [APEC](#) (Cooperación Económica Asia-Pacífico) se asoció con Chile como la economía anfitriona de APEC 2019, para organizar un Taller de Políticas de Enfermedades Raras. La finalidad fue apoyar a los principales interesados gubernamentales, académicos y de la industria de Chile, México y Perú con el objetivo de que comiencen a implementar algunas de las recomendaciones del Plan de Acción de APEC, considerando sus contextos locales y políticas. Este taller también facilitó la interacción con economías latinoamericanas que no pertenecen a APEC, como Argentina, Brasil y Colombia, con la finalidad de identificar desafíos y oportunidades en común para la acción política sobre enfermedades poco frecuentes.<sup>82</sup>
- La [Clínica de la Universidad de los Andes](#) es una institución docente asistencial sin fines de lucro. A través de su servicio de neurología brinda tratamiento con Riluzol y Edaravone, atención respiratoria, fisioterapia, terapia ocupacional, terapia del habla, apoyo nutricional, psicológico y social a pacientes con ELA.

## SECTOR PRIVADO

- La [Clínica Familia](#) es una fundación privada que recibe recursos públicos, siendo desde 2018 el único centro del país que ofrece cuidados paliativos a pacientes oncológicos y no oncológicos, particularmente a aquellos de escasos recursos. Atiende a más de 180 personas al año, sin costo para ellas.<sup>83</sup>
- La [Clínica Dávila](#) creó la Unidad para el Manejo Integral de las Enfermedades de la Motoneurona, donde una vez realizado el diagnóstico de ELA, se inicia un proceso de seguimiento por parte del equipo médico, actuando de forma preventiva, conteniendo y educando al paciente, a su familia y a su cuidador sobre esta enfermedad. Paralelamente, se irán definiendo las decisiones a tomar en torno a su bienestar y salud. De esta manera, la Unidad facilita la atención multidisciplinaria en un solo lugar.

<sup>81</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

<sup>82</sup> <https://www.apec.org/rarediseases/News/APEC-Rare-Disease-Network-announces-Policy-Workshop-in-July-in-Chile>

<sup>83</sup> Descuidados: las fallas en el sistema que tienen a ⅓ de pacientes sin acceso a cuidados paliativos de calidad.

<http://www.puroperiodismo.cl/descuidados-las-fallas-en-el-sistema-que-tienen-a-%E2%85%94-de-pacientes-sin-acceso-a-cuidados-paliativos-de-calidad/>

Desafíos de la atención domiciliaria en Cuidados Paliativos y Ley de Cuidados Paliativos Universales- Juan Pablo Figueroa. <https://es.scribd.com/document/521585955/Desafios-de-la-atencion-domiciliaria-en-Cuidados-Paliativos-y-Ley-de-Cuidados-Paliativos-Universales>

## ACCESO AL TRATAMIENTO

El Sistema de Salud chileno, compuesto por los sectores público y privado, cubre aproximadamente el 95% de la población. El Fondo Nacional de Salud (FONASA), administrado por el estado, se financia mediante contribuciones obligatorias salariales (7%) e impuestos. Atiende a alrededor del 78% de la población, incluyendo a los pobres rurales y urbanos, la clase media-baja y los jubilados, mayormente mediante el Sistema Nacional de Servicios de Salud.

El sector privado (doce aseguradoras llamadas ISAPRE) es financiado con cargas obligatorias y voluntarias (en promedio, el 10% del salario). Las ISAPRE cubren cerca del 14% de la población de mayores ingresos y prestan servicios a través de instalaciones privadas. El resto de las personas están respaldadas por otros planes (por ejemplo, Fuerzas Armadas 3%), o no tienen seguro.

Desde la inclusión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en la Ley Ricarte Soto, son 471 los pacientes beneficiados con ayudas técnicas hasta 2021 (el diagnóstico y tratamiento con Riluzol o Edaravone no parece estar contemplado),<sup>84</sup> aunque se prevé que cerca de 800 personas se verán favorecidas por la nueva cobertura. El monto aproximado que cada paciente ahorrará con esta política pública será de \$4.551.018.<sup>85</sup>

El flujo de atención se organiza en cuatro etapas:

1. Solicitud de ayudas técnicas por parte del médico tratante, neurólogo o fisiatra, al Comité de Expertos Clínicos del Prestador Aprobado.
2. Confirmación Diagnóstica por parte del comité, quien podrá aprobar o rechazar las solicitudes de acuerdo a los antecedentes clínicos presentados y criterios de inclusión establecidos.
3. Tratamiento: entrega de ayudas técnicas al beneficiario(a).
4. Seguimiento: requiere de evaluaciones por parte de un equipo de rehabilitación y ser derivado según necesidad a otra especialidad (fisiatra, broncopulmonar, entre otros). Para esta patología, las prestaciones de seguimiento no se encuentran garantizadas, por lo que deberán ser cubiertas por los seguros de salud que correspondan, de acuerdo al plan del beneficiario(a). El Ministerio de Salud coordinará la derivación de pacientes de la Ley desde entidades no aprobadas, a la Red de Prestadores Aprobados, para el tratamiento y seguimiento.<sup>86</sup>

En general se encuentra bien identificada la oferta del sistema público destinada a atender a pacientes con ELA, evidenciándose una brecha en los recursos de fisiatras, terapeutas ocupacionales, psicólogos y asistentes sociales. La ventilación mecánica no invasiva implica el monitoreo en

---

<sup>84</sup> Beneficiarios de la Ley Ricarte Soto a junio 2021. <https://www.supersalud.gob.cl/documentacion/666/w3-article-20314.html>

<sup>85</sup> <https://www.minsal.cl/subsecretaria-paula-daza-visita-pacientes-con-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-beneficiados-por-la-ley-ricarte-soto/>

<sup>86</sup> Protocolo 2019- Ayudas Técnicas para personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica Moderada o Severa. Ley 20.850. [https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2019/03/11\\_08022019-Protocolo-ELA.pdf](https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2019/03/11_08022019-Protocolo-ELA.pdf)

domicilio, lo cual presenta una gran dificultad en su implementación tanto para el sistema público como el privado y de las Fuerzas Armadas<sup>87</sup>.

La red de atención potencial considera a los hospitales de alta complejidad, que cuentan con equipo completo de rehabilitación. Los hospitales y recursos humanos disponibles actualmente se encuentran detallados en las páginas 18 a 20 del [informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible](#) del Ministerio de Salud de Chile.

El cumplimiento de la LRS podrá ser exigido ante el Fondo Nacional de Salud y la Superintendencia de Salud, a través de la Intendencia de Fondos y Seguros Previsionales de Salud, conforme al ámbito de competencias que le corresponda a cada institución.<sup>88</sup>

A través de la Atención Primaria de Salud, se desarrolla el Programa de Asistencia Ventilatoria no Invasiva (AVNI). Actualmente, no existe cobertura exclusiva para pacientes con ELA, sin embargo, pueden ser postulados por su médico tratante mediante una interconsulta para obtener este beneficio.<sup>89</sup>

La exclusión de enfermedades no oncológicas del GES (Sistema Universal con Garantías Explícitas en Salud, ex AUGE) deja a miles de pacientes sin acceso a fármacos y a cuidados paliativos. De manera similar, en el sistema privado no está garantizado, por lo cual frecuentemente el paciente debe adquirir estos medicamentos o servicios por sus propios medios. Según registros aportados vía Ley de Transparencia, de los 1.359 establecimientos de salud a lo largo del país, solo 35 poseen unidades de cuidados paliativos.<sup>90</sup>

La disponibilidad reducida y los precios extremadamente altos de los medicamentos huérfanos constituyen otra barrera para el tratamiento. La tendencia a la judicialización de los servicios de salud se ha incrementado, dado que los pacientes están elevando a los tribunales sus casos de falta de cobertura por parte de las aseguradoras. Por otro lado, en Chile, el número de genetistas clínicos es un tercio menos que lo recomendado. FONASA cubre, de forma parcial algunas de las pruebas para el diagnóstico molecular de determinadas ER, dejando a muchos pacientes sin cobertura y con una baja tasa de diagnóstico. Solo las familias que pueden solventar el gasto envían las pruebas genéticas más complejas a laboratorios clínicos internacionales, lo que genera desigualdades sustanciales en el acceso.<sup>91</sup>

---

<sup>87</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA. <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>

<sup>88</sup> Ley 20850 "Ricarte Soto"- <https://www.bcn.cl/leychile/navegar?org=&idNorma=1078148>.

<sup>89</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA. [https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/10/1022048/esclerosis\\_lateral\\_amiotrofica.pdf](https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/10/1022048/esclerosis_lateral_amiotrofica.pdf)

<sup>90</sup> Descuidados: las fallas en el sistema que tienen a ⅓ de pacientes sin acceso a cuidados paliativos de calidad. <http://www.puroperiodismo.cl/descuidados-las-fallas-en-el-sistema-que-tienen-a-%E2%85%94-de-pacientes-sin-acceso-a-cuidados-paliativos-de-calidad/>

<sup>91</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

La inclusión de las patologías neuromusculares en el listado de enfermedades que tendrán acceso gratuito a la vacuna de influenza anual es una política importante, frente a la necesidad de prevenir complicaciones respiratorias en esta población vulnerable.<sup>92</sup>

## **FINANCIAMIENTO**

El financiamiento de la salud en Chile es ineficiente e inequitativo, con evidentes diferencias en el acceso y los resultados en salud entre los sistemas público y privado<sup>93</sup>.

El Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo (RSL), ha recibido una donación de 200 mil millones de pesos por 4 años<sup>94</sup>. Su financiamiento se da a través de.<sup>95</sup>

- 1- Aportes fiscales anuales por un monto de hasta cien mil millones de pesos (se reajustará el 1 de enero de cada año en el 100% de la variación que experimente el Índice de Precios al Consumidor determinado por el Instituto Nacional de Estadísticas).
- 2- Donaciones que se le hagan, herencias y legados que acepte el Ministerio de Hacienda, lo que deberá hacer con beneficio de inventario.
- 3- Los aportes de la cooperación internacional que reciba a cualquier título.
- 4- La rentabilidad que genere la inversión de los recursos del mismo.

Durante 2018 el presupuesto para el Programa de Ayudas Técnicas y Tecnologías para la Inclusión, del Servicio Nacional de la Discapacidad (SENADIS), fue de \$3.626.401.068<sup>96</sup>.

---

<sup>92</sup> Campaña de Vacunación contra la Influenza 2018. <https://www.minsal.cl/campana-de-vacunacion-contr-la-influenza-2018/>

<sup>93</sup> OECD Health Policy Overview- Health policy in Chile. <https://www.oecd.org/chile/Health-Policy-in-Chile-February-2016.pdf>

Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

<sup>94</sup> Rare diseases in Chile: challenges and recommendations in universal health coverage context- Gonzalo Encina, Carla Castillo-Laborde, Juan A. Lecaros, Karen Dubois-Camacho, Juan F. Calderón, Ximena Aguilera, Andrés D. Klein & Gabriela M. Repetto <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1261-8>

A compilation of national plans, policies and government actions for rare diseases in 23 countries- Neil Khosla, Rodolfo Valdez. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/irdr/7/4/7\\_2018.01085/pdf-char/en](https://www.jstage.jst.go.jp/article/irdr/7/4/7_2018.01085/pdf-char/en)

Ley 20.850, Art 20- <https://www.bcn.cl/leychile/navegar?idNorma=1078148>

<sup>95</sup> Ley 20.850, Art 20- <https://www.bcn.cl/leychile/navegar?idNorma=1078148>

Chile, Financial Protection for Rare Diseases. Estudio del Financiamiento de Tratamientos de Alto Costo en Chile, Ley Ricarte Soto- The World Bank.

<https://documents1.worldbank.org/curated/en/804401608547903018/pdf/Estudio-del-Financiamiento-de-Tratamientos-de-Alto-Costo-en-Chile-Ley-Ricarte-Soto.pdf>

<sup>96</sup> SENADIS informa financiamiento Programa de Ayudas Técnicas 2018. [https://www.senadis.gob.cl/sala\\_prensa/d/noticias/7395/senadis-informa-financiamiento-programa-de-ayudas-tecnicas-2018](https://www.senadis.gob.cl/sala_prensa/d/noticias/7395/senadis-informa-financiamiento-programa-de-ayudas-tecnicas-2018)

### *Específico para ELA*

El impacto presupuestario estimado para el año 2018, destinado a la provisión de ayudas técnicas a través de la LRS, fue de MM\$1.350. El costo individual aproximado por paciente implica una cobertura anual de tres millones ciento noventa mil pesos, y veintiocho millones cuarenta y cinco mil pesos en tratamientos.<sup>97</sup>

### **PERSONALIDADES DESTACADAS AFECTADAS POR ELA**

- Eduardo Domínguez (1959 - 2016): Director de Televisión

---

<sup>97</sup> Ministerio de Salud, Gobierno de Chile- Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: ELA. <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/Informe-evaluacion-ELA-2018.pdf>.

## COLOMBIA

### **SÍNTESIS**

Si bien las iniciativas relacionadas con la ELA no abundan en Colombia, se vio en los últimos años un esfuerzo por generar mayor conciencia sobre la enfermedad y avances (aunque lejos de lo esperable) en el tratamiento de la enfermedad a raíz de la Ley de Enfermedades Raras. Se espera que el registro de pacientes con enfermedades raras, que es de carácter obligatorio, permita darle seguimiento a la enfermedad y que ello despierte mayores posibilidades de inversión en investigación y tratamiento.

Vale la pena destacar el accionar del Instituto Roosevelt, único hospital especializado y de referencia en el país. Contar con una institución de estas características no se da en todos los países de la región; en algunos, es una meta anhelada por la comunidad de personas y familias afectadas por la ELA.

### **ESTADÍSTICAS**

La distribución y patrones de esta enfermedad posee muy poca información en el país, esto se debe a que se trata de una enfermedad invisibilizada hasta hace poco. El Ministerio de Salud para el 2015 tenía 800 pacientes registrados con esta enfermedad, el registro resultaba poco confiable porque se realizaba teniendo en cuenta la solicitud del único medicamento que existía en ese momento y existían diferentes suministros.

Desde noviembre de 2018 es obligatorio que se reporte al Ministerio cada vez que una persona es diagnosticada con una enfermedad rara y/o huérfana. Este registro ha llevado a que las cifras oficiales revelen que la prevalencia de la enfermedad en el país es de 0,5 cada 100 mil habitantes, y se estima que hay un total de 2000 a 3000 pacientes de ELA en total. La edad promedio se estima que está entre los 70 y los 75 años. De todas formas, es esperable que las estadísticas sean más certeras en la medida de que los pacientes se carguen adecuadamente en el sistema (SIVIGILA)<sup>98</sup>.

En 2017 se detectaron focos de [casos de ELA Familiar](#) en Boyacá, Santander y Cundinamarca.

La mayoría de los casos de ELA (90% o más) se consideran esporádicos. Esto significa que la enfermedad parece presentarse aleatoriamente, sin factores de riesgo claramente asociados, ni historia familiar de la enfermedad. Aunque los miembros de la familia de las personas con ELA esporádica corren un mayor riesgo de sufrir la enfermedad, el riesgo en general es muy bajo y la mayoría no la desarrolla.

---

<sup>98</sup> La Zaga, Podcast ELA Parte 1: una enfermedad huérfana y misteriosa. Consultado en [https://open.spotify.com/episode/1NlID3rExVvc3VTVKlCpis?si=cvxIDjp3T6m4XqzH3Q4ZKA&dl\\_branch=1&nd=1](https://open.spotify.com/episode/1NlID3rExVvc3VTVKlCpis?si=cvxIDjp3T6m4XqzH3Q4ZKA&dl_branch=1&nd=1), septiembre de 2021

## **MARCO NORMATIVO**

### *Normativa específica de ELA*

No existe una ley específica para la ELA pero sí está reconocida esta enfermedad dentro de una ley general de enfermedades raras.

### *Normativa indirecta*

- [Ley 1392 de 2010 - LEY DE ENFERMEDADES HUÉRFANAS](#)

Menciona y reconoce las enfermedades huérfanas y raras, prioriza su investigación y registro y garantiza la atención en salud a los pacientes que las padecen. El listado oficial de las enfermedades huérfanas que son reconocidas en el sistema de salud colombiano se ha actualizado en tres oportunidades como lo establece la Ley. La más reciente (Resolución 5265 de 2018) establece que son 2.190 las [enfermedades huérfanas](#) codificadas e incluidas en el actual [listado](#), que incluye a la ELA.

La ley de enfermedades huérfanas garantiza que los pacientes mejoren su calidad y expectativa de vida y señala que todo lo que no esté incluido en el régimen subsidiado debe ser cubierto por los recursos excedentes de la subcuenta Eventos Catastróficos y Accidentes de Tránsito (ECAT) del Fondo de Solidaridad y Garantía (FOSYGA). A su vez, lo que no esté incluido en el régimen contributivo debe ser cubierto por recursos de la Subcuenta de Compensación del Fondo de Solidaridad y Garantía-FOSYGA. Aunque la ley garantiza los recursos, no nombra directamente las necesidades de los pacientes con ELA.

- [Ministerio de Salud - Resolución 586/2021](#) (Modifica la Resolución 205 de 2020)

Señala que las Entidades Promotoras de Salud (encargadas de promover la afiliación al sistema de Seguridad Social) deberán caracterizar plenamente las personas que vienen siendo tratadas con diagnóstico de enfermedades huérfanas y los medicamentos utilizados en el tratamiento multidisciplinario. Asimismo, garantiza la financiación de los medicamentos definidos por el Ministerio que requieran las personas que sean diagnosticadas por primera vez con una enfermedad huérfana.

- Derechos Laborales - Corte Constitucional de Colombia

La Corte Constitucional de Colombia protegió el derecho a la estabilidad laboral reforzada de un hombre diagnosticado con ELA, que fue despedido sin justa causa ([Boletín No. 066 Bogotá, 12 de julio de 202](#)).

## **FINANCIAMIENTO**

Según algunos críticos del sistema de salud de Colombia, en el país hay un exceso de gastos en enfermedades costosas y raras. Citan algunos tratamientos y definen que los mismos conllevan 70%

de los recursos de salud en Colombia<sup>99</sup>.

Asimismo, se calcula que el gobierno destina entre \$1,5 billones y \$2 billones al año para tratar enfermedades huérfanas<sup>100</sup>.

## **INVESTIGACIÓN**

- **[Asociación Colombiana de Neurología](#)**

Interesados en el estudio, la prevención y el tratamiento de las enfermedades del Sistema Nervioso Central y Periférico. Tiene una página dedicada especialmente a brindar información sobre la ELA: <https://pacientes.acnweb.org/ela>

La Dra. Martha Peña Preciadouna, médica neuróloga especialista en ELA, lidera el comité temático de esta patología en la Asociación Colombiana de Neurología.

## **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- **[Asociación Colombiana de Esclerosis Lateral Amiotrófica \(ACELA\):](#)**

Es una entidad sin ánimo de lucro, establecida en el año de 2008, que tiene como objetivo asesorar y apoyar a pacientes, familiares y cuidadores, para enfrentar la enfermedad Esclerosis Lateral Amiotrófica “ELA”, con la mejor calidad de vida posible para el paciente y quienes lo rodean. Posee Convenios para trabajar y operaciones en conjunto con:

- UNIVERSIDAD SANTO TOMÁS: Convenio para atender pacientes con ELA, tanto apoyo psicológico como Asesoría.
- CLÍNICA UNIVERSIDAD DE LA SABANA: Convenio con propósitos sociales que propenden a dar servicios asistenciales a pacientes y familias afectadas con ELA y Capacitación de profesionales expertos.
- COLUMBUS NETWORKS DE COLOMBIA LTDA: ACUERDO CELEBRADO ENTRE COLUMBUS NETWORKS DE COLOMBIA LTDA. Cuyo principal objetivo es asesorar y apoyar a pacientes, familiares y cuidadores, para enfrentar la enfermedad esclerosis lateral amiotrófica.

Son miembros de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA (UNELA) desde junio de 2010

Todos los años realizan un informe financiero anual; en el último informe 2020 reportaron gastos por \$52.600.000.

---

<sup>99</sup> La Zaga, Podcast ELA Parte 2: una enfermedad huérfana y misteriosa. Consultado en <https://open.spotify.com/episode/3rqMTNmz8uOIdIy5gwj0oC>, septiembre de 2021

<sup>100</sup> Sebastián Montes, “Conozca cómo está el panorama actual de las enfermedades raras en el país”, publicado en La República el 3 de junio de 2019, consultado en: <https://www.larepublica.co/empresas/conozca-como-esta-el-panorama-actual-de-las-enfermedades-raras-en-el-pais-2880471>, septiembre de 2021.

- **Instituto Roosevelt (Hospital Universitario)**

Único hospital de Colombia especializado en ELA, en los últimos años se convirtió en el centro de referencia en la atención integral de pacientes con esta enfermedad con especialistas dispuestos a ayudar. Se orienta a la familia y a los pacientes sobre la enfermedad.

El instituto recibió la Acreditación en Salud con Excelencia por parte del Consejo Directivo de Icontec Internacional, siendo así uno de los cuatro hospitales con el estándar más alto en calidad hospitalaria en Colombia. La acreditación no tiene que ver con ELA pero sirve para reflejar el profesionalismo (nivel) que tiene el instituto referente de esta enfermedad.

## **SECTOR PRIVADO**

- **Laboratorio ROCHE**

Apoya la iniciativa #RarasyVisibles, una campaña de comunicación para concientizar a la población sobre las enfermedades raras.

- **Biiib Colombia**

Invierte en investigación de enfermedades raras. El foco está en la atrofia muscular espinal, que afecta a 300 personas en el país y para la que han invertido más de US\$4 millones en terapias y tratamientos. La empresa busca beneficiar a la población que registra enfermedades como esclerosis múltiple, atrofia muscular espinal, alzheimer o parkinson.

## **ACCESO AL TRATAMIENTO**

En Colombia se aprobó la importación de Edaravona para un paciente por parte del Invima. El medicamento ya tiene el número único de identificación (IUM) asignado por el Ministerio, y puede considerarse para la lista de medicamentos vitales no disponibles<sup>101</sup>.

Según el fisiatra Edicson Ruiz, los pacientes deberían tener un equipo compuesto de un neurólogo, un fisiatra, un neumólogo, un fisioterapeuta y un profesional de salud mental. Sin embargo, usualmente, la persona tiene que movilizarse y conseguir citas con los profesionales de forma separada y en lugares distintos. “Esto hace que sea muy complicado para el paciente recibir atención integral, porque a las personas con ELA se les dificulta la movilidad”, explicó el especialista. De acuerdo con los testimonios de las familias de pacientes en Colombia, se suelen negar los tratamientos respiratorios, los asistentes de enfermería o los equipos necesarios para garantizar una mejor calidad de vida, como sillas de ruedas o camas hospitalarias<sup>102</sup>.

---

<sup>101</sup> “Por primera vez en Colombia se detectan focos de casos con ELA familiar” [https://caracol.com.co/programa/2017/06/24/sanamente/1498256526\\_546314.html](https://caracol.com.co/programa/2017/06/24/sanamente/1498256526_546314.html), septiembre 2021.

<sup>102</sup> “La lucha de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica”, publicada en *El Espectador*, consultado en <https://www.elespectador.com/salud/la-lucha-de-los-pacientes-con-esclerosis-lateral-amiotrofica-article-869319/>, septiembre de 2021.

***PERSONALIDADES AFECTADAS POR ELA***

- **Raúl Ordóñez (1969 - 2020):** deportista, sparring del tenista estadounidense André Agassi. Creó la Fundación Raúl Ordóñez, en la localidad colombiana de Jamundi (Valle del Cauca), donde se enseña tenis a niños de escasos recursos. Sufrió ELA durante 11 años.
- **Guillermo Asprilla (1959 - 2014):** político, secretario de gobierno de Bogotá.

## COSTA RICA

### **SÍNTESIS**

A pesar de ser un país de poco más de 5 millones de habitantes, en Costa Rica existe lo que en otros países es uno de los principales reclamos por parte de las asociaciones de familiares y pacientes con ELA: un centro nacional de referencia que atiende a todas las personas diagnosticadas con la enfermedad. Si bien no es un Centro exclusivo para la ELA, sino que se dedica al Control del Dolor y los Cuidados Paliativos, el mismo lleva adelante políticas innovadoras como la atención en domicilio de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

En cuanto a las estadísticas, existe un estudio que demuestra que la incidencia es del 0,97, aunque el mismo data de 2007. No existen cifras oficiales sobre la prevalencia. En cuanto a la relación de enfermos hombres / mujeres el índice es de 1,7:1.

Otro dato a destacar es la importancia que se le da a la formación de los profesionales de la salud que forman parte de las Clínicas y el Centro Nacional del Control del Dolor y Cuidados Paliativos. Como parte de la misma, se ha creado la Maestría en Cuidados Paliativos, y la Universidad TECH en Costa Rica ofrece diferentes especializaciones relacionadas a las enfermedades degenerativas o mismo a la ELA.

### **ESTADÍSTICAS**

Un [estudio](#) realizado sobre la ELA en Costa Rica en 2007, que tomó casos diagnosticados entre 1998 y 2001, estableció que la incidencia de la enfermedad es de 0,97 cada 100.000 personas por año. La relación entre hombres y mujeres es de 1,7:1. La edad de diagnóstico fue de 58.4 años para las mujeres, y 53.1 años para los hombres (55,7 promedio). El 36.8% de los casos fueron clasificados como ELA bulbar, mientras que el 55.3% como espinal, el 7.9% restante como bulbo espinal. El estudio no estableció la prevalencia de la enfermedad en el país<sup>103</sup>.

Por otro lado, el [Instituto de Estudios Sociales de Población \(Idespo\)](#), de la [Universidad Nacional \(UNA\)](#), en el 2015, realizó un estudio en el que revisó 136 casos a través de entrevistas telefónicas a familiares y pacientes con ELA. De acuerdo al mismo, el tiempo promedio entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico fue de dos años. El 65% de los casos estudiados correspondía a enfermos varones, y estableció que es una enfermedad que la padecen más las personas entre los 50 y 59 años. También que el 87% de los casos las cuidadoras son mujeres, la mayoría familiares directos del/de la paciente<sup>104</sup>.

<sup>103</sup> Rodríguez Paniagua, P., Salas Herrera, I.; y Cartín Brenes, M. (2009). "Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica", en *Acta Médica Costarricense*, 49(1). Consultado en [https://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta\\_Medica/article/view/290/269](https://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/290/269), octubre de 2021.

<sup>104</sup> Ángela Ávalos, "Hasta 9 años puede tardar diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en Costa Rica", en el portal del diario *La Nación*, 22 de agosto de 2016. Consultado en <https://www.nacion.com/el-pais/salud/hasta-9-anos-puede-tardar-diagnostico-de-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-en-costa-rica/WEWW6WYVHNEH7BMOCA4UZMWETA/story/>, octubre de 2021.

## **MARCO NORMATIVO**

### *Normativa específica para ELA*

No existe en Costa Rica una ley específica para la Esclerosis Lateral Amiotrófica

### *Normativa indirecta: Plan Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos*

#### Centro Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos

- Por Decreto Ejecutivo, todos los pacientes con ELA de Costa Rica deben ser derivados al Centro Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos, dependiente de la CCSS. Este centro está compuesto por Clínicas para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos, que funcionan en los hospitales, así como por un Centro Nacional exclusivo.

### **Riluzol para Pacientes con ELA**

- De acuerdo a un estudio sobre los efectos del riluzol para todos los pacientes con ELA, un decreto ejecutivo contempla la provisión de este medicamento. Pero, señala el estudio, no se han elaborado criterios para el uso del medicamento<sup>105</sup>.

## **FINANCIAMIENTO**

- En el Plan Nacional de Cuidados Paliativos y Control del Dolor 2017 - 2021, se establece que los recursos surgirán de presupuestos institucionales ordinarios, asignaciones de la Junta de Protección Social y recursos propios de las ONG's.
- El Decreto que oficializa el Manual de Normas de Atención del Dolor y Cuidados Paliativos establece que "cada Área de Salud debe incluir en su presupuesto anual, los requerimientos humanos, materiales, físicos, tecnológicos y financieros necesarios para la implementación de los programas del área de control del dolor y cuidados paliativos". También establece que "Las Clínicas de Control de Dolor y Cuidados Paliativos, deben contar con su presupuesto específico independiente"<sup>106</sup>.

## **INVESTIGACIÓN**

### **Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos**

- Si bien la función principal del Centro Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos es la atención de los pacientes con ELA, sus especialistas también desarrollan la investigación, actividad que se ve facilitada por actuar el centro como institución de referencia para todos los pacientes del país.

---

<sup>105</sup> ABADIA-CUBILLO, Karla et al. "Efectos del riluzol en la evolución clínica y sobrevida de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica". *Acta méd. costarricense*, San José, v. 57, n. 4, p. 172-178, Dec. 2015. Consultado en [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0001-60022015000400172&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022015000400172&lng=en&nrm=iso), en octubre de 2021.

<sup>106</sup> Decreto Ejecutivo 29561 del 1/06/2021, consultado en <https://www.medicos.cr/website/documentos/NormativaLegal/NormativaGeneralEjercicioProfesion/Manual%20de%20Normas%20de%20Atencio%CC%81n%20del%20Dolor%20y%20Cuidados%20Paliativos%20del%20Nivel%20%20%20y%20II.pdf>, octubre de 2021.

- Un ejemplo de ello es la [investigación](#) sobre el uso de Riluzole en pacientes con ELA, atendidos en el Centro<sup>107</sup>.
- [Congreso Nacional de la Enfermedad de la Motoneurona/ELA](#)  
En 2019, a raíz del Día Mundial contra la ELA, la CCSS llevó adelante el I Congreso Nacional de la enfermedad de la motoneurona / Esclerosis Lateral Amiotrófica, organizado por los servicios de terapia física y terapia respiratoria del Centro Nacional del Control del Dolor y Cuidados Paliativos. Del mismo participaron 120 especialistas de todo el país, de los tres niveles de atención médica, para fortalecer el abordaje integral de la enfermedad. Para 2019, el Centro Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos atendía a 165 personas con ELA en todo el país<sup>108</sup>.

#### [Universidad de Costa Rica - Centro de Investigación en Neurociencias](#)

- Surge en 1991 como un programa de investigación en Neurociencias, y va cobrando relevancia hasta convertirse en Centro de Investigación, a partir de 2012. Su objetivo: Ser un punto de referencia para Costa Rica y Latinoamérica en el desarrollo de investigación básica y aplicada de excelencia en el campo de las neurociencias, con una perspectiva de formación académica e integración interdisciplinaria y transdisciplinaria.
- No tiene en el sitio artículos publicados, ni especifica las áreas que investigan. Pero varios de los profesionales que escriben en la revista *Neuroeje*, pertenecen a la institución.

#### [TECH Universidad Tecnológica - Costa Rica](#)

Universidad Digital en español más grande del mundo, con presencia en Costa Rica. Si bien no tiene un área de investigación, la oferta académica relacionada con las enfermedades neurodegenerativas, y específicamente la ELA, es significativa.

- [Maestría en Enfermedades Neurodegenerativas](#)
- [Maestría en Cuidados Paliativos](#)
- [Maestría en Genética Clínica](#)
- [Maestría Fisioterapia Neurológica en Enfermedades Degenerativas](#)
- [Especialización en Métodos Diagnósticos, Neurona Motora, Ataxias](#)
- [Especialización en Patologías Neurodegenerativas](#)
- [Especialización Neurológica en Esclerosis Múltiple, ELA y Huntington](#)
- [Diplomado en Fisioterapia Neurológica en Esclerosis Lateral Amiotrófica](#)
- [Diplomado en enfermedades neurodegenerativas de la neurona motora, Paraplesia Espástica Hereditaria](#)

#### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- **Asociación de Personas con ELA (APELA)**  
No es certera la situación actual de la única asociación de familiares y pacientes con ELA. Un artículo da cuenta de que la Asociación se había desintegrado, y había vuelto a constituirse

<sup>107</sup> *Ibidem*

<sup>108</sup> “CCSS apuesta a mejorar el diagnóstico de ELA en Costa Rica”, consultado en <https://www.elpais.cr/2019/06/19/ccss-apuesta-a-mejorar-diagnostico-de-ela-en-costa-rica/>, octubre de 2021.

en 2015, por iniciativa de la hija de una paciente con ELA. Actualmente no tiene página Web ni presencia en las redes sociales, y sólo aparece mencionada en el estudio de la Universidad Nacional de 2015 citado anteriormente<sup>109</sup>. No aparece entre las asociaciones que componen UNELA.

- **Asociación Costarricense de Ciencias Neurológicas**  
Agrupa a profesionales altamente capacitados de las diferentes ramas de las neurociencias. Publica la revista *Neuroeje*, que es semestral.
- **Enfermedades Raras - Costa Rica**: Agrupa diversas organizaciones de pacientes con enfermedades raras con el fin de visibilizar este tipo de patologías, lograr una detección oportuna y el acceso al tratamiento.

#### **SECTOR PRIVADO**

- **Clínica Neurológica Dr. Carvajal Lizano**: especialista en neurología aunque no especifica la ELA como dolencias a las que atiende.

#### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

- **Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS)**

Es una institución autónoma creada en 1941 cuya misión es: “proporcionar los servicios de salud en forma integral al individuo, la familia y la comunidad, y otorgar la protección económica, social y de pensiones, conforme la legislación vigente, a la población costarricense”.

Desde 1961 se declara la Universalización de los seguros sociales a cargo de la CCSS

En 1961 se aprueba, mediante la Ley Nº 2738, la Universalización de los Seguros Sociales a cargo de la CCSS; y en 1973 se le transfieren los hospitales. Actualmente, el sistema de salud cuenta con 29 de ellos. A partir de 1982 comenzó el proceso de integración entre la CCSS y el Ministerio de Salud y al año siguiente, el CCSS asumió de forma integral la prestación de salud a los ciudadanos.

A fines de los '90 se aprueba la desconcentración de hospitales y clínicas, para dotarlos de mayor autonomía, y se crean las Juntas de Salud como entes auxiliares de los hospitales.

Desde 2015, la CCSS utiliza el expediente digital.

- **Centro Nacional para el Control del Dolor y Cuidados Paliativos**

Creado en 1998 a raíz de las necesidades de los pacientes con cáncer, una de las principales causas de muerte en Costa Rica. Pero también atiende enfermedades no oncológicas, entre las que se encuentran las degenerativas que, según documentos oficiales, se espera que aumenten en los siguientes años<sup>110</sup>. El objetivo del plan nacional 2017-2021 era consolidar la

<sup>109</sup> Asociación de pacientes con Esclerosis via la luz nuevamente; objetivo es brindar apoyo técnico y emocional, consultado en <https://archivo.crhoy.com/asociacion-de-pacientes-con-esclerosis-vio-la-luz-nuevamente-objetivo-es-brindar-apoyo-tecnico-y-emocional/nacionales/>, en octubre de 2021.

<sup>110</sup> Dirección de Servicios de Salud, “Plan nacional de cuidados paliativos y control del dolor 2017 - 2021”, consultado en <https://www.ministeriodesalud.go.cr/index.php/biblioteca-de-archivos/sobre-el-ministerio/politicas-y-planes-en-salud/planes-en-salud/3681-plan-nacional-de-cuidados-paliativos-2018/file>, octubre de 2021.

red de instituciones y profesionales de cuidados paliativos, en sus tres modalidades: atención externa, atención domiciliaria y atención telefónica 24 horas.

Actualmente, 57 clínicas de Costa Rica cuentan con Unidad de Cuidados Paliativos, además del Centro Nacional, que desde 2017 cuenta con nuevas instalaciones, especialmente diseñadas para la tarea que lleva adelante<sup>111</sup>. El nuevo Centro Nacional ocupa casi 6 mil metros cuadrados, en los que se brindan los servicios: consulta médica especializada; hospital de día; intervencionismo paliativo; atención domiciliaria paliativa; investigación y docencia; videoconferencias teleconsultas; interconsultas hospitalarias; terapias especializadas (láser, crioterapia, termografía); curaciones de úlceras en pacientes con cáncer; asesoría y soporte a la red de apoyo a nivel nacional; terapia física; terapia respiratoria; psicología; trabajo social; nutrición; enfermería; centro de equipos; infusiones e inhaloterapia; atención y educación farmacéutica; atención del duelo; actos ecuménicos; charlas de orientación al cuidador del paciente<sup>112</sup>.

Cada año más de 24 mil personas son atendidas por el Centro Nacional (13 mil personas) y las Unidades de Cuidados Paliativos de los hospitales (11 mil personas)<sup>113</sup>.

Respecto de la ELA, surgió del Centro un equipo multidisciplinario que visita en sus casas a los pacientes con ELA. Entre 2019 y 2020, visitó a 175 pacientes con ELA en todo el país, con una regularidad de 6 semanas (para aquellos que están en el área metropolitana) y de 4 meses (quienes viven en zonas alejadas)<sup>114</sup>.

A raíz del Covid-19, el Centro Nacional del Dolor inició una prueba piloto para control de pacientes de forma remota. Le entregan a los pacientes instrumentos de control, les hacen seguimiento por videollamada y los capacitan a ellos y a sus familiares a través de tutoriales web<sup>115</sup>.

El desarrollo de la política de Cuidados Paliativos y Control del Dolor le valió a Costa Rica el reconocimiento del país con mayor desarrollo en esta área de la región, según un estudio de 2015 que midió el Índice de Cuidado Paliativo, publicado en la revista que se ocupa del tema<sup>116</sup>.

---

<sup>111</sup> “Nuevas instalaciones del Centro Nacional del Dolor y Cuidados Paliativos con avance del 70%”, en <https://www.presidencia.go.cr/comunicados/2017/02/nuevas-instalaciones-del-centro-nacional-del-dolor-y-cuidados-paliativos-con-avance-del-70/>, consultado octubre de 2021.

<sup>112</sup> “Cerca de 12 mil personas se beneficiarán con nuevo Centro del Dolor y Cuidados Paliativos”, consultado en <https://www.presidencia.go.cr/comunicados/2017/08/cerca-de-12-mil-personas-se-beneficiaran-con-nuevo-centro-del-dolor-y-cuidados-paliativos/>, octubre de 2021.

<sup>113</sup> “Centro Nacional del Dolor Inicia Plan piloto para monitoreo remoto a pacientes”, consultado en <https://www.presidencia.go.cr/comunicados/2020/03/centro-nacional-del-dolor-inicia-plan-piloto-para-monitoreo-remoto-a-pacientes/>, octubre de 2021.

<sup>114</sup> “Equipo multidisciplinario recorre el país para llevar atención a pacientes con ELA”, consultado en [https://www.ccss.sa.cr/noticias/servicios\\_noticia?equipo-multidisciplinario-recorre-el-pais-para-llevar-atencion-a-pacientes-con-ela](https://www.ccss.sa.cr/noticias/servicios_noticia?equipo-multidisciplinario-recorre-el-pais-para-llevar-atencion-a-pacientes-con-ela), en octubre de 2021.

<sup>115</sup> *Ibidem*

<sup>116</sup> “Costa Rica figura como el país latinoamericano con mayor desarrollo del cuidado paliativo”, consultado en <https://www.presidencia.go.cr/comunicados/2015/08/ministra-de-justicia-y-paz-juramenta-a-miembros-del-tribunal-registral-administrativo/>, octubre de 2021.

- **Clínica Multidisciplinaria de Enfermedades Raras (CMER) - Hospital San Juan de Dios**

Centro nacional de referencia para la atención de pacientes adolescentes y adultos con este tipo de patologías<sup>117</sup>.

---

<sup>117</sup> “Clínica de Enfermedades Raras del Hospital San Juan de Dios atiende a 202 personas de todo el país”, consultado en [https://www.ccss.sa.cr/noticias/salud\\_noticia?clinica-de-enfermedades-raras-del-san-juan-de-dios-atiende-a-202-personas-de-todo-el-pais](https://www.ccss.sa.cr/noticias/salud_noticia?clinica-de-enfermedades-raras-del-san-juan-de-dios-atiende-a-202-personas-de-todo-el-pais), octubre de 2021.

## CUBA

### SÍNTESIS

En Cuba se destacan la investigación y el desarrollo de la atención a pacientes tanto de Cuba como de otros países, al menos por cómo está planteada la estructura del sistema de Salud. La tasa de incidencia es de 0,91/100.000 habitantes por año y hay datos interesantes en cuanto a la relación entre la composición étnica de la población y la ELA. Cuba es uno de los pocos países que cuenta con un programa de atención multidisciplinaria para pacientes con ELA, en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, institución de referencia cuyos profesionales están a cargo de sendas investigaciones sobre la enfermedad.

### ESTADÍSTICAS

Un estudio epidemiológico comparativo entre diversos países para el que se conformaron los consorcios [EuroMotor](#) y [Leanals](#), con el fin de descubrir las causas de la degeneración de las neuronas que provocan la ELA, reveló que la tasa de incidencia en Cuba es de 0.91/100,000 habitantes por año<sup>118</sup>.

De acuerdo a un [estudio](#) sobre la sobrevida de pacientes con ELA, se observó que la mayor frecuencia de la enfermedad por grupos de edades se da entre 51 y 60 años. En los primeros 40 meses murió la mayor parte de los pacientes (80). La forma clínica espinal predominó en varones quienes, además, tuvieron mayor sobrevida; la bulbar prevaleció en mujeres. El mayor número de pacientes no tenía factores de riesgo. Entre las comorbilidades destacan la diabetes, hipertensión arterial, enfermedad cerebrovascular isquémica, neoplasias, hepatitis C, traumatismo craneal, asma bronquial y la cardiopatía isquémica, y hubo casos de la enfermedad en una misma familia<sup>119</sup>.

Otro [estudio](#) sobre la mortalidad en las poblaciones mestizas estableció que 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). 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. El mismo estudio reveló las tasas bajas de mortalidad ajustada en los mestizos, en todas las edades<sup>120</sup>.

<sup>118</sup> Instituto de Neurología. Universidad de la República (Uruguay), “LAENALS”, consultado en <https://www.neuroepidemiologia.edu.uy/web/index.php/lineas-de-investigacion/laenals#datos-preliminares>, octubre de 2021.

<sup>119</sup> Serra Ruiz, Melissa, & Serra Valdés, Miguel Ángel. (2019). “Survival in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*, 18(4), 607-623. Consultado en [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2019000400607&lng=es&tlng=en](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2019000400607&lng=es&tlng=en), octubre de 2021.

<sup>120</sup> 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”, citado en 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. Consultado en <http://www.revpanorama.sld.cu/index.php/rpan/article/view/>, octubre de 2021.

## **MARCO NORMATIVO**

*Normativa de ELA:* no existe normativa específica para la ELA

*Normativa indirecta*

- **Ley Nacional de Salud Pública - No. 41**
  - Establece “el carácter estatal de las instituciones, la gratuidad de los servicios de la salud y de la asistencia médica, de acuerdo con las regulaciones que al efecto se establecen”;
  - La atención médica preventivo-curativa a la población se garantiza y se ofrece a través de las instituciones del Sistema Nacional de Salud organizada por niveles de atención, de forma ambulatorio u hospitalaria y de acuerdo con el lugar de residencia, trabajo o estudio y necesidades de la población, según lo establece el Ministerio de Salud Pública (Art. 13).
  - En la práctica médica se aplican los medios preventivo-curativos y de rehabilitación aprobados por el Ministerio de Salud Pública (Art. 18).
  - El Ministerio de Salud Pública planifica, organiza, dirige y controla la producción, distribución y comercialización de los productos farmacéuticos y biológicos, instrumentos y equipos médicos, estomatológicos y de laboratorio de las empresas a él subordinadas y ejerce la dirección normativo-metodológica de las empresas subordinadas a las direcciones de salud de los órganos locales del Poder Popular y otros organismos productores (Art. 97).

## **ACCESO AL TRATAMIENTO**

Cuba cuenta con un sistema de salud al que también pueden acceder habitantes de otros países.

*Pacientes de Cuba*

- **Sistema descentralizado**

El sistema está organizado a partir de médicos de familia en cada comunidad, y el apoyo de las policlínicas. Los médicos de familia tienen registro de todos los ciudadanos, datos sobre los que informan al Departamento de Salud. Existen 491 policlínicos en Cuba y cada uno de ellos proporciona atención médica integral a las regiones geográficas (de entre 28 mil y 30 mil individuos cada una). La ELA debe detectarse primero en los policlínicos locales, y luego se transfiere a los neurólogos en los hospitales municipales regionales. Hay 214 neurólogos en Cuba (relación aproximada de 1: 52.000 de la población general, que van desde 1: 117.000 en Granma a 1: 19.417 en La Habana). Las tasas son comparables con las europeas (las relaciones varían desde 1: 120.000 en Irlanda a 1: 20.000 en Italia). En cada hospital regional hay un departamento de neurofisiología al que pueden acceder los pacientes con ELA. A su vez, los pacientes reciben apoyo en su comunidad a través de una red de trabajadores de la salud social y profesional, a través de la policlínica local<sup>121</sup>.

---

<sup>121</sup> *Ibidem.*

- **Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN)**

Cuba cuenta desde 2005 con una consulta multidisciplinaria en el INN para el seguimiento a enfermos con sospecha clínica de ELA.

En el año 2013 se inicia la atención, en el Servicio de Medicina física y rehabilitación del Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), a personas con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

En el marco de una investigación epidemiológica internacional sobre la ELA por el consorcio Euromotor, los asociados europeos han ayudado a equipos cubanos en el establecimiento de la clínica multidisciplinaria ELA en la ciudad de La Habana (población 2,1 millones), proporcionando talleres y formación en el fenotipo y el manejo clínico.

#### *Pacientes Internacionales*

- **Centro Internacional de Restauración Neurológica CIREN (La Habana)**

Fundado el 26 de febrero de 1989, CIREN es una institución científico-médica de avanzada con un área y programas de investigaciones que desarrollan tecnologías en el ámbito de las neurociencias; y un área asistencial con dos programas terapéuticos originales: de Restauración Neurológica y de Restauración Biológica General. Cuenta con una Clínica de Enfermedades Neuromusculares y Esclerosis Múltiple; y una Clínica de Trastornos del Movimiento y Enfermedades Neurodegenerativas.

#### **INVESTIGACIÓN**

Profesionales del Instituto de Neurología y Neurocirugía “Profesor Dr. José Rafael Estrada González” (INN) llevó adelante diversas investigaciones sobre la ELA.

- Consorcio LAENALS: conformado por especialistas en ELA de Uruguay, Cuba y Chile, este consorcio es el par americano al conformado en Europa bajo el nombre de EuroMotor. En el caso de Cuba, la investigación derivó en un estudio comparativo entre pacientes con ELA de Uruguay, Irlanda y Cuba (Los resultados están en la sección estadísticas).
- **“Esclerosis Lateral Amiotrófica, eficacia de su manejo multidisciplinar Instituto de Neurología y Neurocirugía. 2005-2017”**: estudia los resultados de la atención multidisciplinaria que comenzó en el INN en 2005. 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 sobrevida 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”<sup>122</sup>.

<sup>122</sup> 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. 2020; 15(3):12-18. Consultados en: <http://www.revpanorama.sld.cu/index.php/rpan/article/view/>, octubre de 2021.

- [Programa de ejercicios físico-terapéuticos](#) para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica: El objetivo de la investigación es elaborar un programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de estas personas con ELA en el INN que contribuya al retardo en la progresión de la enfermedad<sup>123</sup>.
- [“Evaluación de diseño de un programa de ejercicios físico-terapéuticos para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica”](#): se evalúa el programa implementado en el INN.
- [“Sobrevida de pacientes con ELA”](#): el objetivo de la investigación fue “caracterizar la supervivencia de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica partiendo de factores relacionados con su comportamiento clínico en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía La Habana, Cuba”. Conclusión: “La mayor frecuencia de la enfermedad por grupos de edades estuvo entre 51 y 60 años”<sup>124</sup>.
- [“Abordaje rehabilitador en personas con esclerosis lateral amiotrófica”](#): sobre la rehabilitación y los cuidados paliativos<sup>125</sup>.
- Tatiana Zaldivar, et. al, [Esclerosis Lateral Amiotrófica. Mutaciones de mayor frecuencia en un grupo de enfermos con seguimiento multidisciplinar](#). EL hipervínculo no funciona, y no aparece en otra página web.

#### Otros Estudios:

- [“Reduced frequency of ALS in an ethnically mixed population. A population-based mortality study”](#): estudia la tasa de mortalidad de acuerdo a la ascendencia étnica de los pacientes<sup>126</sup>.

#### PERSONALIDAD AFECTADA CON ELA

- **Gilberto Zaldivar (1934 - 2009)**: actor y director de teatro, cofundador del grupo teatral Repertorio Español (en Nueva York).

<sup>123</sup> Cañadilla-Barrios, Y., Mesa-Anoceto, M., Bosque-Jiménez, J., & Cañete-Rojas, A. C. (2021). Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica. Physical-therapeutic exercise program for rehabilitation of people with amyotrophic lateral sclerosis. *Arrancada*, 21(38), 208–230. Consultado en <https://revistarrancada.cujae.edu.cu/index.php/arrancada/article/view/364>, octubre de 2021.

<sup>124</sup> *Ibidem*.

<sup>125</sup> Cañadilla Barrios, Y., Mesa Anoceto, M., Bosque Jiménez, J., Vidaurreta Bueno, R., & Cañete Rojas, A. (2021). “Evaluación de diseño de un programa de ejercicios físico-terapéuticos para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica/Design evaluation of a physical-therapeutic exercise program for patients with amyotrophic lateral sclerosis”. *PODIUM - Revista de Ciencia y Tecnología en la Cultura Física*, 16(3), 772-782. Consultado en <https://podium.upr.edu.cu/index.php/podium/article/view/1032>, octubre de 2021.

<sup>126</sup> Zaldivar T, Gutierrez J, Lara G, Carbonara M, Logroschino G, Hardiman O, “Reduced frequency of ALS in an ethnically mixed population. A population-based mortality study”, *Neurology*, 2009;72:1640-5; consultado en <https://n.neurology.org/content/72/19/1640.short>, octubre de 2021.

## ECUADOR

### **SÍNTESIS**

En Ecuador la ELA recibe atención por parte de los medios, de los médicos y de estudiantes que no se condice con el apoyo del gobierno a los pacientes, que reciben el tratamiento que está al alcance de los hospitales de especialización si es que logran llegar a los mismos. Las investigaciones existentes son fruto del esfuerzo de la organización FUNDEM así como de médicos, profesionales y estudiantes con voluntad de dar a conocer la enfermedad, su impacto en el país y visibilizar los problemas que enfrentan los pacientes. El esfuerzo de Miriam Bucheli, por ejemplo, permite conocer un esbozo de tasa de incidencia en el país, que está entre 0.2 y 0.6 cada 100.000 habitantes.

Dos tercios de la población no tienen acceso a seguridad social, con lo que el tratamiento para los pacientes con ELA se ve seriamente afectado por la falta de medios y recursos.

### **ESTADÍSTICAS**

Según la investigadora Miriam Bucheli, que trabaja en la Universidad de Massachusetts e investiga la ELA en Ecuador, las personas con ELA en el país pueden vivir 2 años por la falta de atención, mientras que en otros países la sobrevivencia es de entre 1 y 5 años. La investigadora está llevando adelante un [estudio](#) de la incidencia de la ELA entre los ecuatorianos. En un primer sondeo, que incluyó los dos Hospitales más grandes del país ubicados en Quito (Eugenio Espejo y el Carlos Andrade Marín), la incidencia fue de 0.2 - 0.6 cada 100.000 habitantes. La edad media de los casos fue de 54 años<sup>127</sup>. Pero actualmente está sumando más hospitales a la investigación y la incidencia va en aumento<sup>128</sup>.

El informe ELA Ecuador ha establecido por proyección de las cifras mundiales que la prevalencia en el país es de 120 a 200 personas<sup>129</sup> por año.

De acuerdo a la Fundación Ecuatoriana de Esclerosis Múltiple (Fundem), en el 2016 se superaron los 50 casos de ELA en el país y que la edad en la que se presenta la enfermedad es entre 25 y 40 años. Cabe destacar que no hay cifras epidemiológicas oficiales en el país<sup>130</sup>.

El Dr. Patricio Correa, del Hospital Carlos Andrade Marín, manifestó en una entrevista que a lo largo de 2018, solo en dicho hospital, se diagnosticaron 37 casos de ELA, de los cuales 11 se dieron en adultos mayores (+65 años), 24 en adultos (30 a 64 años) y dos en adolescentes (15 a 29 años)<sup>131</sup>.

<sup>127</sup> Miriam Bucheli et. col, "Amyotrophic lateral sclerosis: analysis of ALS cases in a predominantly admixed population of Ecuador", consultado en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24245684/>, octubre de 2021.

<sup>128</sup> "Una persona que padece ELA en Ecuador puede vivir 2 años", consultado en <https://www.eltelegrafo.com.ec/noticias/sociedad/1/una-persona-que-padece-ela-en-ecuador-puede-vivir-2-anos>, octubre de 2021.

<sup>129</sup> <https://repositorio.usfq.edu.ec/bitstream/23000/5467/1/123728.pdf>

<sup>130</sup> Guerrero Guerrero, Jadira del Cisne; Landy Maldonado Mónica Stephania y Calderón Martínez, Virginia Jessenia, "Atención de Enfermería según el modelo de Marjory Gordon en paciente con esclerosis lateral amiotrófica", en Revista Médica, consultado en <https://revistamedica.com/atencion-de-enfermeria-modelo-marjory-gordon-esclerosis-lateral-amiotrofica/>, octubre de 2021.

## **NORMATIVA**

### *Normativa específica*

Ecuador no cuenta con ningún tipo de ley que contemple la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

### *Normativa Indirecta*

La nueva [Constitución de 2008](#) señala: "La salud es un derecho que garantiza el Estado, cuya realización se vincula al ejercicio de otros derechos, entre ellos el derecho al agua, alimentación, nutrición, educación, cultura física, trabajo, seguridad social, ambientes sanos y otros que sustentan el buen vivir. El Estado garantizará este derecho mediante políticas económicas, sociales, culturales, educativas y ambientales; y el acceso permanente, oportuno y sin exclusión a programas, acciones y servicios de promoción y atención integral de salud, salud sexual y salud reproductiva. La prestación de los servicios de salud se regirá por los principios de equidad, universalidad, solidaridad, interculturalidad, calidad, eficiencia, eficacia, precaución y bioética, con enfoque de género y generacional".

Sin embargo, la falta de respuesta e inversión por parte del Gobierno es algo que aparece en diversos artículos y publicaciones.

## **ACCESO AL TRATAMIENTO**

La población de Ecuador es de 14,2 millones de personas; el 66% de ellos vive en zonas urbanas. En cuanto a la seguridad social, solo 4 millones acceden a ella; mientras que los 10 millones restantes no cuentan con cobertura. El gasto en Salud representa el 5.9% del PBI (2008), con un gasto per cápita de USD 474 (2008). Del gasto total, solo el 39,5% proviene del sector público. El 6,2% de la población tiene más de 65 años<sup>132</sup>.

El sistema de Salud de Ecuador está compuesto por dos sectores: público y privado.

- El sector público comprende:
  - Ministerio de Salud Pública (MSP): ofrece servicios de atención de salud a toda la población. Con la provisión más amplia de servicios del país, 47% de unidades ambulatorias y hospitalarias, y los hospitales de referencia nacional más grandes del país, cubre alrededor del 51% de la población ecuatoriana.
  - Ministerio de Inclusión Económica y Social (MIES)
  - Servicios de salud de las municipalidades

*El MIES y las municipalidades cuentan con programas y establecimientos de salud en los que también brindan atención a la población no asegurada.*

---

<sup>131</sup> Portal Edición Médica, "Diagnosticar Esclerosis Lateral Amiotrófica es un gran desafío", 21 de junio de 2019, consultado en <https://www.edicionmedica.ec/secciones/salud-publica/diagnosticar-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-es-un-desafio--94320>, octubre 2021.

<sup>132</sup> Lucio, Ruth, Villacrés, Nilhda, & Henríquez, Rodrigo. (2011). Sistema de salud de Ecuador. *Salud Pública de México*, 53(Supl. 2), s177-s187. Consultado en [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342011000800013&lng=es&tling=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342011000800013&lng=es&tling=es), noviembre de 2021.

- Instituciones de seguridad social (cobertura a los asalariados afiliados): Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social (IESS); Instituto de Seguridad Social de las Fuerzas Armadas (ISSFA) e Instituto de Seguridad Social de la Policía Nacional (ISSPOL).
- El sector privado:
  - Entidades con fines de lucro (hospitales, clínicas, dispensarios, consultorios, farmacias y empresas de medicina prepagada)
  - Organizaciones sin fines de lucro de la sociedad civil y de servicio social.
  - Existen cerca de 10 000 consultorios médicos particulares, en general dotados de infraestructura y tecnología elementales, ubicados en las principales ciudades y en los que la población suele hacer pagos directos de bolsillo en el momento de recibir la atención.

Los seguros privados y empresas de medicina prepagada cubren aproximadamente al 3% de la población perteneciente a estratos de ingresos medios y altos.

#### *Tratamiento de ELA*

En Ecuador el sistema de disponibilidad y acceso al cuidado de salud para pacientes con ELA y sus familias es restringido por:

- (1) la falta de recursos económicos
- (2) disponibilidad de médicos especializados
- (3) Falta de accesibilidad a centros especializados, incluyendo atención en zonas rurales.

El riluzole es costoso, (aproximadamente \$300-600) al mes en países donde es autorizada su venta. El mismo **no está autorizado** en Ecuador. Los pacientes tienen que importarlo, lo que aumenta su costo. Dentro de los fármacos preferidos en Ecuador, la amitriptilina es un medicamento de costo relativamente bajo (aproximadamente 10 centavos de dólar)<sup>133</sup>.

Centros de atención:

- **[Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín - Neurología](#)**  
Hospital del tercer nivel ícono del Seguro Social de Ecuador, ubicado en Quito. Tiene capacidad para 700 camas. Actualmente, el HCAM cuenta con 46 especialidades médicas y subespecialidades, lo que lo convierte en el más grande y completo del país. Entre las especialidades, está la de Neurología, que atiende enfermedades neuromusculares. La unidad cuenta con 9 médicos neurólogos y atiende un promedio de 104 pacientes diarios. El **[Dr. Cristian Santiago Calero Moscoso](#)**, especialista en ELA citado por diversos medios, atiende en este hospital. Últimamente ha habido denuncias de corrupción, medicamentos caducos, y falta de proveedores y de atención sobre este hospital<sup>134</sup>.

<sup>133</sup> Miriam Bucheli et. col, "Esclerosis Lateral Amiotrófica: Revisión de Evidencia Médica para Tratamiento", consultado en <http://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2015/06/10-EsclerosisLateralAmiot.pdf>, octubre de 2021.

<sup>134</sup> "Los pacientes son quienes más sufren por la crisis del Hospital Carlos Andrade Marín", consultado en [https://www.primicias.ec/noticias/sociedad/iess-seguro-social-afiliados-corrupcion-medicinas/?gclid=Cj0KCQjw5oiMBhDtARIsAJi0qk312AAplMvJ5QlYvG-Wxd-iTiE2cevyzfgUn\\_7Ya9gblLVjdUdL630aApX5EALw\\_wcB](https://www.primicias.ec/noticias/sociedad/iess-seguro-social-afiliados-corrupcion-medicinas/?gclid=Cj0KCQjw5oiMBhDtARIsAJi0qk312AAplMvJ5QlYvG-Wxd-iTiE2cevyzfgUn_7Ya9gblLVjdUdL630aApX5EALw_wcB), octubre de 2021.

- [Clínica Nuestra Señora de Guadalupe Hermanas Hospitalarias](#)

Tiene 50 años de experiencia dentro de la Salud Mental y Cuidado Paliativos. Ofrece servicios de atención hospitalaria y ambulatoria. Es de la congregación Hermanas Hospitalarias.

- [Hospital de Especialidades Eugenio Espejo - Servicio de Neurología Clínica](#)

Hospital más emblemático del Servicio Público de Salud. De Tercer Nivel, se encuentra en Quito. Tiene un Servicio de Neurología clínica, que cuenta con una unidad de trastornos del movimiento.

- [Hospital Luis Vernaza - Servicio de Neurología \(Guayaquil\)](#)

El Hospital Luis Vernaza de la Junta de Beneficencia de Guayaquil es el más grande centro de atención médica general sin fines de lucro del Ecuador, y a pesar de no ser estatal, abre sus puertas a todos quienes lo necesiten. Cuenta con una Clínica de enfermedades neuromusculares.

#### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- [Fundación Ecuatoriana por la Esclerosis Múltiple \(FUNDEM\)](#)

En Ecuador no existe una ONG exclusiva de la ELA, sino que es una de las enfermedades por las que trabaja FUNDEM, junto con la Esclerosis Múltiple, Paraparesia Espástica Hereditaria, entre otras. No tiene una página Web, sino que su canal de información es a través de [Facebook](#) y [Twitter](#). La FUNDEM tiene entre sus objetivos el tratamiento. Víctor Paredes-González es un médico neurólogo que trabaja en FUNDEM y en Hospital Voz Andes.

- [Página Facebook “Esclerosis Lateral Amiotrófica Ecuador”](#)

Si bien existe la página de ELA Ecuador, la misma no tiene prácticamente posteos y se define no como organización, sino como una página de difusión científica.

#### **INVESTIGACIÓN**

- La investigadora ecuatoriana Miriam Bucheli, de la Universidad de Massachussts, lanzó en 2011 la investigación sobre la incidencia de ELA. Se sumó FUNDEM así como el laboratorio NetLab. Recibió financiamiento de la ALS Therapy Alliance. El proyecto conocido como ELA-Ecuador, es patrocinado por el **Programa Prometeo** de la Secretaría Nacional de Educación Superior, Ciencia, Tecnología e Innovación y la Ciudad del Conocimiento **Yachay**. En una primera etapa, trabajaron con los dos hospitales más grandes de Quito; en una segunda parte, ampliarán a otros 11 hospitales<sup>135</sup>. Como parte de la investigación, publicó el siguiente

---

<sup>135</sup> “Científica ecuatoriana motivó una cruzada contra el ELA”, 20 de septiembre de 2014. consultado en <https://www.elcomercio.com/tendencias/cientifica-ecuatoriana-motivo-cruzada-ela.html>, octubre de 2021

artículo: [“Esclerosis Lateral Amiotrófica: Revisión de Evidencia Médica para Tratamiento”](#). La publicación de los resultados de la primera parte de la investigación fue publicada en: [“Amyotrophic lateral sclerosis: analysis of ALS cases in a predominantly admixed population of Ecuador”](#).

Los resultados de la búsqueda también dan cuenta de trabajos de tesis y de graduación de estudiantes de diferentes instituciones. Estos son los trabajos encontrados:

- [“Desarrollo de un programa de atención y manejo paliativo efectivo a pacientes portadores de Esclerosis Lateral Amiotrófica en las unidades de salud con participación comunitaria en la provincia del Guayas en el Ecuador”](#) (Trabajo Final de Máster en Dirección y Gestión Sanitaria - OBS)
- [“La rehabilitación respiratoria en Esclerosis Lateral Amiotrófica: revisión sistemática”](#) (Disertación de Grado para optar por el título de Licenciada en Terapia Física - Pontificia Universidad Católica de Ecuador)
- [Manejo de secreciones bronquiales en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica](#) (Tesis de Licenciatura en Terapia Respiratoria - Universidad Estatal de Milagro)
- [“Investigación Nacional Sobre Esclerósis Lateral Amiotrófica”](#) (Proyecto de Titulación - Universidad San Francisco de Quito).

## EL SALVADOR

### **SÍNTESIS**

Si bien el país viene mejorando en sus índices de pobreza y desarrollo, todavía son prioridad para el estado la salud materno-infantil dada la alta tasa de mortalidad, la nutrición y la salud alimentaria y las enfermedades infecto contagiosas, entre otras. Las enfermedades bajas en incidencia y prevalencia no aparecen en la agenda del gobierno ni de los organismos internacionales (OPS/OMS, BID, Banco Mundial, etc.) que están dando apoyo y recursos al país, sobre todo luego de los terremotos de 2001. La reforma del sector de la Salud iniciada en 2010 está dando como resultado la descentralización de los servicios y la ampliación de la cobertura, sobre todo en el interior del país. Es de esperar que la población adulta aumente en los próximos años y que enfermedades como la ELA afecten a más personas. La reforma de la Salud vino acompañada de una serie de leyes que dan cuenta del proceso de modernización, guiado por los parámetros de los organismos internacionales.

### **ESTADÍSTICAS**

No existen estadísticas específicas de la ELA.

#### *Estadísticas de la situación general de Salud en el país*

En El Salvador viven cerca de 6,5 millones de personas. La población es básicamente joven. La proporción de personas de 65 años y más ha crecido a 6% y se espera que alcance 16% en 2050. Sólo el 17% de la población cuenta con seguro social; el 83% no tiene cobertura<sup>136</sup>. La emigración de los hombres en edad productiva hacia otros países con más oportunidades es uno de los procesos que definen a la población de El Salvador. En el 2013, las remesas (transferencias provenientes del extranjero) fueron la fuente principal de ingresos y representaban 16,3% del producto interno bruto (PIB)<sup>137</sup>. El Salvador logró bajar la pobreza de 46,4% en 2008 a 34,8% en 2013. La tasa de pobreza extrema cayó de 15,4% a 9,1% en el mismo período<sup>138</sup>. Cabe recordar que en 2001 el país sufrió dos terremotos en enero y febrero que causaron serios daños a la infraestructura de Salud.

### **NORMATIVA**

La Ley que regula el sistema de Salud es el [Código de Salud](#) de El Salvador, que data de 1988. A lo largo de los años ha sufrido múltiples reformas; la última de ellas en 2020. Establece como organismos rectores al [Consejo Superior de Salud Pública](#) y al [Ministerio de Salud y Asistencia Social](#).

Como parte de la reforma del sistema comenzada en 2010 orientado a reforzar la Atención Primaria de la Salud (APS) y la concepción comunitaria, en 2012 se sanciona la [Ley de Creación del Sistema Nacional de Salud](#). Entre sus objetivos se encuentran: alcanzar mayor cobertura y mayores niveles de

<sup>136</sup> Acosta, Mónica, Sáenz, María del Rocío, Gutiérrez, Blanca, & Bermúdez, Juan Luis. (2011). "Sistema de salud de El Salvador"; *Salud Pública de México*, 53(Supl. 2), s188-s196. Consultado en [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342011000800014](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342011000800014), noviembre de 2021.

<sup>137</sup> OMS/OPS, "El Salvador", consultado en <https://www.paho.org/es/salvador>, noviembre de 2021.

<sup>138</sup> Reyes A. H. (2018). "La atención primaria de salud como fundamento de la reforma de salud salvadoreña", en *Revista panamericana de salud pública = Pan American journal of public health*, 42, e130. Consultado en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6385648/>, noviembre de 2021.

atención; reducir al máximo las desigualdades; dar prioridad a la Salud en el ejercicio fiscal y presupuestario. Para ello, integra en un mismo sistema todos los organismos públicos relacionados con la Salud: el Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social y sus dependencias; el Instituto Salvadoreño del Seguro Social; el Ministerio de la Defensa Nacional, en lo concerniente a sanidad militar; el Fondo Solidario para la Salud; el Instituto Salvadoreño de Rehabilitación de Inválidos, el Ministerio de Educación, en lo concerniente a Bienestar Magisterial y la Dirección Nacional de Medicamentos. En 2019, El Salvador da un paso más al sancionar la [Ley del Sistema Nacional Integrado de Salud](#), con lo que se incluye a las instituciones privadas, a las ONGs y a las Municipalidades al Sistema Nacional. En dicha ley se crea también el Sistema Único de Información en Salud y se impulsa la investigación a través del [Instituto Nacional de Salud](#).

Por otro lado, en El Salvador existe la [Ley de Equiparación de Oportunidades para las Personas con Discapacidad](#), cuyo objeto es establecer el régimen de equiparación de oportunidades para las personas con discapacidades físicas, mentales, psicológicas y sensoriales, ya sean congénitas o adquiridas (Art. 1). Con este fin, la Ley crea el [Consejo Nacional de Atención Integral para las Personas con Discapacidad](#) (CONAIPD). La ley habla, entre otras cosas, de **rehabilitación integral** (Capítulo II).

En 2004 se creó por [Ley](#) el Fondo Solidario para la Salud ([FOSALUD](#)), con el fin de “establecer los mecanismos legales para el financiamiento y gestión de programas especiales para la conservación de la salud pública y asistencia social, con énfasis en atender lo relacionado con la extensión de la cobertura en servicios esenciales de salud en las áreas rural y urbana, así como la atención de urgencias y emergencias médicas en todos sus aspectos”. Entre sus programas no existe nada relacionado con las enfermedades neurodegenerativas. Sí cuenta con un programa de Epidemiología a través del cual se podría pensar una medición de la situación de la ELA en el país.

Al igual que Honduras, El Salvador es un país que recibe amplia atención y recursos por parte de los organismos internacionales como la ONU, OMS, Unicef, BID, Gobiernos, etc. Un ejemplo de ellos es el Convenio de Cooperación entre el Gobierno de El Salvador y la Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud en 1950, que fue ratificado el 30 de julio de 1954 y sigue vigente. La alianza se traduce en cooperación técnica, coordinación con el Ministerio de Salud y otras instituciones de salud y afines del sector público y privado. En la actualidad, la cooperación técnica incluye programas y proyectos en salud. Las recomendaciones de la Organización Panamericana de la Salud rigieron en gran medida las reformas de los últimos años<sup>139</sup>.

## **ACCESO AL TRATAMIENTO**

A partir de 2010 se dio en El Salvador una reforma del Sistema de Salud, priorizando la Atención Primaria de la Salud (APS), para resolver la centralización y la desigualdad que caracterizaban al sistema. Con el foco puesto en la APS, se buscó darle mayor equidad y solidaridad, así como garantizar la gratuidad de la atención. Según el Ministerio de Salud (MINSAL), con la reforma se logró reducir la tasa de mortalidad materna, mejorar la cobertura de vacunación infantil y la cobertura de

---

<sup>139</sup> Luis Tejerina, “Sistema de salud pública universal, integrado y accesible en El Salvador”, en BID.Impacto, 16 de marzo de 2014; consultado en <https://blogs.iadb.org/efectividad-desarrollo/es/sistema-de-salud-publica-universal-integrado-y-accesible-en-el-salvador/>, noviembre de 2021.

Salud en los municipios más pobres (de 59% en 2007 a 78% en 2011) a través de la instalación de los Equipos Comunitarios de Salud Familiar (ECOSF). El objetivo de los ECOSF es brindar acciones de promoción de la salud, preventivas, atención médica y **rehabilitación**. El gasto nacional en Salud creció 43% entre 2007 y 2016, para llegar a representar el 6,8% del PIB.

El Salvador cuenta con [35 hospitales públicos](#) en todo el país, la mayoría de ellos son generales y no hay uno especializado en Neurología.

### **INVESTIGACIÓN**

- [Instituto Nacional de Salud](#)

Tiene como visión “Ser la institución de mayor influencia en la toma de decisiones de salud pública, basada en evidencia científica para alcanzar el impacto deseado en la reducción de los problemas de salud priorizados en el país”. En el [listado](#) de temas prioritario a investigar no hay nada relacionado con la ELA. Sí figura la Salud Mental como tema de interés.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- [Asociación de Medicina Interna del Salvador](#) (ASOMIES)

El objetivo fundamental es mantener y desarrollar un programa de Educación Médica Continua dirigido especialmente para los Asociados, pero también para toda la comunidad médica interesada en mantenerse actualizada en los conocimientos fundamentales y nuevos avances de la Medicina Interna. Entre los artículos que comparten con sus asociados, hay una [revisión de 2017 sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica](#). Página de Facebook: <https://www.facebook.com/ASOMIES>.

- [ELA - El Salvador](#)

Página de Facebook creada recientemente, sin mucha actividad.

- [Enfermedades Raras - El Salvador](#)

Facebook que comparte información sobre las Enfermedades Raras en El Salvador.

- [Asociación de Ciencias Neurológicas El Salvador](#)

La Asociación de Ciencias Neurológicas de El Salvador es una asociación sin fines de lucro, que cuenta con profesionales en el Área de Neurología y Neurocirugía, altamente capacitados, para el diagnóstico y rehabilitación de las enfermedades neurológicas. Su principal objetivo es “la superación del gremio de neurólogos y neurocirujanos de nuestro país. Su proyección al gremio médico en general y el servicio a la sociedad”.

### **SECTOR PRIVADO**

- [Stem Cell Center](#)

Centro especializado en la aplicación de células madre adultas derivadas de tejido adiposo y médula ósea. Ofrece el tratamiento [para la ELA](#).

- [NeuroCare](#) (El Salvador)

Un equipo médico, altamente capacitado, que ofrece las técnicas más completas e innovadoras para diagnosticar y tratar el sistema nervioso, columna vertebral y cerebro mediante una unidad de Neurología y Neurocirugía. Recibe consultas clínicas sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- [Clínica Médica Neurolab](#) (El Salvador)

Centro de atención de niños y adultos en el área de neurología, que realiza estudios con tecnología de punta entre los cuales se encuentran: electroencefalograma digital computarizado, polisomnografía y estudios de electrodiagnóstico, como electromiografía, velocidad de conducción nerviosa entre otros.

## GUATEMALA

### **ESTADÍSTICAS**

Si bien el Ministerio de Salud de Guatemala cuenta con un Departamento de Epidemiología, no aparecen como parte de sus prioridades ni la ELA, ni otras enfermedades raras, como la esclerosis múltiple<sup>140</sup>.

### **MARCO NORMATIVO**

No existe en Guatemala una Ley específica para la ELA. En 2006 se presentó en el Congreso un [proyecto de Ley](#) para la Asistencia de Personas con Enfermedades Crónicas, Degenerativas y Minusválidas, que no fue aprobado. En los fundamentos, el proyecto denuncia que las enfermedades crónicas y degenerativas se encuentran desatendidas por las autoridades del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social y del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

#### **Ley de Discapacidad (1996)**

- Crea el Consejo Nacional para la Atención de las personas con discapacidad, como entidad autónoma, con personalidad jurídica y patrimonio propio y con carácter coordinador, asesor e impulsor de políticas generales en materia de discapacidad. Funciones:
  - a) Diseñar las políticas generales de atención integral, que aseguren el efectivo cumplimiento de los derechos y obligaciones de las personas con discapacidad.
  - b) Cumplir y procurar que se cumplan las normas de la presente ley.
- En cuanto a la Salud, establece que el Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social establecerá funciones rectoras y los procedimientos de coordinación y supervisión para los centros públicos o privados que brinden servicios especializados de rehabilitación, con el fin de facilitar el establecimiento de políticas congruentes con las necesidades reales de la población (Art. 46).
- El Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social y el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social deberán ofrecer servicios de rehabilitación integral de las personas con discapacidad, en todas las regiones del país, donde cuenten con centros de salud o centros asistenciales, respectivamente (Art. 47)

En octubre de 2019 se presentó en el Congreso un proyecto de ley para “Regular el procedimiento para una muerte digna por enfermedad terminal o grave lesión corporal”. No fue aprobada, pero a raíz del caso de [Martha Sepúlveda](#), se volvió a abrir el debate en el país.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

- [Instituto Guatemalteco de Seguridad Social](#)

---

<sup>140</sup> Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social de Guatemala, Análisis de Situación de salud, octubre de 2016, consultado en <http://epidemiologia.mspas.gob.gt/files/Publicaciones%202017/Desarrollo/ASIS%202016.pdf>, noviembre de 2021.

Cuenta con servicio de Neurología, con un hospital específico para Salud Mental y otro para Rehabilitación.

- **Ministerio de Salud Pública Guatemala**

Del Ministerio dependen los hospitales públicos. En los que se mencionan a continuación, existen unidades de neurología y otras especialidades que pueden ayudar al paciente con ELA.

- [Hospital Roosevelt](#): Cuenta con la unidad de Neurología y una Clínica del Adulto Mayor.
- [Hospital San Juan de Dios](#): Cuenta con una Clínica de Neurología para consulta externa.
- [Hospital Nacional de Ortopedia y Rehabilitación Dr. Jorge Von Ahn de León](#): atiende a pacientes con problemas de deformidades congénitas, deformidades adquiridas entre ellas postraumáticas o **degenerativas**.
- [Hospital Regional San Juan de Dios de Occidente](#): cuenta con servicio de Neurología para consulta externa.

#### **SECTOR PRIVADO**

- [DaVida CBD](#)

Expertos en tratamientos medicinales con extractos de cáñamo industrial con más de 10 años de investigación y fabricación del CBD (uno de los dos componentes cannabinoides más importantes de la planta de cannabis). Su misión es dar a conocer el CBD en todo Centro América. Una de las enfermedades para la que lo [recomiendan es la ELA](#). “El CBD produce efectos antiinflamatorios, neuroprotectores y antioxidantes bien conocidos en el cerebro. Es a través de estos efectos que se cree en la utilidad del CBD para un espectro de trastornos neurológicos, incluyendo la ELA”.

- [Centro Médico](#)

Hospital privado que cuenta con Servicio de Rehabilitación Integral dependiente del Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, en donde se brinda el servicio de Terapia Intrahospitalaria a todos los pacientes que lo requieran como parte de su tratamiento.

#### **PERSONALIDADES AFECTADAS CON ELA**

- [Giancarlo Ibargüen \(1963 - 2016\)](#): educador y empresario guatemalteco, rector de la Universidad Francisco Marroquín entre 2003 y 2013. Fundador y Chairman de The Antigua Forum. [Entrevista a Giancarlo](#).
- [Otto Knoke](#): Analista de datos, responsable de implementar el sistema de cajeros automáticos en el país. Se destaca por el uso de la tecnología [“Eye Control”](#) (de Microsoft) y un [mouse de pie](#) para sobrellevar la enfermedad, por más de 20 años. [“Conocé a Otto Knoke de Guatemala”](#), 21 de junio de 2021.

## HONDURAS

### **SÍNTESIS**

El nivel de desarrollo de Honduras, en donde se registra un 63% de pobreza y una mortalidad infantil<sup>141</sup> y materna<sup>142</sup> muy elevada, implica que las enfermedades con bajo índice de incidencia y prevalencia no tengan lugar en la agenda pública. Lo único destacable en este sentido es la ONG Fundación Esclerosis Múltiple Amor que aborda también la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Pero, según cuenta en su página, muchas veces la asistencia a los pacientes requiere también de la cobertura de necesidades básicas como la alimentación y la vestimenta. El sistema de salud en Honduras tiene un alto nivel de segmentación y fragmentación lo que deriva en una amplia inequidad y desigualdad en la atención y cobertura. Una institución relevante en el sistema con la que se podría trabajar una agenda relacionada con la ELA es la Universidad Autónoma de Honduras (UNAH), que ha sido beneficiada con un programa de formación en Neurología de la Federación Internacional de Neurología (WFN, por sus siglas en inglés) entre 2003 y 2005, y que cuenta con un Centro de Investigación, así como un postgrado en Neurología. La UNAH también cuenta con un Hospital Escuela con una unidad de Neurología y administra cuatro Clínicas Periféricas.

### **ESTADÍSTICAS**

No existen estadísticas referidas a la ELA.

### **MARCO NORMATIVO**

El sistema de Salud de Honduras está regido por el [Código de Salud](#), aprobado en 1992. En la misma no se hace referencia a la Discapacidad, ni a las enfermedades de alto costo, o raras.

En el año 2020 surgió la noticia en los medios de que la Secretaría de Salud se aprestaba a pasar al Congreso una Ley del Sistema Nacional de Salud, en la que tomaba más atribuciones que las establecidas en el Código. Desde algunos medios se criticó el proyecto por no contar con el apoyo de los principales actores de la red<sup>143</sup>. Las especificaciones de dicha ley pueden encontrarse en la página a la [Organización Panamericana de la Salud](#).

Otra normativa que rige el sistema es el [Plan Nacional de Salud 2021](#). En el mismo, se reconoce un crecimiento de la expectativa de vida (la población mayor registra un aumento del 3,5% anual) y la aparición de enfermedades crónico degenerativas.

La [Ley de Equidad y Desarrollo Integral para las Personas con Discapacidad](#), de 2005, tiene como fin asegurar a la persona con discapacidad la accesibilidad a su entorno, servicios de salud, educación, formación profesional e inserción laboral con igualdad de oportunidades.

---

<sup>141</sup> En 2001, la mortalidad de niños menores a 5 años era de 45 por mil (1.000) nacidos vivos. (Fuente: Plan Nacional de Salud 2021).

<sup>142</sup> En 2001, era de 108 por cien mil (100.000) nacidos vivos (Fuente: Plan Nacional de Salud 2021).

<sup>143</sup> El Heraldo, "Intentan imponer una nueva Ley del Sistema de Salud en Honduras", 15/12/2020, consultado en <https://www.elheraldo.hn/pais/1429476-466/intentan-imponer-la-nueva-ley-del-sistema-de-salud-en-honduras>, noviembre de 2021.

## ACCESO AL TRATAMIENTO<sup>144</sup>

Honduras tiene una población de casi 9 millones de personas; 55% de ellas viven en zonas rurales lo que dificulta la cobertura de los servicios de Salud. Los mayores de 60 años representan solo el 5,7% de la población, mientras los menores a 18 lo hacen en un 47%. La pobreza alcanza al 63% de la población (2015-2016) y a casi el 60% de los hogares. La mortalidad infantil sigue siendo muy elevada en el país, y junto con la materna, una de las primeras causas de muerte.

Honduras estableció un Plan Nacional de Salud entre 2014 y 2018 con el objetivo de descentralizar la cobertura y atención, especialmente de hospitales.

Solo el 18% de la población hondureña tiene cobertura de seguro social, el 2,9% cuenta con seguro privado y el 79% no cuenta con cobertura (depende del servicio público). El gasto total en salud corresponde al 8,7% del PBI, con un promedio de USD 400 per cápita (2014). El gasto público representa el 61.4% del gasto total en Salud. Los hogares con gastos catastróficos por salud asciende al 8,7% (2004).

El sistema de Salud en Honduras consta de un sector público compuesto por la [Secretaría de Salud](#) (SESAL) y el [Instituto Hondureño de Seguridad Social](#) (IHSS), y un sector privado en el que predomina el uso de servicios con pago de bolsillo. La SESAL ofrece servicios a toda la población, aunque se estima que solo el 60% de los hondureños accede a los mismos. La segunda ofrece servicios a la mitad de las personas asalariadas, alcanzando el 20% de cobertura. La seguridad social sólo alcanza a 20 de los 298 municipios de Honduras.

La SESAL cuenta con 28 hospitales (10 descentralizados), 1 instituto Cardiopulmonar, 62 clínicas maternas y 384 Unidades de Atención Primaria de la Salud. Como parte del sistema público, la [Universidad Autónoma de Honduras](#) cuenta con un [Hospital Escuela](#) y administra cuatro (4) clínicas periféricas (CLIPER) en Tegucigalpa<sup>145</sup> que dan atención las 24 horas. El IHSS cuenta con 2 hospitales y clínicas periféricas, y veinte servicios subrogados.

### Medicamentos

La SESAL es la autoridad que regula la fabricación, importación y comercialización de los medicamentos y otros productos relacionados con la Salud. Sin embargo, existe en Honduras un mercado ilegal amplio de medicamentos. En el listado de [Medicamentos Esenciales 2018 - 2020](#), de la SESAL, no se encuentra el Riluzol. Por otro lado, en el portal del [Instituto de Acceso a la Opinión Pública](#), aparecen varios pedidos de pacientes de acceso al Riluzol atendidos por el IHSS.

---

<sup>144</sup> Bermúdez-Madriz, Juan Luis, Sáenz, María del Rocío, Muiser, Jorine, & Acosta, Mónica. (2011). Sistema de salud de Honduras. *Salud Pública de México*, 53(Supl. 2), s209-s219. Consultado en [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342011000800016&lng=es&tng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342011000800016&lng=es&tng=es), noviembre de 2021.

Lorenzo Ubaldo Pavón Rodríguez y Ángel René Estrada Arévalo, "Caracterización del Sistema de Salud de Honduras", en *Rev Med Honduras*, Vol. 86, Nos. 1 y 2, 2018, consultado en <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2018/pdf/Vol86-1-2-2018-6.pdf>, noviembre de 2021.

<sup>145</sup> *Ibid.*

## INVESTIGACIÓN

- La [Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Autónoma de Honduras](#) (UNAH) cuenta con una [Unidad de Investigación Científica](#). De esa unidad dependen diferentes líneas de trabajo, como las orientadas a las y los estudiantes del último año, la evaluación de proyectos de investigación, entre otras. La Universidad ofrece un Postgrado en Neurología, sobre el que no hay información disponible en la web. Además, la UNAH cuenta con un Hospital Escuela Universitario y desde 2012 administra cuatro (4) clínicas periféricas (CLIPER) en Tegucigalpa<sup>146</sup> que dan atención las 24 horas como parte del Servicio Público.

En 2007 la UNAH firmó con la SESAL un acuerdo sobre la integración docente asistencial para la investigación y la formación de estudiantes de ciencias médicas en sus instalaciones, en tanto la universidad faculta a la SESAL para participar en la definición de perfiles profesionales y programas académicos.<sup>39</sup>

- Desde 1999, la [Universidad Católica de Honduras \(UNICAH\)](#), de naturaleza privada, también imparte carreras de medicina, cirugía dental y psicología en Tegucigalpa y San Pedro Sula.

- [World Federation of Neurology \(WFN\)](#) - Neurology Training Programme

La WFN llevó adelante un programa de entrenamiento en Neurología en conjunto con la Universidad Autónoma de Honduras entre 2003 y 2005. En base a dicha experiencia, desarrolló [un modelo de programa](#) de entrenamiento para los países en vías de desarrollo el cual incluye becas de formación, fondos para investigación, equipamiento e intercambio con instituciones de otros países.

En el [reporte de 2005](#) se puede ver una prevalencia de los trabajos de investigación sobre epilepsia. Asimismo, el reporte da cuenta el entrenamiento en enfermedades neuromusculares realizado por la [Dra. Claudia Amador](#), que actualmente se encuentra trabajando en Estados Unidos.

## ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES

- [Fundación Esclerosis Múltiple Amor](#)

Con sede en la ciudad de San Pedro Sula y una seccional en Tegucigalpa. Su misión es “cobijar” a pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) y Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).  
Objetivos:

- Sensibilizar a la opinión pública y a las administraciones gubernamentales y privadas de los problemas de curación, tratamiento y prevención de estas enfermedades.
- Facilitar información sobre estas enfermedades a los pacientes, sus familias y allegados con el fin de conseguir su mejor conocimiento e implicaciones de las mismas.

---

<sup>146</sup> *Ibid.*

- Potenciar todos los canales de información y sistemas de ayuda para los miembros, a fin de proporcionar la integración social de los mismos: familia, enseñanza, formación profesional, relaciones laborales, ocio y tiempo libre, voluntariado social, etc.

Facebook: <https://www.facebook.com/FemaHonduras/>

Twitter: <https://twitter.com/FemaHonduras>

Entre los beneficios que FEMA pretende dar se encuentran un fondo para suministro de medicamentos destinado a pacientes no cubiertos o de escasos recursos, así como representación general ante entes gubernamentales o privados proveedores de los mismos, crear grupos de apoyo con staff médico/psicológico, establecer relación con organizaciones internacionales y gestionar proyectos de investigación en la región.

En conmemoración del Día Internacional de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) FEMA organiza «corrELA» Picho Goldstein, una carrera de 5km con el propósito de crear una Clínica de Fisioterapia para los pacientes con EM y ELA.

#### **SECTOR PRIVADO**

- [Honduras Medical Center](#)

Tiene un Centro de Neurofisiología Clínica en el que se hacen los estudios necesarios para el diagnóstico de la ELA

#### **FINANCIAMIENTO**

En 2010 el presupuesto asignado a la Secretaría de Salud fue de poco más de 530 millones de dólares; 76% proviene del Tesoro Nacional, 11% de créditos externos, 9% de donaciones y 4% del alivio de la deuda nacional.<sup>13</sup>

## MÉXICO

### *SÍNTESIS*

En México no existen datos epidemiológicos oficiales respecto a la ELA. Se estima que afecta a 6 de cada 100.000 habitantes y que hay entre 6000 y 8000 personas con ELA en el país (prevalencia). La edad promedio de inicio de la enfermedad de acuerdo al único estudio epidemiológico que se realizó en 2014 es más baja que en otros países: 47.5 años; la relación entre hombres y mujeres afectados es de 1.8:1 respectivamente.

No existe una ley exclusiva para la Esclerosis Lateral Amiotrófica en México. En cambio, se generó una arquitectura jurídico-administrativa referida a las Enfermedades Raras y aquellas que generan gastos catastróficos. Sin embargo, el listado es sumamente limitado. Mientras que en el portal *Orphanet* existen 7 mil enfermedades raras, en el listado elaborado por el Consejo de Salubridad General de México, solo hay 20 registradas, entre las que **no se encuentra la ELA**. Tampoco aparece entre las enfermedades reconocidas como de gastos catastróficos. Esta es una de las demandas de la comunidad de pacientes y familiares de ELA. Por último, cabe destacar que la arquitectura referida a estas enfermedades es sumamente compleja y burocrática.

La arquitectura jurídico-administrativa que rige el sistema de salud, así como el de investigación es sumamente compleja y los portales web oficiales del gobierno carecen de información organizada, siendo que existe solo una ventana para la mayoría de los servicios existentes (el portal [www.gob.mx](http://www.gob.mx) aloja todas las páginas oficiales del gobierno), lo que hace más complejo el acceso a la información.

Sobresale en el país la actividad del Instituto Tecnológico de Monterrey por el desarrollo de la investigación sobre ELA y siendo que en el Hospital Zambrano Hellion existe la única clínica especializada en ELA del país.

### *ESTADÍSTICAS*

Las características demográficas del país (incremento de la esperanza de vida, disminución de la natalidad) generan un crecimiento de la tasa de la población adulta superior al 4% anual, que la llevará a representar poco más de la cuarta parte de la población en 2050. Más del 70% de la población de México es urbana.

#### *Cobertura:*

- 48.4 millones de personas están cubiertas por la Seguridad Social
- 27.2 millones están cubiertos por el Seguro Popular de Salud
- 31.2 millones no tiene seguro

*Gasto:* El gasto en salud representa el 5.9% del PIB (el 46.7% proviene del sector público); el gasto per cápita asciende a USD 890; y el 2,4% de los hogares tienen gastos catastróficos por cuestiones de salud.

Si bien no hay datos epidemiológicos oficiales, se estima que existen entre 5 y 7 mil pacientes de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en México (prevalencia), lo que equivale a una proporción de 3 a 5 personas por cada 100 mil habitantes.

Sólo una publicación de 2010 describió datos epidemiológicos de ELA en mexicanos que llenaron los criterios de El Escorial. La edad de presentación fue de 47.5 años, predominando en hombres (1.8: 1) con 12 meses de intervalo entre el inicio y el diagnóstico. El tiempo de supervivencia: 68.6 meses desde el inicio de la enfermedad; 57.8 desde el diagnóstico<sup>147</sup>.

ELA con inicio espinal fue más frecuente en pacientes mexicanos (66%) y el fenotipo de afectación de Neuronas Motoras Superiores fue predominante (53%).

## **MARCO NORMATIVO**

- **Ley General de Salud**

- Destaca entre sus funciones fomentar el bienestar y propiciar su incorporación a una vida equilibrada en lo económico y social a las personas con discapacidad (Capítulo I. Artículo III).
- Sobre la Salud Mental, se posiciona en un **enfoque comunitario**, de reinserción psicosocial y con estricto respeto a los derechos humanos de los usuarios de estos servicios (Capítulo VII).
- Tiene un apartado exclusivo para la “Asistencia Social, Prevención de la **Discapacidad y Rehabilitación** de las Personas con Discapacidad” - Establece como autoridad para sancionar las normas oficiales referidas a la discapacidad a la Secretaría de Salud.

- **Registro Nacional de Enfermedades Raras (2017)**

El Consejo de Salubridad General tiene a su cargo la confección del Registro de Enfermedades Raras, creado por decreto en 2017. Mientras que en Orphanet figuran siete mil (7000) enfermedades raras, al día de la fecha en el registro de México sólo se reconocen 20, entre las cuales **no figura la ELA**. Los pacientes y familiares de personas con ELA reclaman que la Comisión para el Análisis, Evaluación y Registro y Seguimiento de las Enfermedades Raras (CAESER) incorpore a la ELA en el listado de enfermedades raras.

---

<sup>147</sup> Martínez Héctor R, Parada-Garza Juan Didier, Meza María Elena, González-Garza María Teresa, Moreno-Cuevas Jorge E, “Esclerosis lateral amiotrófica. Contribución de la Neurología Mexicana de 1998 a 2014”, en Rev Mex Neuroci Noviembre-Diciembre, 2014; 15(6): 355-362, consultado en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2014/rmn146i.pdf>, septiembre de 2021.

En México, siguiendo el lineamiento de la Organización Mundial de la Salud (OMS), se consideran enfermedades raras a aquellas que afectan a menos de 5 personas cada 10 mil habitantes<sup>148</sup>.

- Al interior de la Comisión Federal para la Protección contra Riesgos Sanitarios (COFEPRIS), se creó el Comité Especial para la Atención de las Enfermedades Raras. Entre otras funciones, tendrá la priorización del registro de medicamentos huérfanos y servirá de enlace con la Comisión de Análisis, Evaluación y Seguimiento de Enfermedades Raras del Consejo de Salubridad General.

- **Enfermedades que generan gastos catastróficos**

El [Consejo de Salubridad General](#) también confecciona el listado de las enfermedades que generan Gastos Catastróficos. El último listado de 2018 contiene 1176 enfermedades, entre las que no aparece la ELA; en cambio, sí figura la Esclerosis Múltiple.

Existe un [Fondo de Protección contra Gastos Catastróficos](#) del Sistema de Protección Social en Salud destinado a cubrir a las personas afectadas con estas enfermedades del Instituto de Salud para el Bienestar (INSABI; lo que era antes el Seguro Popular). En el contexto de pandemia, el Congreso aprobó que se use parte de ese fondo para la compra de vacunas.

- **[Ley General para la Inclusión de las Personas con Discapacidad \(2011\)](#)**

Define la discapacidad física como la secuela o malformación que deriva de una afección en el sistema neuromuscular a nivel central o periférico, dando como resultado alteraciones en el control del movimiento y la postura, y que al interactuar con las barreras que le impone el entorno social, pueda impedir su inclusión plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con los demás.

Crea el [Programa Nacional para el Desarrollo y la Inclusión de las Personas con Discapacidad](#) y el [Consejo Nacional para el Desarrollo y la Inclusión de las Personas con Discapacidad \(CONADIS\)](#). Respecto de este último, en su página sólo se encuentran artículos referidos al Día Internacional de la ELA, para los cuales usan como fuente a una de las ONGs mexicanas dedicadas al tema.

- **[Grupo de Trabajo sobre ELA](#)** (no prosperó)

Con motivo del Día Mundial por la ELA, la Secretaría de Salud de México anunció en septiembre de 2014 la conformación de un grupo de trabajo sobre la enfermedad, sin embargo no existe aún una instancia oficial dedicada al particular, aunque en el INNN se llevan a cabo investigaciones aisladas.

---

<sup>148</sup> Blog Secretaría de Salud, “¿Qué son las enfermedades raras?”, consultado en: <https://www.gob.mx/salud/articulos/que-son-las-enfermedades-raras?idiom=es>, septiembre de 2021

## FINANCIAMIENTO

- El Artículo 77 bis 29 de la Ley de Salud crea el **Fondo de Salud para el Bienestar**, un fideicomiso público sin estructura orgánica en el que el Instituto de Salud para el Bienestar funge como fideicomitente. Uno de sus fines es destinar fondos a: “La atención a enfermedades que provocan gastos catastróficos”. Sin embargo la ELA no aparece reconocida como tal oficialmente.

## INVESTIGACIÓN

- Un estudio sobre el aporte de México a la investigación sobre la ELA entre 1998 y 2014, llevada adelante por investigadores del país, concluyó que “La investigación básica y clínica en nuestro país encaminada a la ELA es francamente alarmante por su escasez”<sup>149</sup>. México destina en forma constante para la investigación y desarrollo solamente el 0.43% del producto interno bruto (PIB), frente al 2.79% de Estados Unidos, el 3.93% de Israel, el 3.41% de Suecia o el 2.92% de Alemania (datos de 2012).

### Instituciones dedicadas a la investigación:

- [Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud del Tecnológico de Monterrey](#)

El “Tec” de Monterrey es la institución mexicana más activa en la investigación sobre la ELA. Tiene un grupo de investigación sobre Bioingeniería y Medicina Regenerativa que se especializa en el uso de las células madre para el estudio y tratamiento de la enfermedad. [Mirna Alejandra González González](#), es una de las investigadoras que buscan bajar el costo de los tratamientos con células madre.

En Febrero de 2013 científicos de la institución publicaron un artículo titulado ["Differentiation of CD133 Stem Cells From Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients Into Preneuron Cells"](#) sobre las células madre en relación a la ELA en la revista de Stem Cell Translational Medicine, en el que dieron cuenta de que las células madre extraídas de pacientes que padecen Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) parecen contar con la misma capacidad de convertirse en neuronas normales, al igual que las células extraídas de donadores sanos.

A fines de 2008, investigadores del Instituto Tecnológico de Monterrey y del Hospital San José (dependiente de la universidad) publicaron el artículo ["Stem-Cell Transplantation into the Frontal Motor Cortex in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients"](#) en la revista científica "Cytotherapy", el *journal* oficial de la ISCT (Sociedad Internacional de Terapia Celular), de alto reconocimiento en el mundo. El artículo, que refleja 4 años de investigación, da cuenta de un tratamiento del ELA con células madres que tiene un resultado de supervivencia de 37

---

<sup>149</sup> Martínez Héctor R, Parada-Garza Juan Didier, Meza María Elena, González-Garza María Teresa, Moreno-Cuevas Jorge E, “Esclerosis lateral amiotrófica. Contribución de la Neurología Mexicana de 1998 a 2014”, en Rev Mex Neuroci Noviembre-Diciembre, 2014; 15(6): 355-362, consultado en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2014/rmn146i.pdf>, septiembre de 2021.

meses más de aquellos pacientes que no acceden a él. Los doctores Héctor Ramón Martínez y Jorge Moreno, investigadores de la Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud del Tecnológico de Monterrey, fueron quienes [desarrollaron el protocolo científico](#) de trasplante autólogo de células madre que sirven para la ELA y el Parkinson que permite el tratamiento, y que fue reconocido por las autoridades estatales de México así como por el consorcio NEALS (North East Amyotrophic Lateral Sclerosis), integrado por las universidades más prestigiosas del noreste de Estados Unidos, como el MIT, Harvard, John Hopkins y Duke University, entre otras.

Las investigaciones relacionadas a la ELA se desarrollaron en el [Hospital Zambrano Hellion](#) y el [Hospital San José](#), que pertenecen al sistema de atención médica TecSalud.

En el Hospital Zambrano Hellion se creó la primera clínica especializada de ELA del país. (Ver sección Acceso al Tratamiento).

El Doctor Héctor Ramón Martínez, Director del Instituto de Neurología y Neurocirugía del Hospital Zambrano Hellion, es autor de varios de los trabajos citados a lo largo de este informe.

- [Conacyt - Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología - Sistema Nacional de Investigación](#)

Es la institución responsable de establecer las políticas públicas en humanidades, ciencia, tecnología e innovación de México. Cuenta con una sólida red de 26 [Centros Públicos de Investigación](#), reconocidos internacionalmente, y otorga cada año más de 85 mil becas de posgrado para maestrías, doctorados, posdoctorados y especialidades, tanto nacionales como en el extranjero.

Además, estimula el trabajo científico de más de 30 mil investigadores ([SNI](#)) y cuenta con una comunidad de 2 mil jóvenes investigadoras e investigadores ([Cátedras](#)) que colaboran en diversas instituciones públicas en todo el país.

Muchos de los investigadores responsables de los avances anteriores pertenecen al Sistema Nacional de Investigación del Conacyt. En este momento el área está atravesando una situación de crisis debido a recortes y reestructuración por parte del gobierno.

- [Observatorio Institucional de Investigación para la Salud \(OIS\)](#)

Organismo que depende de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad, a través de su Dirección General de Políticas de Investigación en Salud. No existe una página propia de este observatorio donde buscar específicamente información sobre ELA. El Instituto de Neurología y Neurocirugía está contemplado en este organismo.

- **Centro de Opinión Pública Laureate México**

Llevó adelante un sondeo entre 210 médicos para evaluar el nivel de conocimiento de la ELA. Los resultados dan cuenta del bajo nivel de conocimiento:

- El 26% no asocia las siglas ELA con ninguna enfermedad
- 62% reconoce que hacer el diagnóstico fue complicado o muy complicado
- 1 de cada 3 médicos afirmó haberse encontrado en su carrera con un posible paciente de ELA
- Solo el 20% conoce un protocolo médico de diagnóstico de ELA
- Los médicos generales y familiares, que son el primer contacto con las personas, son quienes menos información tienen sobre la enfermedad.
- Infografía con los resultados:

<https://opinionpublica.uvm.mx/sites/default/files/infografias/neuro-info.jpg>

- **Universidad Autónoma de México**

- **Facultad de Medicina**

En 2019, según publicó la [universidad](#), se estaba llevando a cabo una investigación básica con modelos animales, con la finalidad de saber si era posible detener la progresión de la enfermedad o si se podía utilizar algún tratamiento para favorecer la regeneración de grupos neuronales y así evitar que la esclerosis empeore.

- **Instituto de Neurobiología - Universidad Autónoma de México**

En el INB se investigan diversos aspectos de las neurociencias, desde niveles moleculares y celulares, hasta el estudio de las funciones superiores del sistema nervioso como la cognición y la conducta.

- Artículo 79 de la Ley de Salud: “La Secretaría de Educación Pública (SEP), en coordinación con la Secretaría de Salud y con la participación que corresponda al Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología orientará el desarrollo de la investigación científica y tecnológica destinada a la Salud. La Secretaría de Salud y los gobiernos de las entidades federativas, en el ámbito de sus respectivas competencias, apoyarán y estimularán el funcionamiento de establecimientos públicos destinados a la investigación para la salud”.

## **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- **Apoyo Integral GILA A.C**

Esta ONG fue fundada por la familia de Gila, una paciente de ELA, en 2010. Tiene como misión apoyar y orientar a los pacientes de ELA y sus familias. Dan apoyo material y emocional, aparte de orientación médica. Además de cuidados paliativos, ofrecen a los pacientes ayudas técnicas, insumos y adaptaciones en el hogar. Para 2019 habían atendido a 417 familias.

También tiene como misión brindar información y darle visibilidad a la enfermedad en México. Destaca como problemáticas la dificultad para el diagnóstico, el alto desgaste físico, económico y material para quienes padecen la enfermedad y sus familias.

Fue beneficiaria del Ice Bucket Challenge en 2014, y fundadora de UNELA y socia de ALS Internacional. También estableció una alianza con la Asociación Nacional de Enfermedades Raras y la Fundación Teletón México A.C.

Su página cuenta con una plataforma incluyente, con facilidades para que las personas con ELA puedan navegarla. Asimismo, desarrollaron una plataforma digital para brindar apoyo a las familias a distancia (2014)

- **Familiares y amigos de Enfermos de la Neurona Motora A.C. (FYADENMAC)**

ONG fundada en 1982 Fundada por el Ing. Eddy Muñoz (que logró su diagnóstico después de viajar a otros países). Atiende mayormente a pacientes con ELA.

Ofrece servicios como consulta neurológica, neumológica, nutricional, terapia física y respiratoria, atención psicológica y social. Además, atiende a los familiares directos e indirectos.

Durante los 38 años de servicio se han atendido a más de 700 pacientes.

Tiene una revista bimestral.

En México existen alrededor de 6000 personas diagnosticadas con ELA, aunque las cifras no se mantienen actualizadas.

- **Red de Apoyo y Comunicación entre personas con ELA**: organización no formal, que abrió un foro en la página de [www.lookfordiagnosis.com](http://www.lookfordiagnosis.com) para intercambiar experiencias y conocimientos. Al final de la página, describe el grupo como una “red de apoyo y comunicación entre personas con ELA, y deja su correo: [cuernavaca2004@msn.com](mailto:cuernavaca2004@msn.com).

- **Fundación TELETÓN**

Organización Sin Fines de Lucro que busca servir a personas con discapacidad, cáncer y autismo, ofreciéndoles una atención integral y de calidad que promueva su pleno desarrollo e inclusión a la sociedad. A través de su evento de unidad nacional, apoyado por medios de comunicación, logra convocar a todo México promoviendo valores como el amor, la generosidad y la solidaridad.

Cuenta con 22 Centros de Rehabilitación e Inclusión Infantil Teletón. Colabora con la Asociación GILA de ELA.

- **Federación Mexicana de Enfermedades Raras (FEMEXER)**

Comienza como la ONG “Pide un deseo”, en defensa de los pacientes lisosomales. En ellos está centrada su labor. Conforman en 2010 la alianza de asociaciones de enfermedades raras, FEMEXER, que representa a más de 85 organizaciones de pacientes de enfermedades

raras en México, lo que representa casi 500 enfermedades raras (EERR) entre la población de nuestro país. FYADENMAC es la organización que representa a los pacientes con ELA.

Hitos:

- En 2012 lograron la modificación a la Ley General de Salud: se agregaron los artículos 224 bis y 224 bis 1, que amplían posibilidades, caminos y certezas a favor de los pacientes con enfermedades raras. Este hito se consiguió después de 50 años de inamovilidad en el tema.
- Crearon el programa [AcceSalud](#) que nuclea información sobre enfermedades raras y que funciona en base a un registro de pacientes.

- **Asociación Regiomontana de Esclerosis Múltiple y Lateral Amiotrófica ([ASREM](#))**

Asociación de Beneficencia Privada sin fines de lucro de Nuevo León, México. Se fundó formalmente en 1997 con el fin de compartir información entre sus integrantes y dar apoyo tanto a los pacientes como a los familiares. Tras más de 15 años de trabajo, en la ASREM se ha logrado formar un grupo de apoyo que atiende a los pacientes ante diversas situaciones. Tienen un Centro de Atención y Rehabilitación a personas con Esclerosis y Enfermedades Neurológicas (CAREM) en Santa Catarina, Nuevo León.

## **SECTOR PRIVADO**

### Hospitales Ángeles - Neuroespacio

Hospitales Ángeles es una “cadena” de hospitales privados con sedes en distintos puntos de México. Entre sus centros de Alta Especialidad, cuenta con el [Neuroespacio](#), que nuclea todas las especialidades afines a las neurociencias para el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de pacientes con padecimientos del sistema nervioso. Cuenta con diferentes institutos:

- [Instituto Mexicano de Neurociencias](#)

Es una organización de médicos especialistas con estudios de postgrado en las ciencias Neurológicas, Neuroquirúrgicas y Psiquiátricas, que firmó convenio con Hospitales Ángeles para atender en su sede de Las Lomas, México D.F.

- [Instituto de Neurociencias Clínicas](#) - Ángeles Lomas

Dedicado al diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de pacientes con afecciones neurológicas.

### [PDM Mobility](#)

Diseñan equipamiento para personas con discapacidad, entre los que se encuentra la silla de ruedas bipeDESTADORA. Trabajan de forma colaborativa con las asociaciones de pacientes de ELA.

### [La Asociación Mexicana de Industrias de Investigación Farmacéutica, A. C. \(AMIIF\)](#)

Representa a más de sesenta empresas mexicanas -de capital nacional e internacional con presencia local y global- líderes en desarrollo de investigación farmacéutica y biotecnología.

Si bien hace una denuncia por el poco desarrollo, interés e inversión del estado respecto de la ELA, no presenta investigaciones desarrolladas por las industrias que nuclea.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

El Sistema de Salud Mexicano tiene 5 patas en las que se apoya:

- **Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS):**
  - Todos los trabajadores de empresas privadas aportan, lo usen o no. Tiene centros y hospitales en todo el país.
  - La institución que se vincula más con ELA es el [Hospital de Especialidades, del Centro Médico Nacional \(CMN\) Siglo XXI](#) es la única unidad hospitalaria del IMSS con ocho Unidades de Investigación Básica y cuenta con 10 especialidades para atender patologías de alta complejidad.
  - Hoy en día, más de la mitad de la población mexicana está relacionada con el Instituto, que es el más grande en su género en América Latina.
  - El IMSS está regulado por la [Ley del Seguro Social](#).
  - Para las personas con ELA, en el IMSS se brindan diversas opciones a través de un equipo multidisciplinario conformado por neurólogos, rehabilitadores, médicos internistas y de inhaloterapia, así como especialistas en terapia del lenguaje y gastrocirujanos.
- Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (**ISSSTE**). Es como el Seguro Social pero para los trabajadores del Estado, que aportan al mismo.
- **Secretaría de Salud** tiene a su cargo:
  - Hospitales Regionales de Alta Complejidad
  - Institutos Nacionales de Salud
  - Hospitales Federales de Referencia
  - Observatorio Institucional de Investigación para la Salud (acceso restringido)
  - INSABI (Instituto de Salud para el Bienestar) (Lo que era antes el Seguro popular para los que no tienen ningún tipo de cobertura): según la Ley de Salud, la atención a personas sin cobertura se hace coordinadamente entre la Federación y los Estados, aportando ambos recursos. El Gobierno Federal transfiere para este fin recursos a los estados. Los estados pueden pedirle al Instituto de Salud para el Bienestar que se haga cargo de la atención médica, y transferir los recursos.

El que está vinculado con la ELA es el **Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía**. Muchas personas afectadas por enfermedades neurológicas buscan ser atendidas en este hospital aunque tengan seguro médico privado ya que es el más prestigioso del país (existen de este tipo de hospitales para diferentes especialidades).

- **Sector Privado:** muchos mexicanos, aparte de pagar el Seguro Social (obligatorio, lo usen o no), contratan un seguro de gastos médicos que se implementa con reintegros que tienen topes.

- **Medicamentos Huérfanos**

La Ley de Salud define a los medicamentos huérfanos como aquellos que estén destinados a la prevención, diagnóstico o tratamiento de enfermedades raras, las cuales tienen una prevalencia de no más de 5 personas por cada 10, 000 habitantes.

Y establece que la Secretaría de Salud implementará las medidas y acciones necesarias a efecto de impulsar y fomentar la disponibilidad de los medicamentos huérfanos, haciéndolos asequibles para la población. Asimismo, la Secretaría de Salud podrá emitir recomendaciones a los Institutos Nacionales de Salud para la investigación y el desarrollo de medicamentos con potencial en su efectividad.

- **Costo del tratamiento**

En 2014, una publicación de la revista Expansión estimó que para vivir con ELA en México una persona tiene que disponer de MX \$10.000 por mes para los servicios de cuidado además de MX \$430.000 para la compra de equipamiento.

- **[Clínica Multidisciplinaria para pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica \(ELA\)](#)**

Pablo Ferrara (arquitecto y atleta con ELA) junto con el Instituto de Neurología y Neurocirugía del Hospital Zambrano Hellion, del Tecnológico de Monterrey, crearon la primera Clínica Multidisciplinaria para pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), que comenzó a funcionar el 9 de febrero de 2019. Implementa un abordaje multidisciplinario que se realiza coordinado por el neurólogo y con el apoyo de especialistas como: neumólogos, gastroenterólogos, internistas, especialistas en rehabilitación, nutrición y en técnicas de respiración. Todos ellos apoyan a que los pacientes con ELA mejoren no solamente en su calidad de vida, sino también en los años de sobre vida.

### **PERSONALIDADES AFECTADAS POR ELA**

- **Pablo Ferrera, atleta triatlónista:** es un arquitecto y deportista. Durante 20 años participó en carreras, triatlones y maratones, Ironmans, etc. Fue diagnosticado ELA en 2010. Ya con la enfermedad avanzada, con el apoyo de sus 3 amigos de toda la vida, completó el Ironman de Cozumel en diciembre de 2013. Escribió el libro “Voluntad de acero”, en el que cuenta su historia.
- **Mauricio Peña Almada (1959 - 2010):** jugador de fútbol de Pumas de la UNAM.

## NICARAGUA

### ESTADÍSTICAS

No existen estadísticas de incidencia y prevalencia en el país; tampoco aparecen artículos en los que se haga la proyección de las cifras mundiales a la población nicaragüense. Desde el Gobierno impulsan un registro de enfermedades congénitas, agrupadas como enfermedades raras<sup>150</sup>, pero no están las degenerativas.

### NORMATIVA

La [Ley General de Salud, de 2002](#) no hace mención a las enfermedades neurodegenerativas, ni a las enfermedades raras.

En cuanto a Discapacidad, establece que la rehabilitación estará regida por la [Ley No 202](#) “De Prevención, Rehabilitación y Equiparación de Oportunidades para las Personas con Discapacidad”, de 1995. En la misma establece que el Estado ayudará a los pacientes con los equipos y otros instrumentos necesarios; que el Estado “promoverá y desarrollará actividades de atención primaria de rehabilitación a través de la estrategia de rehabilitación con base de la Comunidad”. También crea el Consejo Nacional de Prevención, Rehabilitación y Equiparación de Oportunidades para las Personas con Discapacidad, que se constituirá en la máxima instancia de coordinación de los esfuerzos del Estado, la población discapacitada, trabajadores, empresarios y la sociedad en general.

Desde el Ministerio de Salud se creó una [Guía para la Atención de Pacientes con Enfermedades Crónicas](#), y existe un [Plan Nacional de Atención de Personas Mayores](#). En un [informe sobre la Salud de los Adultos Mayores](#), el MINSa establece que las personas de 60 años o más representan el 7% de la población.

### ACCESO AL TRATAMIENTO<sup>151</sup>

Según el Instituto Nacional de Información de Desarrollo (INIDE), en Nicaragua viven cerca de 5.7 millones de personas, de las cuales poco más de 1 millón tiene acceso a un Seguro de Salud (1.070.000). Por otro lado, 4.6 millones no están asegurados y casi 1 millón no tiene acceso a los servicios públicos de Salud. El 10.3% de los hogares tienen gastos catastróficos por motivos de Salud.

El servicio de Salud se divide en tres: contributivo, a cargo del [Instituto Nicaragüense de Seguridad Social \(INSS\)](#), el Ministerio de Gobierno y el Ministerio de Defensa; no contributivo, a cargo del [Ministerio de Salud](#) (MINSa) y el régimen voluntario, a cargo de privados. Desde 2008 se ha dado un proceso de descentralización de la atención de la Salud.

<sup>150</sup> “Nicaragua trabaja en el registro de enfermedades congénitas”, consultado en <http://www.minsa.gob.ni/index.php/noticias-2017/4465-nicaragua-trabaja-en-registro-de-enfermedades-congenitas>, noviembre de 2021.

<sup>151</sup> Muiser, Jorine, Sáenz, María del Rocío, Bermúdez, Juan Luis. (2011). Sistema de salud de Nicaragua. *Salud Pública de México*, 53(Supl. 2), s233-s242. Consultado en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342011000800018&lng=es&tling=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342011000800018&lng=es&tling=es), noviembre de 2021.

El MINSA cubre a 61.2% de la población, el INSS a 16.5%, y el [Ministerio de Gobernación](#) y el [MIDEF](#) a 6%. Muchos beneficiarios del MINSA complementan los servicios ofrecidos por la institución con los del régimen voluntario. Según la Política Nacional de Salud de 2008 (PNS), 35 a 40% de la población aún no tiene acceso a ningún servicio público, particularmente quienes habitan en la Región Autónoma Atlántico Norte, la Región Autónoma Atlántico Sur, Río San Juan, Jinotega y Matagalpa.

El MINSA y el INSS también cubren enfermedades de alto costo en función de la disponibilidad de recursos financieros y tecnológicos.

En 2007 el sistema público de salud de Nicaragua contaba con 32 hospitales, 11 de los cuales se encontraban en Managua. En 2007 había en Nicaragua 2.404 médicos, 854 de los cuales trabajaban en Managua.<sup>2</sup> Esto arroja una razón de 0.4 médicos por 1000 habitantes. De las 2.440 enfermeras profesionales con las que cuenta el país, 709 trabajan en Managua.<sup>2</sup> Esto arroja una razón de 1.1 enfermeras por 1.000 habitantes.

Como se puede observar, el sistema de salud de Nicaragua está muy atrasado respecto de la cobertura y la complejidad de abordaje, con lo que no sorprende que haya escasa referencia a las enfermedades de baja incidencia y prevalencia, como es la ELA.

### **FINANCIAMIENTO<sup>152</sup>**

El INSS se financia de manera tripartita: el Estado paga 0.25% del salario de los asegurados activos de los Regímenes Integrales. Los empleadores pagan 16% y el 10% sale del salario del trabajador. El régimen no contributivo del MINSA se financia con impuestos generales, la venta de servicios al INSS y con recursos de cooperación internacional canalizados principalmente a través del Fondo Nicaragüense para la Salud (FONSALUD).

El gasto en salud de Nicaragua ascendió en 2008 a 9.5% del PIB mientras que el gasto en salud per cápita fue, ese mismo año, de 251 dólares PPA (paridad de poder adquisitivo).<sup>12</sup> El gasto en salud se ha venido incrementando de manera consistente desde el año 2000 cuando representaba 7% del PIB. El gasto público representa 54.6% del gasto total y el gasto privado el 45.4%. Más del 90% del gasto privado es gasto de bolsillo. Los recursos externos representan 10.3% del gasto total en salud.

Se calcula que 10.3% de los hogares nicaragüenses incurren anualmente en gastos catastróficos por atender sus necesidades en salud. Otro 1.6% de los hogares incurren en gastos empobrecedores por las mismas razones.<sup>23</sup> La prevalencia de hogares con gastos catastróficos y empobrecedores en las zonas rurales son de 15.1 y 2.7%, respectivamente, contra 7 y 0.8% en las zonas urbanas. En el quintil más pobre, las prevalencias de gastos catastróficos y empobrecedores son de 10.3 y 6.8%, respectivamente, contra 6.8 y 0% en el quintil más rico, respectivamente.

### **INVESTIGACIÓN**

En ninguna de las universidades que cuentan con la carrera de Medicina<sup>153</sup> existen institutos de investigación vinculados con Neurología o enfermedades degenerativas (la investigación en ciencias médicas es casi inexistente).

---

<sup>152</sup> *Ibid.*

- **Cámara Nicaragüense de Ciencias Neurológicas (CNCN)**

Tiene como misión:

- Fomentar y promover la investigación científica y docente (No hay publicaciones en su sitio web ni información relativa a proyectos, etc.).
- Gestionar y obtener tratamientos preferenciales en la adquisición de materiales y equipos neurológicos con los fabricantes o sus distribuidores.
- Promover la defensa y desarrollo de los intereses colectivos del sector médico agremiado a las neurociencias, así como fomentar la educación médica continua entre los miembros de la CNCN.
- Es la representante frente al [Grupo de Trabajo centroamericano de trastornos del movimiento](#).

La mayoría de sus miembros trabajan en instituciones privadas de medicina.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- **Asociación con Fe y Esperanza Tenle Amor a la Vida**: El Congreso de Nicaragua le dio la personería jurídica, sin embargo no se encuentra un sitio web de la ONG ni referencias en las redes sociales. De acuerdo al documento aprobado (de 2010) la misión de la organización es:
  - Promover una red de ayuda para los enfermos de “ELA”; dar a conocer la enfermedad y realizar estudios estadísticos de los enfermos en Nicaragua;
  - Impulsar una red nacional e internacional de ayuda para la obtención de tratamientos médicos que de forma gratuita sean donados a pacientes que padecen esta enfermedad;
  - Proporcionar al Ministerio de salud por medio de nuestra gestión, información estadística de la enfermedad y la incidencia en Nicaragua para su debido tratamiento por parte de esta autoridad;
  - Promover capacitación al personal médico del MINSAL y de instituciones privadas con el objetivo de crear una red médica de estudios de esta enfermedad;
  - Realizar convenios de cooperación con hospitales, centros de investigación, universidades a nivel internacional y nacional para obtener el apoyo de estos en el cumplimiento de los objetivos de nuestra asociación.

### **SECTOR PRIVADO**

- **Hospital Vivian Pellas**: hospital privado, con un centro especializado en Neurociencias que, si bien no menciona la ELA, es el que más enfermedades específicas cubre. (Trabaja el Dr. Luis Alberto García Valle, [Dr. Adrián Coulson](#), miembros de la CNCN).
- **Hospital Central de Managua**: Hospital Privado con servicio de Neurología (Dr. José Luis Giroud Benítez, vice-presidente de la CNCN)

---

<sup>153</sup> Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua de Managua y León; la Universidad Americana; la Universidad Cristiana Autónoma de Nicaragua; la Universidad Católica y la Universidad de las Regiones Autónomas de la Costa Caribe Nicaragüense.

## PARAGUAY

### **SÍNTESIS**

Existe muy poco desarrollo en Paraguay de políticas sobre la [ELA](#) en Paraguay. Tampoco se encuentran organizaciones ni asociaciones que se dediquen a ayudar a las familias o tratar de acompañar a pacientes con esta enfermedad. Lo mismo sucede respecto a la investigación, al acceso al tratamiento, a la financiación.

Además, de acuerdo a diferentes notas periodísticas y artículos encontrados, se evidencia la falta de regulación de los medicamentos de esta enfermedad y que existe una muy débil intervención del Estado en estos casos<sup>154</sup>. Esto se condice con la condición del Sistema Nacional de Salud: desigual, fragmentado y de baja cobertura para gran parte de la población.

### **ESTADÍSTICAS**

En el caso de Paraguay no existe un registro exacto de los pacientes que se encuentran afectados con esta enfermedad.

En el año 2020, el [IPS](#) (Instituto de Previsión Social) que es el órgano que posee como finalidad garantizar las prestaciones del Seguros Social, con calidad y calidez en el servicio mencionaba que en el Hospital Central IPS contaban con 40 pacientes con la enfermedad.

Las enfermedades consolidadas dentro del mapa nacional, clasificadas en el grupo “Neurológicas” incluyen las enfermedades neurodegenerativas tales como: demencia, Alzheimer, Parkinson, esclerosis lateral amiotrófica y esclerosis múltiple; las mismas, según la bibliografía, pueden estar relacionadas con la exposición a plaguicidas, por lo que se las considera formando parte del grupo de “Enfermedades Trazadoras”<sup>155</sup>.

Asimismo, en una nota de principios de este año la presidenta de Fepper, Vanesa Quiñónez informó "Tenemos una aproximación de entre 500.000 o 600.000 pacientes con patologías raras o poco prevalentes en Paraguay"<sup>156</sup>.

De acuerdo a lo investigado, las enfermedades raras en Paraguay son invisibles y sin datos oficiales<sup>157</sup>. A ello se suman las dificultades para dar con el diagnóstico certero y los altos costes de encontrar medicamentos que en muchos casos no están en venta en el País.

---

<sup>154</sup> Cluster Salud, “Paraguay: IPS deja sin medicamentos a los pacientes con ELA”, 23 de enero de 2017, consultado en <https://clustersalud.americaeconomia.com/paraguay-ips-deja-sin-medicamento-pacientes-ela>, octubre de 2021.

<sup>155</sup> “Enfermedades raras en Paraguay: invisibles y sin datos oficiales”, en *Swissinfo.ch*, consultado en: [http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2307-33492019000100019](http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2307-33492019000100019), octubre de 2021.

<sup>156</sup> *Ibid.*

<sup>157</sup> *Ibid.*

## MARCO NORMATIVO

### Normativa específica

No existe en PARAGUAY una ley específica para pacientes con ELA.

### Normativa indirecta

- **Ley 1032/96:** Crea el Sistema de Salud de Paraguay, con una perspectiva de fortalecer la Atención Primaria de la Salud (APS), promover la gestión descentralizada del sistema, y propiciar la articulación entre el sector público y privado por medio de los Consejos de Salud a nivel nacional, regional y local. Pero la ley no ha logrado cambiar el sistema de salud. La falta de voluntad política así como la falta de herramientas y mecanismos institucionales para su implementación han hecho de esta reforma legal una reforma fallida para cambiar el sistema de salud del Paraguay<sup>158</sup>.
- **Ley N° 4392:** Crea el FONDO NACIONAL DE RECURSOS SOLIDARIOS PARA LA SALUD (FONARESS) no nombra a la enfermedad Ela pero menciona en su artículo 3 que este organismo tendrá como objetivo principal el financiamiento de la Atención Médica de patologías de Alta Complejidad y de Alto Costo, cuyo tratamiento tenga efectividad demostrada; permitiendo que la misma esté al alcance de toda la población de forma equitativa y con la máxima eficiencia, eficacia y calidad posibles, conforme a los avances científicos y tecnológicos de la medicina actual basada en la evidencia.
- **Ley N° 6703** (modifica el art. 11 de la Ley N° 4392):
  - Determina que las patologías y especialidades médicas financiadas por esta Ley son: “...Otras enfermedades que generan gastos catastróficos: Definidas por la autoridad de aplicación, las cuales serán incorporadas progresivamente mediante la reglamentación correspondiente para las cuales serán contemplados los procedimientos de diagnóstico y tratamiento, incluido medicamentos, para la atención integral de las personas...”.
  - Esta ley comenzó a hacerse operativa en 2021 ya que -según lo que afirmó el presidente- previamente la cuenta del FONARESS no contaba con fondos.

## FINANCIAMIENTO

- *Financiamiento del Sistema Nacional: prevalece el gasto privado*<sup>159</sup>

El crecimiento de la economía del país, desde el 2003, ha permitido una mayor inversión en salud con financiamiento público. Según datos del Banco Mundial el gasto per cápita en salud creció más de 200% entre el 2000 y el 2010. Pero este crecimiento no se dio en la misma proporción del crecimiento del PIB.

En efecto, si bien hubo un incremento neto en la inversión durante ese periodo, el gasto total pasó de 7% a 9% en relación al PIB.

<sup>158</sup> Dr. Edgar Gimenez Caballero, “Introducción al Sector Salud de Paraguay. Una aproximación conceptual y metodológica para el análisis sectorial”, publicado en Instituto de Desarrollo, Asunción, Paraguay, 2012; consultado en <http://desarrollo.org.py/admin/app/webroot/pdf/publications/12-10-2015-11-10-08-657753886.pdf>, noviembre de 2021.

<sup>159</sup> *Ibid.*

Paraguay tiene uno de los gastos en salud per cápita más bajos de la región, siendo su última estimación 352 dólares corrientes per cápita año, presentando a la vez uno de los gastos privados más altos, en torno al 61% del gasto total en salud. La mayor parte del gasto sigue siendo privado. De cada 10 dólares que se gastan en salud, 6 corresponde a gasto privado, de los cuales 3 corresponde a gasto de bolsillo por medicamentos.

- [FONDO NACIONAL DE RECURSOS SOLIDARIOS PARA LA SALUD \(FONARESS\)](#)  
Compuesto por recursos del Estado, el 5% de lo recaudado en concepto del impuesto selectivo al consumo (ISC), el 5% de lo recaudado en concepto del impuesto selectivo al consumo y el 100% de premios de juegos no entregados por no presentarse el ganador, el 10% de lo recaudado en concepto del Impuesto a los dividendos y Utilidades (IDU).

## INVESTIGACIÓN

- [Hospital Central de IPS/ IPS](#)
  - Cuenta con el área de Enfermedades Neuromusculares en donde además se realiza Electromiografía que es un estudio neurofisiológico fundamental en el diagnóstico de ELA.
  - En el servicio de Neurología del HC IPS se está fortaleciendo el enfoque multidisciplinario que requieren las enfermedades neurodegenerativas.
  - El servicio está a cargo de la neuróloga, Dra. Carolina Velázquez y otros especialistas neurólogos del área de enfermedades neuromusculares entre ellos, el Dr. Víctor Ojeda, Dr. Martín Domínguez y la Dra. Tania Caballero.
- [Hospital de Clínicas - Universidad Nacional de Asunción](#)
  - En febrero de 2019 anunciaron la creación del Departamento de Enfermedades Raras en el Hospital. Pero, además del anuncio, no se pudo obtener otra información<sup>160</sup>.

## ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES

- [Federación Paraguaya de Pacientes con Enfermedades Raras](#)  
Sin datos acerca de si dentro de estas enfermedades se encuentra el ELA.

### Organizaciones no formales

- [ELA PARAGUAY](#): Es un espacio abierto en las redes sociales, la principal finalidad es llegar a todos los habitantes a través de los distintos espacios de difusión habilitados en internet, para compartir todo lo que hay que saber sobre esta afección.
- [Esclerosis Lateral Amiotrófica \(ELA\) Paraguay](#): Grupo abierto de facebook para estar informado de la enfermedad y sus avances y ayudar de alguna manera a los cuidadores y a los enfermos para salir adelante

<sup>160</sup> “Creación del Departamento de Enfermedades Raras, próximo desafío del Hospital de Clínicas”, consultado en <https://www.med.una.py/index.php/hospital-hc/noticias-del-hospital/1296-creaci%C3%B3n-del-departamento-de-enfermedades-raras,-pr%C3%B3ximo-desaf%C3%ADo-del-hospital-de-cl%C3%ADnicas>, noviembre de 2021.

## ACCESO AL TRATAMIENTO

### *Sistema de Salud*<sup>161</sup>

El Sistema Nacional de Salud, creado por la ley 1032/96 se caracteriza por una segmentación y fragmentación sostenida por un alto gasto proveniente de los hogares y con coberturas territoriales asimétricas. Solo las personas aseguradas por el Instituto de Previsión Social (IPS) o que contratan un seguro privado acceden a prestaciones concretas y garantizadas. Para aquellas enmarcadas en el sistema público, a cargo del Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, la atención depende de la disponibilidad de servicios y recursos. En síntesis, el acceso a servicios depende fundamentalmente de la capacidad de pago de las personas.

El Sistema de Salud se divide en:

- Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social: conformada por cerca de mil instituciones, de las que el 80% son del tipo de atención primaria (111 centros de salud; 730 puestos de salud).
- Instituto de Previsión Social:
  - Se financia por medio de aportes tripartitos del trabajador, la patronal y el Estado (9% del salario o menos según el régimen, 14% y 1,5% respectivamente).
  - Cubre a los trabajadores asalariados, jubilados y pensionados.
  - No todos los trabajadores formales tienen acceso al IPS por la alta informalidad del empleo, la discontinuidad en los aportes, y la evasión en las cotizaciones.
  - Cuenta con 93 servicios de atención divididos en tres niveles de atención y 8 niveles de complejidad.
- Sector privado:
  - Las empresas de seguros privados tienen menor cobertura de servicios para sus asegurados que el IPS
  - No cubren eventos como enfermedades preexistentes, malformaciones congénitas, accidentes, enfermedades oncológicas, diálisis, trasplantes y algunas prestaciones de alto costo. También tienen una menor cobertura de medicamentos e insumos hospitalarios que varía según los planes del seguro.

Diferentes notas, reflejan que es dificultoso el acceso al diagnóstico, tratamiento y a los medicamentos por parte de los pacientes con ELA. En un sistema de Salud tan desigual y con poca cobertura y complejidad los pacientes de las enfermedades con baja prevalencia quedan invisibilizados. Existe, sin embargo, un Hospital de referencia para la enfermedad:

- [Hospital Central de IPS/ IPS](#)
  - Cuenta con el área de Enfermedades Neuromusculares en donde además se realiza Electromiografía que es un estudio neurofisiológico fundamental en el diagnóstico de ELA.

---

<sup>161</sup> *Ibid.*

- En el servicio de Neurología del HC IPS se está fortaleciendo el enfoque multidisciplinario que requieren las enfermedades neurodegenerativas.
- El servicio está a cargo de la neuróloga, Dra. Carolina Velázquez y otros especialistas neurólogos del área de enfermedades neuromusculares entre ellos, el Dr. Víctor Ojeda, Dr. Martín Domínguez y la Dra. Tania Caballero.
- Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias (CREER).

## PERÚ

### **SÍNTESIS**

Si bien existe muy poco desarrollo en Perú referido exclusivamente a ELA, sobresale el marco normativo y las acciones relativas a las Enfermedades Raras, que incluyen a la ELA entre las mismas. Esto implica un mejor posicionamiento de los pacientes para el acceso al tratamiento y la cobertura del sistema de salud. El problema es que muchas de esas normas no tienen su correlato en la práctica.

Las estadísticas oficiales son inexistentes y no aparecen en los sitios consultados cifras de prevalencia ni incidencia. Lo mismo sucede respecto a la investigación, al acceso al tratamiento, a la financiación. La Asociación ELA Perú tampoco cuenta con un desarrollo considerable.

### **ESTADÍSTICAS**

En el caso del Perú, no existe un registro exacto de los pacientes que se encuentran afectados con esta patología<sup>162</sup>. En este momento la Asociación ELA PERÚ es la única que registra a cierto número de pacientes. Para el año 2018, había 58 pacientes afiliados a dicha organización<sup>163</sup>.

Un [estudio](#) realizado por la Fundación Instituto Hipólito Unanue (FIHU) basado en la historia clínica de 85 pacientes con ELA entre los años 1985 y 2007 reveló que existe un predominio del sexo femenino (67.1%) en una relación hombres/mujeres de 0.5. Asimismo, el promedio de edad de inicio de la enfermedad fue de 51,04 años (10 años menor que en el resto de los países). La mayoría de pacientes (53%) mostraron la forma espinal de la enfermedad, es decir con mayor compromiso de extremidades, mientras que la forma bulbar pura se presentó en un 37.6%. Por último, el tiempo promedio entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico fue de 20 meses. El estudio finaliza dando cuenta de que es necesario una investigación epidemiológica para conocer “la verdadera incidencia y prevalencia”<sup>164</sup>.

El doctor Jorge la Serna, médico especialista en Genética de la Clínica San Pablo, menciona que según la Organización Mundial de la Salud (OMS), entre el 4 % y el 7 % de la población mundial padece enfermedades huérfanas o raras y, aunque no se tienen registros oficiales del Perú, si se extrapolan estas cifras, aproximadamente el 5 % de los peruanos padecería de esos males. "Entonces, si somos 35 millones de peruanos, el 5 % es 1.7 millones de personas, una cifra muy grande. Sin embargo, en los registros no vemos esa cuantía, porque no contamos con las

---

<sup>162</sup> Pantigozo Hinojosa, Patricia V.; Rodríguez Agama, Amparo; “Calidad de vida y grado de discapacidad en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica de la asociación ELA Perú, 2018”, Tesis de Especialización, Universidad Privada Norbert Wiener, consultada en: <http://repositorio.uwiener.edu.pe/bitstream/handle/123456789/3246/TESES%20Patigozo%20Patricia%20-%20Rodr%c3%adguez%20Amparo.pdf?sequence=1&isAllowed=y>, octubre de 2021.

<sup>163</sup> *Ibid*

<sup>164</sup> Ramírez, Luis Torres; Guevara Silva, Erik A.; Mendoza Suárez, GLadys; Cosentino Esquerre, Carlos; “Características clínicas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas”, publicado en *Revista Diagnóstico*, volumen 48, número 1, Enero - Marzo 2009, consultado en <http://www.fihu.org.pe/revista/numeros/2009/ene-mar/7-12.html>, octubre de 2021.

herramientas tecnológicas que nos permitan llegar a diagnósticos definitivos en las personas que las padecen y todas terminan siendo agrupadas en bolsones junto a otras enfermedades", agregó<sup>165</sup>.

La falta de estadísticas a nivel nacional de personas afectadas por la ELA sorprende en relación a lo encontrado en otros países de América Latina. Constituye el primer paso para conocer el alcance de la enfermedad en el país, y poder generar políticas públicas.

## **MARCO NORMATIVO**

No existe en Perú una ley específica para pacientes con ELA.

### Ley General de Salud

- **LEY N° 29.698** (04 de junio del año 2011): “Declara de interés nacional y preferente atención el tratamiento de personas que padecen enfermedades raras o huérfanas”  
Esto se traduce en que las leyes anuales de presupuesto consideran como gasto prioritario, dentro de la partida del sector salud, el presupuesto para la prevención, el diagnóstico, el tratamiento, los medicamentos y la atención integral de salud de las personas que padecen enfermedades raras o huérfanas.
- Desde inicios del 2014, el Ministerio de Salud (MINSa) aprobó un listado de 399 enfermedades raras que el Seguro Integral de Salud (SIS) a través del Fondo Intangible Solidario en Salud (FISSAL) puede cubrir. El tratamiento para personas de escasos recursos que padecen enfermedades costosas, raras o también llamadas huérfanas, está garantizado por esta vía. El Fondo Intangible Solidario de Salud – FISSAL, desde entonces ha destinado más de S/. 6 millones para el financiamiento de estas patologías, según el jefe de ese fondo solidario, Dr. José Del Carmen Sara<sup>166</sup>.
- **Resolución MIN 155-2018/MINSA** - Conformar el Comité de Expertos ad honorem de la Dirección de Prevención y Control de Enfermedades No Transmisibles, Raras y Huérfanas de la Dirección General de Intervenciones Estratégicas en Salud Pública respecto al tratamiento con medicamentos de alto costo de las enfermedades raras. Este Comité tiene a su cargo calificar a los pacientes que padecen estas enfermedades para garantizar la continuidad de su atención médica y su tratamiento.
- **Resolución Ministerial del 24 de abril de 2020** Aprueba el último listado de enfermedades huérfanas o raras, en la página 15 de la misma se encuentra la ELA con una referencia que menciona que el Código asignado a enfermedades de las neuronas motoras la incluye.
- **Plan Nacional de las Enfermedades Raras o Huérfanas 2016-2021** Trabajan documentos normativos, que aún se encuentran en proceso de aprobación y que permitirán garantizar el derecho al acceso a los servicios de salud; así como la gestión de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento integral y rehabilitación, en un marco de seguridad del paciente, gestión de la calidad y gestión de humanización de la atención. Los desafíos incluyen definir la estadística peruana de enfermedades raras o huérfanas, consolidar la consejería genética

<sup>165</sup> Diario El Peruano, “Cerca de 1.7 millones de peruanos padecerían de enfermedades raras o huérfanas”, 17 de junio de 2021, consultado en <https://elperuano.pe/noticia/122873-cerca-de-17-millones-de-peruanos-padecerian-de-enfermedades-raras-y-huerfanas>, octubre de 2021.

<sup>166</sup> Danny Antara, “El 7% de la población padecería de una enfermedad rara o huérfana”, publicado en Diario Médico, 27 de febrero de 2015, consultado en: <https://www.diariomedico.pe/?p=8068>, octubre de 2021.

para la prevención de nuevos casos. El fortalecimiento de la gestión de atención de estos pacientes, con la creación de la Red Integrada de Servicios para Enfermedades Raras o Huérfanas, la gestión de los Cuidados paliativos que ayudan al acompañamiento en diversos momentos de la enfermedad y en la fase final, y la capacitación de profesionales de la salud con la integración de equipos y fortalecer la formación en las universidades.

- **[Registro Nacional de Pacientes que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas \(ART.5\)](#)**  
Creado por Ley 29.698, es un sistema único, administrado por el Ministerio de Salud para generar un sistema de información sobre este tipo de enfermedades, que proporcione un mayor conocimiento respecto de la incidencia, prevalencia y mortalidad en cada área geográfica y permita identificar recursos sanitarios, sociales y científicos que se requieran. Sin embargo en el portal del Ministerio de Salud no dan cuenta del avance de la creación del registro. Existe un portal para enfermedades raras, pero no va más allá de la presentación.<sup>167</sup>

### **FINANCIAMIENTO**

- **[El Ministerio de Salud](#)** viene realizando diferentes acciones para la atención integral de las personas con diagnóstico de enfermedades raras o huérfanas; por ejemplo la red de establecimientos del MINSA de todo el país, cubre atenciones de consulta externa, emergencia y hospitalización; mediante el Seguro Integral de Salud (SIS) y el Fondo Intangible Solidario de Salud (FISSAL).

### **INVESTIGACIÓN**

- **[Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas - Área de Enfermedades Neurodegenerativas](#)**  
Institución que brinda atención altamente especializada en Neurología y Neurocirugía, integrando la práctica clínica, investigación y docencia, inspirando confianza y contribuyendo en la salud de los pacientes y la comunidad.  
Sin embargo, en la sección de enfermedades neurodegenerativas, predomina la información sobre el Parkinson.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

- **[Asociación ELA Perú](#)**

La Asociación ELA PERÚ fue fundada por Edwin Alcazár Blanco, paciente de ELA que comenzó con los síntomas en 1998 y falleció en 2014. La Asociación nace con la idea de crear una comunidad fuerte, un grupo de solidaridad y apoyo que sea el mejor referente para pacientes, familiares, cuidadores y profesionales de la salud.

Se encuentra legalmente constituida desde el año 2009 y forma parte de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA y de UNELA – Unión ELA Latinoamérica.

Esta Asociación brinda información y orientación a los pacientes recién diagnosticados, familiares y cuidadores, facilita el acercamiento a las diversas terapias y cuidados que harán

---

<sup>167</sup> Portal del Ministerio de Salud de Perú, “Raras pero no invisibles. Enfermedades raras y huérfanas”, consultado en: <https://www.minsa.gob.pe/erh/>, octubre de 2021.

que el paciente con ELA tenga una mejor calidad de vida. También representa a los pacientes con ELA ante las entidades nacionales de salud del país a fin de velar por sus derechos.

Recibe financiamiento de : Oxígeno y Derivados, Multitherapies y Somno Perú.

Además, colabora en diferentes investigaciones como por ejemplo en las que investigan sobre [“Calidad de vida y grado de discapacidad en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica de la asociación ela peru, 2018”](#), que concluye que existe relación entre la calidad de vida y grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú<sup>168</sup>.

- **[Esperantra](#)**  
Es una organización sin fines de lucro, fundada con el propósito de contribuir en la reducción de la mortalidad por enfermedades no transmisibles mejorando su calidad de vida. Como parte de la misma, está [BIORED PERÚ](#), una agrupación de pacientes que fortalece la regulación y control de ingreso de medicamentos a Perú.
- **[COPEPOFRE](#)**  
Es la Coalición Peruana de Enfermedades Pocos Frecuentes. Realiza campañas educativas sobre enfermedades poco frecuentes, difusión de derechos y deberes en salud, investigación y propuesta sistemática de políticas públicas de salud en favor de los pacientes, educación a pacientes sobre su enfermedad, sobre el sistema de salud y acceso. Protección de derechos en salud.
- **[Federación Peruana de Enfermedades Raras](#)**  
Alianza de diferentes asociaciones y personas que tienen enfermedades raras en el Perú. Su objetivo es la búsqueda de mejores tratamientos, leyes y respeto a los derechos de los pacientes.
- **[Fundación Instituto Hipólito Unanue](#)**  
No se trata de una fundación que trabaja estrictamente la enfermedad ELA pero es una institución creada en el año 1967 por la Asociación Nacional de Laboratorios Farmacéuticos, ALAFARPE, con la finalidad de promover la investigación, enseñanza y divulgación científica en el campo de las profesiones médicas y estimular el perfeccionamiento de éstas.

## **SECTOR PRIVADO**

- **[UNIVERSIDAD PRIVADA NORBERT WIENER](#)**: Realiza investigaciones.
- **[TAKEDA](#)** empresa japonesa biofarmacéutica global, se une a diferentes asociaciones de pacientes en el mundo con la meta de apoyar y ampliar el conocimiento sobre este grupo de patologías. En 2020, la empresa puso en marcha la campaña digital global “Una constelación de estrellas raras”. A través del testimonio de 29 embajadores (pacientes, familiares,

---

<sup>168</sup> *Ibid*

cuidadores, entre otros). Bajo el lema de “Replantea lo raro” se busca reenmarcar, reimaginar y repensar el significado de raro y transformarlo en especial y único. De esta manera, se espera crear una constelación digital altamente visual que genere conciencia entre el público general y las autoridades sobre las enfermedades raras y su impacto.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

[Úrsula Giesecke](#), Country Lead Perú & Ecuador en Takeda, mencionó que “los pacientes con enfermedades raras son un grupo de alta vulnerabilidad que requieren un acceso temprano a un tratamiento integral que mejore su calidad y expectativa de vida. De acuerdo a un estudio de APOYO Consultoría, entre febrero y junio de 2020, el 78% de pacientes con esta condición no recibió apoyo o tratamiento y 41% de pacientes dejaron su tratamiento” añadió. Además, comentó que los pacientes pueden esperar de 5 a 7 años para tener un diagnóstico preciso y el 40% son diagnosticados incorrectamente al menos una vez. El inicio tardío del tratamiento adecuado incide en la progresión de la enfermedad y deterioro del paciente.

Asimismo, agregó que, si se realizaran investigaciones clínicas en el país, se podría recibir hasta S/ 200 millones anuales, pero las investigaciones deben ser permanentes para descubrir nuevos tratamientos. “En el mundo la inversión en investigación y desarrollo son aproximadamente el 30% de los ingresos netos de los laboratorios de investigación y se trabaja mucho en el desarrollo de medicamentos para enfermedades huérfanas”. Los pacientes que padecen este tipo de enfermedades buscan tener mayor esperanza de vida, y en ese sentido, es esencial seguir adoptando políticas que promuevan la innovación y procuren el acceso de los pacientes a medicamentos que le den calidad de vida o en el mejor de los casos, las salven<sup>169</sup>.

---

<sup>169</sup> ““Enfermedades Raras, pero no invisibles. ¿Qué debes saber sobre ellas?”, en <https://fifarma.org/es/pacientes-con-enfermedades-raras-y-huerfanas-tienen-mayor-riesgo-a-contagiarse-del-covid-19/>, consultado en octubre de 2021.

## REPÚBLICA DOMINICANA

### **SÍNTESIS**

Existe muy poco desarrollo respecto de la ELA en República Dominicana. No existe una ley específica de ELA pero tampoco referida a las Enfermedades Raras. No existen estadísticas respecto de los pacientes de ELA y el acceso al tratamiento es a través de hospitales generales, o en hospitales privados, aunque en ninguno se destaca la atención de enfermedades neurodegenerativas ni la investigación. Sorprende que en el simposio realizado por la Sociedad Dominicana de Neurología los principales oradores hayan sido de Argentina; lo mismo ocurre en las notas periodísticas: se suelen citar expertos de otros países. No existe tampoco una ONG formalmente constituida para la ELA, sólo un grupo de Facebook que visibiliza acciones de organizaciones y organismos de otros países. Lo único que puede beneficiar a los pacientes es el Programa de Medicamentos de Alto Costo, que incluye el Riluzole.

### **NORMATIVA**

República Dominicana no tiene ningún tipo de normativa referida a la ELA ni a las Enfermedades Raras. En julio de 2021 la Alianza Dominicana de Asociaciones de Pacientes presentó un proyecto de Ley sobre enfermedades raras a la senadora del Distrito Nacional, Faride Raful<sup>170</sup>.

### **ESTADÍSTICAS**

Expertos resaltan que un aproximado de 400.000 personas pueden estar padeciendo alguna enfermedad rara en Rep. Dominicana<sup>171</sup>.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

En República Dominicana no existe un centro de referencia de la ELA ni de las enfermedades neurológicas. El sistema de salud está organizado mediante el Servicio Nacional de Salud (SNS).

#### **Servicio Nacional de Salud (SNS)**

Creado en 2015, mediante la Ley 123-15. Es una entidad pública, provista de personalidad jurídica, con autonomía administrativa, financiera y técnica, y patrimonio propio, adscrita al Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social. En el SNS se integraron todos los servicios del Ministerio de Salud Pública y del Instituto Dominicano de Seguro Social, en una Red Única de Servicios Públicos de Salud.

El Servicio Nacional de Salud (SNS) tiene como propósito asegurar la efectividad, técnica, administrativa y financiera de los nueve (9) Servicios Regionales de Salud.

---

<sup>170</sup> “Adepa entrega propuesta de Proyecto de Ley sobre Enfermedades Raras”, publicado en *Diario Libre*, 1ero de julio de 2021. Consultado en <https://www.diariolibre.com/actualidad/salud/adapa-entrega-propuesta-de-proyecto-de-ley-sobre-enfermedades-raras-ID27249436>, octubre de 2021.

<sup>171</sup> *Ibid*

### Niveles Organizativos y Funcionales:

Estructuralmente está constituido por tres (3) niveles organizativos y funcionales, para cubrir las necesidades en términos de salud, de más de 10 millones de ciudadanos y ciudadanas con derecho a la salud.

1. Nivel Central, que tiene función de gestión de todos los servicios regionales de salud
2. Nivel Regional, estructurado por Nueve (9) Servicios Regionales de Salud (SRS) quienes a su vez se constituyen en los servicios de atención de carácter público.
3. Nivel Operativo, que tiene función de provisión de los servicios de salud a la población.

Es importante señalar que la Red Única Pública cuenta actualmente con 191 establecimientos de nivel especializado, de los cuales 162 pertenecen a la red del Servicio Nacional de Salud, 20 que fueron incorporados recientemente, los cuales conformaban los centros del Instituto Dominicano de Seguros Sociales (IDSS) y 9 centros de salud que son de autogestión. Dentro de los 190 hospitales correspondientes al nivel complementario, existen 13 de referencia nacional, 130 de referencia municipal, 15 de referencia regional y 27 referencia provincial.

En la lista de los hospitales aparece solo uno con cierta especialización en Neurología: el [Centro Cardio Neuro Oftalmológico y Transplante \(CECANOT\)](#). En cuanto al estado de los hospitales, el [informe](#) establece que el 54% está en estado malo, el 28% regular, el 8% en construcción y solo el 10% en estado bueno<sup>172</sup>.

### [Centro Cardio Neuro Oftalmológico y Transplante \(CECANOT\)](#)

El Centro Cardio-Neuro Oftalmológico y Transplante ofrece sus servicios de consultas a pacientes ambulatorios y hospitalizados de la Ciudad Sanitaria Dr. Luis E Aybar y los que le fueron referidos. Realiza procedimientos diagnósticos de cirugía intervencionista en las especialidades de cirugía cardiovascular, neurocirugía, oftalmología, hemodiálisis y transplantes. Ofrece servicios de internamiento pre y post quirúrgicos y cuidados intensivos (UCI). Imparte docencia, post-gradado en diversas áreas de la salud y realiza investigaciones científicas. Ubicado en Santo Domingo, tiene una unidad de Neurología.

### [Programa de Medicamentos de Alto Costo](#)

Es un programa creado para que los pacientes con enfermedades de poca prevalencia puedan acceder a los medicamentos necesarios para su tratamiento. Actualmente tiene 14.000 beneficiarios<sup>173</sup>. Entre los 109 medicamentos, se encuentra el Riluzole para los pacientes con ELA<sup>174</sup>.

---

<sup>172</sup> Servicio Nacional de Salud, Estado de Situación Hospitales 2020, consultado en <https://sns.gob.do/descarga-documentos/hospitales/>, octubre de 2021.

<sup>173</sup> “Programa de medicamentos de Alto Costo y Ayudas Médicas agiliza y mejora procesos”, en *Diario Libre*, 4 de mayo de 2021; consultado en <https://www.diarilibre.com/actualidad/salud/programa-de-medicamentos-de-alto-costo-y-ayudas-medicinas-agiliza-y-mejora-procesos-FG26026298>, octubre de 2021.

El programa depende directamente del despacho del ministro/a de Salud. El programa cuenta con 8 mil (8000) pacientes<sup>175</sup>

### **FINANCIAMIENTO**

El Programa Medicamentos de Alto Costo, único de carácter público que contempla a los pacientes con ELA, cuenta con un presupuesto de 2 mil 600 millones de pesos<sup>176</sup>.

### **INVESTIGACIÓN**

#### [Universidad Autónoma de Santo Domingo](#)

Universidad Pública de República Dominicana. Única Universidad Estatal del país. Cuenta con la carrera de Medicina. En su página no aparece el área de investigación.

#### [Sociedad Dominicana de Neurología y Neurocirugía](#)

Fundada en 1968. Miembro de la Federación Mundial de Neurología (WFN). A lo largo de su historia, ha venido desarrollando programas de actividades en neurociencias con enfoque en la investigación científica como herramienta básica para el desarrollo intelectual de sus miembros. En la página no se publican investigaciones, ni áreas de trabajo. Realizaron un simposio sobre Esclerosis Múltiple y Esclerosis Lateral Amiotrófica, para el que convocaron médicos de Argentina (Dr. Gabriel E. Rodríguez y Dr. Vladimiro Sinay).

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

#### [ELA República Dominicana - Facebook](#)

Existe una página de Facebook con la que pretenden crear una comunidad que integre a todos los pacientes con ELA residentes en el país. Tiene 770 seguidores. El último posteo fue de julio de 2021. Se hace eco de novedades sobre el ELA de otros países, principalmente de España, Argentina y EE.UU. La página se creó en agosto de 2013. Principalmente replican noticias de otros países, y no hay indicios de acciones que se lleven a cabo de Rep. Dominicana. No dan información local de la enfermedad.

#### [Renacer - Fundación Dominicana de la Esclerosis Múltiple](#)

Si bien se dedica a la Esclerosis Múltiple, fue la destinataria de las donaciones en el marco del *Ice Bucket Challenge*. Lo que da cuenta de que no existe una ONG constituida formalmente que trabaje sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica. En las noticias de la Fundación no aparece nada acerca de la ELA.

---

<sup>174</sup> Ministerio de Salud Pública, “Catálogo de medicamentos del programa de medicamentos de alto costo y ayudas médicas directas”, consultado en <https://www.msp.gob.do/web/wp-content/uploads/2021/02/Catalogo-de-medicamentos-del-PMAC..pdf>, octubre de 2021.

<sup>175</sup> Resumen de Saud, “Aseguran que medicamentos de alto costo no van a faltar hasta mayo 2021”, consultado en <https://www.resumendesalud.net/93-gubernamental/24775-asegura-que-farmacos-de-alto-costo-no-van-a-faltar-hasta-mayo-2021>, octubre de 2021.

<sup>176</sup> *Ibid*

### Alianza Dominicana de Asociaciones de Pacientes (ADAPA)

Asociación de pacientes y familiares cuidadores que sufren enfermedades raras y que, por la omisión o no inclusión en la legislación vigente, no gozan de los derechos a la vida, a la salud, la dignidad, la igualdad, y la protección por discapacidad garantizada en la Constitución Nacional y las leyes de la República Dominicana. Buscan que la República Dominicana tenga un sistema legal y de salud que reconozca a las enfermedades complejas, raras y poco frecuentes, y les dé completa asistencia a las personas que las padecen. La Fundación Renacer es parte de la Alianza.

### **SECTOR PRIVADO**

*Los últimos cuatro presidentes de la Sociedad Dominicana de Neurología y Neurocirugía trabajan en instituciones privadas.*

### Unión Médica del Norte. Clínica Universitaria

Clínica Privada en la ciudad de Santiago de los Caballeros, Región Norte, fundada en 1994. Tiene un programa de docencia y residencias médicas. Atiende aproximadamente 150 mil pacientes al año. Cuenta con una unidad de Neurología y un área de Investigación.

### CEDIMAT - Unidad de Neurología y Neurocirugía

Clínica Privada fundada por el Dr. Juan Manuel Taveras Rodríguez, un especialista médico de fama mundial considerado Padre de la Neurorradiología. Cuenta con una unidad de Neurología y Neurocirugía con 22 médicos (más que el resto de las clínicas previamente relevadas). Tiene un área de educación y formación de médicos. Entre los programas de residencia, cuenta con una Residencia en Neurología.

### Hospiten

El Grupo Hospiten es una red sanitaria internacional comprometida de más de 50 años, que cuenta con veinte centros médico-hospitalarios privados en España, República Dominicana, México, Jamaica y Panamá. En República Dominicana cuenta con un centro en Punta Cana y uno en Santo Domingo. Tiene una Unidad de Enfermedades Neurológicas.

### **PERSONALIDADES**

**José Martínez Puerta (1938 - 2006)**, arquitecto, escritor, autor de investigación arquitectónica, profesor meritísimo y decano de la Universidad Autónoma de Santo Domingo.

## URUGUAY

### **SÍNTESIS**

Uruguay es uno de los pocos países de la región que ha desarrollado estudios epidemiológicos que permiten conocer la tasa de incidencia (1,3 cada 100.000 personas) y de prevalencia (1,9 cada 100.000) en el país. Si bien no tienen un marco normativo específico, sorprende la relevancia que se le ha dado a la Esclerosis Lateral Amiotrófica en las instituciones de investigación: el Instituto de Neurología de la Universidad de la República (Udelar) y el Instituto Pasteur de Montevideo, cuyo departamento de Neurodegeneración está focalizado en investigar la enfermedad. Ambas han llevado adelante investigaciones con resultados muy significativos y colaborado con instituciones del más alto nivel en Europa y Estados Unidos. Asimismo, en el caso de la Udelar, en su Hospital de Clínicas se ha fundado el centro de referencia más importante del país que, si bien no fue reconocido oficialmente como tal, es un faro en el tratamiento de la enfermedad. Por otro lado, hay que señalar como algo negativo que las políticas públicas destinadas a las Enfermedades Raras se focalizan en aquellas ocasionadas por defectos congénitos, quedando relegadas aquellas de características degenerativas.

### **ESTADÍSTICAS**

Entre 2002 y 2003 se llevó adelante un [estudio epidemiológico](#)<sup>177</sup> a nivel nacional sobre las personas afectadas con ELA, según los criterios de El Escorial. Entre enero de 2002 y diciembre de 2003, 89 nuevos pacientes fueron diagnosticados con ELA. La tasa de incidencia fue de 1,3 cada 100.000 personas, en un ratio entre hombre y mujer de 2:1. El promedio de edad entre los hombres fue entre 65-74, mientras que en las mujeres el rango fue 55-64; el promedio entre ambos fue 58.7. La prevalencia, calculada al 31 de diciembre de 2002, fue de 1,9 cada 100.000 personas. Como conclusión, los investigadores afirmaron que la incidencia de ELA se mantiene en un rango similar entre los países, sin importar las condiciones genéticas, socioeconómicas o del medio ambiente, cuando se replica la metodología de diagnóstico, análisis de datos e investigación.

### **MARCO NORMATIVO**

No existe una Ley específica sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica en Uruguay. Tampoco existe una Ley de Enfermedades Raras, si bien hubieron dos proyectos presentados, uno en 2008 y otro en 2021<sup>178</sup>.

---

<sup>177</sup> Vázquez MC, Ketzoián C, Legnani C, Rega I, Sánchez N, Perna A, Penela M, Aguirrezábal X, Druet-Cabanac M, Medici M. "Incidence and prevalence of amyotrophic lateral sclerosis in Uruguay: a population-based study", *Neuroepidemiology*. 2008;30(2):105-11. doi: 10.1159/000120023. Epub 2008 Mar 11. PMID: 18334826, consultado en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18334826/?dopt=Abstract>, octubre de 2021.

<sup>178</sup> Asociación Todos Unidos Enfermedades Raras Uruguay, "Comunicado Ley EERR", publicado en el portal de la asociación el 12 de julio de 2021, consultado en <https://atueru.org.uy/contenidos/noticias/nacionales/335-comunicado-ley-eerr>, octubre de 2021.

Sí existe la [Ley N° 18.651 de “Protección Integral de Personas con Discapacidad”](#), que establece un sistema de protección integral para las personas con discapacidad, tendiente a asegurarles su atención médica, su educación, su rehabilitación física, psíquica, social, económica y profesional y su cobertura de seguridad social, así como otorgarles los beneficios, las prestaciones y estímulos que permitan neutralizar las desventajas que la discapacidad les provoca y les dé oportunidad, mediante su esfuerzo, de desempeñar en la comunidad un rol equivalente al que ejercen las demás personas.

Desde el Ministerio de Salud se creó el [Plan Integral de Defectos Congénitos y Enfermedades Raras \(2013\)](#), pero se focaliza en los defectos congénitos, que explican el 80% de las enfermedades raras, estableciendo políticas para la detección prenatal de los mismos y desarrollo de la investigación genética para prevenirlos. A lo largo del documento se mencionan las enfermedades raras, pero no se incluyen las del tipo degenerativo.

Uno de los reclamos de la comunidad de pacientes con ELA y sus familiares y amigos es que la Clínica ELA (que funciona en el Hospital de Clínicas de la Universidad de la República), sea reconocida como un Centro de Referencia en Salud, de acuerdo a la Ley 19.666, que se describe a continuación<sup>179</sup>. Esto implicaría que todos los pacientes con ELA sean derivados a la clínica, y que su atención estuviera cubierta por el Fondo Nacional de Recursos. No exime a los prestadores de servicios de salud de su corresponsabilidad, sino que los impulsa a apoyarse en el Centro de Referencia. La habilitación de un Centro de Referencia también facilita la centralización de la información sobre la patología.

**LEY 19.666:** “Aprobación de normas para la designación y funcionamiento de los Centros o Servicios de Referencia en salud que garanticen la equidad en el acceso a la atención de calidad de patologías complejas”

Fecha: octubre de 2018. Reglamentada en marzo de 2019.

- Los Centros o Servicios de Referencia en Salud garantizarán el acceso a la atención de calidad de patologías que, por requerir el uso de técnicas, procedimientos y tecnologías con un alto nivel de especialización, resulte conveniente su concentración en un número reducido de entidades.
- Las patologías que atienden son muy complejas y de baja prevalencia, cuyo diagnóstico, tratamiento y rehabilitación requieren un alto grado de especialización tanto en materia de recursos humanos como materiales, así como de experiencia acumulada.
- La Comisión Honoraria Asesora en Centros y Servicios de Referencia emite criterio para que la Secretaría de Salud defina las patologías para las que se crearán los Centros.
- Los Centros de Referencia darán cobertura en todo el territorio nacional a los usuarios del Sistema Nacional Integrado de Salud y permitirán el acceso a quienes requieran de sus servicios en igualdad de condiciones.
- Los Centros de Referencia actuarán como apoyo del prestador público o privado que tenga al paciente inscripto en sus padrones.

---

<sup>179</sup>“Pacientes y especialistas reclaman que la Clínica de ELA sea un centro de referencia Nacional”, publicado el 21 de junio de 2019, en el portal de *La Diaria Salud*, consultado en: <https://ladiaria.com.uy/salud/articulo/2019/6/pacientes-y-especialistas-reclaman-que-la-clinica-de-ela-sea-un-centro-de-referencia-nacional/>, octubre de 2021.

- Crea el Registro de Información de Centros y Servicios de Referencia, con la obligatoriedad para los Centros de que remitan la información que se les solicite.

### Reglamentación de la Ley 19.666

- Establece a la Dirección de Salud, del Ministerio homónimo, como supervisora de los centros.
- Aclara que los dictámenes de la Comisión Honoraria Asesora “no tienen el carácter de vinculantes” (no alcanza con su recomendación).
- FINANCIAMIENTO: La atención de patologías a través del uso de técnicas, procedimientos y tecnologías que se brinden en los Centros o Servicios de Referencia tendrá la cobertura financiera del **Fondo Nacional de Recursos** (Ver más abajo).
- A su vez, en caso de corresponder, el Fondo Nacional de Recursos deduce los costos de los prestadores integrales y de las cuotas de afiliación. El monto a deducir depende de cada patología, y es determinado por las carteras de Salud y de Economía y Finanzas.

### **FINANCIAMIENTO**

Fondo Nacional de Recursos (regulado por la [ley N°16.343](#), desde 1981)

El Sistema Nacional Integrado de Salud (SNIS) prevé dos fondos para el financiamiento de las prestaciones incluidas en el Plan Integral de Atención a la Salud (PIAS): 1) El Fondo Nacional de Salud (FONASA) y 2) el **Fondo Nacional de Recursos (FNR)**.

El FNR desde el punto de vista legal es una “Persona Pública No Estatal”, administrada por una Comisión Honoraria Administradora. Su competencia es brindar cobertura financiera universal a procedimientos de alta complejidad, a dispositivos de alto precio y a medicamentos de alto precio a todas las personas radicadas en el país con cobertura de salud por el Sistema Nacional Integrado de Salud. El FNR funciona como un reaseguro de los prestadores integrales, para las prestaciones de mayor complejidad y costo.

Los procedimientos se realizan en los [Institutos de Medicina Altamente Especializados \(IMAE\)](#) y en Centros especializados.

La mayor fuente de financiamiento del FNR viene del FONASA. Por cada aportante al FONASA, el Instituto de Seguridad Social (BPS) le transfiere al FNR una cuota, con un monto único, independientemente de la edad y sexo del aportante.

Los beneficiarios del FNR son aquellas personas que se radiquen en el país y cuenten con una cobertura formal de salud

Es de destacar que en la Normativa de las prestaciones y medicamentos contemplados por el FNR no está especificada la Esclerosis Lateral Amiotrófica, pero sí la Esclerosis Múltiple.

### **INVESTIGACIÓN**

- [Institut Pasteur - Montevideo](#)

El Institut Pasteur de Montevideo (IP Montevideo) es uno de los más recientes institutos de la Red Internacional de Institutos Pasteur (RIIP), que asocia a 33 centros independientes situados en los cinco continentes y unidos por la misma cultura y valores. Creado en 2004,

nace de la alianza entre Uruguay y Francia; intervienen en su constitución el gobierno de Uruguay, la Universidad de la República y el Instituto Pasteur de París, organismos que conforman una fundación. Las alianzas que sostiene (y de donde logra financiamiento) son: el Gobierno de Uruguay, la Universidad de la República, el [Instituto Pasteur de París](#) y el Gobierno Francés (a través de su embajada), y el [Instituto de Investigaciones Biológicas Clemente Estable](#), dependiente del Ministerio de Educación y Cultura de Uruguay.

### **Laboratorio de Neurodegeneración**

La investigación del Laboratorio de Neurodegeneración del Instituto Pasteur de Montevideo apunta a comprender los mecanismos biológicos que subyacen a la progresión del proceso neurodegenerativo en un modelo de ELA. Asimismo, la investigación apunta al desarrollo de fármacos para detener la progresión de la enfermedad, lo que permitiría una mejora significativa en la calidad de vida de los pacientes. Líneas de investigación - ELA:

- Caracterización de fenotipos aberrantes de células gliales durante en la ELA.
- Influencia de mastocitos y neutrófilos en la degeneración de neuronas motoras y pérdida de sinapsis neuromusculares.
- Desarrollo de nuevos fármacos moduladores de la neuroinflamación para el tratamiento de la ELA.
- Nitro-NGF como un nuevo factor glial que media la apoptosis de la neurona motora.

El Laboratorio de Neurodegeneración del Instituto Pasteur fue noticia en 2018, cuando Emiliano Trias publicó en Journal of Clinical Investigation Insight ([JCI Insight](#)) un artículo titulado "[Mast cells and neutrophils mediate peripheral motor pathway degeneration in ALS](#)", sobre el hallazgo de los tipos celulares que actúan en la inflamación de pacientes con ELA<sup>180</sup>. El estudio, que duró 5 años, se hizo en conjunto entre el Instituto Pasteur de Montevideo, junto a la Universidad de Alabama en Birmingham (UAB) y el Instituto Imagine de París. El grupo de investigación también se encuentra trabajando con un fármaco denominado "mastinib", utilizado para bloquear el efecto de mastocitos en tumores, para el caso de la ELA<sup>181</sup>.

- **Universidad de la República (Udelar) - Facultad de Medicina - [Instituto de Neurología](#)**
  - El Instituto de Neurología es parte del Hospital de Clínicas, que depende de la Facultad de Medicina. Dentro de sus áreas de investigación, están las enfermedades neuromusculares.

<sup>180</sup> "Uruguayo aporta pistas para tratar la ELA", publicado en el portal del diario El País, de Uruguay, consultado en <https://www.elpais.com.uy/vida-actual/uruguayo-aporta-pistas-tratar-ela.html>, octubre de 2021.

<sup>181</sup> Alejandro Prieto, "Científicos de 3 países avanza en el tratamiento de ELA, dice un experto uruguayo", publicado en el portal de la Agencia EFE, el 5 de octubre de 2018, consultado en: <https://www.efe.com/efe/cono-sur/tecnologia/cientificos-de-3-paises-avanzan-en-el-tratamiento-ela-dice-un-experto-uruguayo/50000765-3772466>, octubre de 2021.

- Forma parte del proyecto [EuroMotor](#), un proyecto que se propuso realizar un estudio comparativo entre países para descubrir las causas de la degeneración de las neuronas que provocan la ELA. Se llevó adelante entre 2011 y 2016 en siete países europeos (Bélgica, Francia, Alemania, Irlanda, Italia, Holanda y Reino Unido). En la búsqueda de conocer cómo se manifiesta esta enfermedad fuera de Europa, invitaron a investigadores de Uruguay, Chile y Cuba a hacer un estudio similar al que ellos habían hecho<sup>182</sup>. La descripción del proyecto puede encontrarse en <https://www.neuroepidemiologia.edu.uy/web/index.php/lineas-de-investigacion/laenals#objetivo-1>.
- El estudio epidemiológico citado en la sección de estadísticas fue llevado a cabo por [Cristina Vazquez](#), profesora de Neurología en Instituto de Neurología de la Udelar.
- En la página de la universidad se encontró otro estudio llevado adelante por estudiantes de la Facultad de Medicina de dicha universidad, acerca de la [“Participación de los astrocitos y del transportador de glutamato EAAT2/GLT1 en la Esclerosis Lateral Amiotrófica”](#). El mismo fue publicado en la revista semestral *Anales de la Facultad de Medicina*, [AnFaMed](#).
- [“Modulación de la actividad mitocondrial glial como estrategia terapéutica en modelos de Esclerosis Lateral Amiotrófica”](#): tesis de maestría de Ernesto Miquel, de la misma universidad.

## **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

### **Tenemos ELA Uruguay:**

- Organización que nace por parte de pacientes con ELA, familiares y amigos. Entre sus objetivos están: orientar a los pacientes y sus familiares, dar a conocer sobre la ELA entre la comunidad, incidir en las políticas públicas, colaborar en la investigación sobre ELA. Su registro como ONG está en proceso ante las autoridades. Su presidente honorario es Martín Rius.
- Lograron conformar con el Instituto de Neurología un Centro de ELA.
- Con motivo del Día Internacional de los pacientes con ELA, entre sus actividades, emitieron por YouTube la obra de teatro [“EL/LA Un viaje para reinventarse”](#), basada en la vida de Teresita PAssek (paciente con ELA), contada por su hijo, el actor Eduardo Santos PAssek.
- Para costear los gastos, además de recibir donaciones, venden artículos como tazas y bolsos.
- No reciben ningún subsidio por parte del Gobierno.

<sup>182</sup> Amanda Muñoz, “Uruguay juega un rol clave en determinar la incidencia y los factores de riesgo de la ELA”, publicado en el portal de La Diaria Salud, el 2 de febrero de 2019, consultado en: <https://ladiaria.com.uy/salud/articulo/2019/2/uruguay-juega-un-rol-clave-en-determinar-la-incidencia-y-los-factores-de-riesgo-de-la-ela/>, octubre de 2021.

### Asociación Todos Unidos Enfermedades Raras Uruguay (ATUERU)

Su sede se encuentra en el **Centro de Referencia Nacional en Defectos Congénitos y Enfermedades Raras (CRENADECER)**, del Banco de Previsión Social. Al igual que el Plan Integral de Defectos Congénitos y Enfermedades Raras, las acciones de este centro y esta asociación están más focalizadas a las personas con defectos congénitos. Sin embargo, en un directorio de organizaciones abocadas a las Enfermedades Raras, se da cuenta de que se ocupan de la ELA. Esa información, sin embargo, no se encuentra en la página.

### **SECTOR PRIVADO**

#### Laboratorio Sanofi - Uruguay

Las Enfermedades Poco Frecuentes son una de sus áreas de desarrollo. Fabrica el Riluzol, que en Uruguay se vende como Rilutek.

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

#### **CELAU (Centro de Esclerosis Lateral Amiotrófica del Uruguay)**

- En 2014, la organización Tenemos ELA en conjunto con el Instituto de Neurología del Hospital de Clínicas armó el programa de atención integral para personas con ELA; para dar respuesta a la atención escasa y fragmentada que recibían los pacientes. El programa comenzó a funcionar en el área de enfermedades neuromusculares del Hospital de Clínicas (hospital universitario). Se bautizó al espacio como CELAU (Centro de Esclerosis Lateral Amiotrófica del Uruguay). En el mismo “se brinda asesoramiento e información sobre la enfermedad desde una mirada integral con asistencia calificada y compasión humana”<sup>183</sup>.
- En CELAU se integra la investigación en conjunto con Facultad de Medicina, Departamento de Histología y Embriología, Laboratorio de Neurobiología Celular y Molecular.
- La demanda de la comunidad es que la CELAU sea reconocido como un centro de Referencia a nivel nacional, de acuerdo a la Ley N° 19666, para que todos puedan tener acceso a la misma de manera gratuita. “La policlínica por ahora es de acceso abierto, pero los pacientes del sector mutual pagan la consulta”, en palabras de Mariana Legnani, médica del Instituto de Neurología<sup>184</sup>.

---

<sup>183</sup> “¿Qué hacemos”, página de Tenemos ELA Uruguay, consultado en: <https://tenemosela.org.uy/que-hacemos/#celau>, octubre de 2021.

<sup>184</sup> “Pacientes y especialistas reclaman que la Clínica de ELA sea un centro de referencia nacional”, publicado en el portal *La diaria salud*, 21 de junio de 2019, consultado en <https://ladiaria.com.uy/salud/articulo/2019/6/pacientes-y-especialistas-reclaman-que-la-clinica-de-ela-sea-un-centro-de-referencia-nacional/>, octubre de 2021.

### **Centro de Referencia Nacional en Defectos Congénitos y Enfermedades Raras (CRENADECER)**

Institución que depende del Banco de Previsión Social. Aparece más focalizada en las enfermedades de tipo congénitas, pero tiene un área de Diagnóstico y Tratamiento, que se encarga de la Atención Ambulatoria Especializada. Entre sus objetivos está mejorar la calidad de vida del paciente portador de un defecto congénito o enfermedad rara, a través de la atención integral con equipos multidisciplinarios.

En la página, se refiere a que el Ministerio de Salud les denegó su designación como Centro o Servicio de Referencia, por lo que su trabajo no puede enmarcarse en la normativa de la Ley 19.666.

## VENEZUELA

### **SÍNTESIS**

Existen muy pocos datos respecto a la ELA en Venezuela, y no se encontraron instituciones vinculadas a la investigación de la enfermedad. El acceso al tratamiento está condicionado por las condiciones socio económicas del país y la única ONG que existe debe hacer grandes esfuerzos para apoyar a los pacientes para lograr mejoras en su calidad de vida.

### **ESTADÍSTICAS**

Venezuela posee muy poca información publicada sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica. Respecto a estadísticas, la prevalencia se estima en 2 nuevos casos por 100.000 habitantes. En el servicio de Neurología del Servicio Autónomo Hospital Universitario de Maracaibo (SAHUM) se diagnostican de 2 a 3 pacientes al mes y en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario de Maracaibo (HUM), siete casos nuevos por mes. En este último se tratan en total menos de 100 personas.<sup>185</sup>

Kelly Fuenmayor, neuróloga, presentó en el año 2013 la investigación: “Esclerosis Lateral Amiotrófica, variantes clínicas”, donde expone que el 56% de la población estudiada, perteneciente al estado de Zulia, padecía de ELA clásica, 13% de la variante de Mills y otro 13% sufría ELA Bulbar, 6% ELA familiar y el otro 6% variante de Vulpian. Este estudio representó un aporte significativo en la descripción del segundo caso en Latinoamérica de variante de Vulpian (diplejía braquial).<sup>186</sup>

En Venezuela no hay cifras exactas de la cantidad de pacientes que padecen ELA. El blog [La ELA existe en Venezuela](#) se propuso crear un registro de pacientes, generando así una estadística real sobre los casos del país, pero no hay ningún tipo de información publicada al respecto.

La edad de aparición es mayormente entre los 40 y 70 años, con predominancia en varones, y la expectativa de vida se estima en dos a tres años, según lo observado en la región.<sup>187</sup>

### **NORMATIVA**

No existe normativa específica para ELA ni para Enfermedades Raras o Poco Frecuentes.

Venezuela solo posee la [Ley para las personas con discapacidad](#) (Gaceta Oficial Número 38.598/5.01-2007), vigente a la fecha, que, sin embargo, no ha sido reglamentada. Venezuela ratificó en 2013, siete años después, la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad (PcD) promulgada por la ONU en 2006, pero a la fecha se desconoce si se conformó la Comisión que está obligada a hacer el seguimiento de su cumplimiento, así como sus resultados.

<sup>185</sup> <https://www.sahum.gob.ve/18664-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-afecta-mas-a-hombres-segun-especialista-del-sahum/>

<http://www.laverdad.com/zulia/99848-dar-el-diagnostico-de-ela-es-como-una-sentencia-de-muerte.html>

<sup>186</sup> <http://www.laverdad.com/zulia/99848-dar-el-diagnostico-de-ela-es-como-una-sentencia-de-muerte.html>

<sup>187</sup> <https://www.sahum.gob.ve/18664-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-afecta-mas-a-hombres-segun-especialista-del-sahum/>

<http://www.laverdad.com/zulia/99848-dar-el-diagnostico-de-ela-es-como-una-sentencia-de-muerte.html>

En 2016 se realizó una Propuesta de la Ley Orgánica para Personas con Discapacidad<sup>188</sup>, la cual está estructurada en siete títulos, y doscientos cuarenta y nueve artículos. Con este proyecto se amplía el abanico de lo jurídico en materia de atención a las Personas con Discapacidad en el país, como también su incumplimiento.

Los Títulos que conforman la Propuesta de Ley son los siguientes:

- Disposiciones Generales.
- De los Derechos, Garantías y Deberes de las Personas con Discapacidad.
- Del Procedimiento de Certificación de la Condición de las Personas con Discapacidad.
- Del Sistema Nacional para la Participación, Dignificación y Atención Integral a las Personas con Discapacidad.
- Del Control, Seguimiento y Cumplimiento de la Presente Ley.
- De las Sanciones.
- Disposiciones Transitorias, Derogatorias y Finales.

### **INVESTIGACIÓN**

Se desconoce que haya investigadores o centros de investigación dedicados a estudiar esta patología<sup>189</sup>.

### **ORGANIZACIONES NO GUBERNAMENTALES**

La [Fundación Internacional Todos Contra La Esclerosis Lateral Amiotrófica](#) (ITCELA) es una organización benéfica y de asistencia social que busca atender integralmente las necesidades de los pacientes con ELA, prolongar con mayor bienestar y calidad su vida, y fomentar la investigación en pos de la cura de esta patología. Busca también garantizar el suministro de medicamentos, equipos ortopédicos y médicos, a través de donaciones, ventas solidarias o préstamos. Entre sus objetivos también están la creación de centros de apoyo, de asistencia médica, hospitalización e investigación, así como unidades de diagnóstico precoz<sup>190</sup>. Forma parte de la Unión de Asociaciones de Esclerosis Lateral Amiotrófica en Latinoamérica ([UNELA](#))

### **ACCESO AL TRATAMIENTO**

La situación política y económica del país dificulta el acceso al tratamiento y cuidados paliativos requeridos. El ingreso con una pensión es de 1 dólar mensual, igual a un salario mínimo. Contratar un cuidador, por ejemplo, conlleva un gasto de entre 40 a 80 dólares por día o por la noche.<sup>191</sup>

En el Hospital Universitario de Maracaibo los pacientes diagnosticados con esta enfermedad son tratados con un medicamento suministrado al centro hospitalario a través del Seguro Social.<sup>192</sup>

<sup>188</sup> <http://red-universidadydiscapacidad.org/informacion-de-la-red-por-pais/item/263-propuesta-de-ley-organica-para-personas-con-discapacidad>

<sup>189</sup> <https://prezi.com/1dew85uyldcf/fundacion-itcela-original/>

<sup>190</sup> <https://enrrylloverablogspotcom.blogspot.com/2021/03/finacial-aid-application.html>

<sup>191</sup> <https://prezi.com/1dew85uyldcf/fundacion-itcela-original/>

<sup>192</sup> <https://www.sahum.gob.ve/18664-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-afecta-mas-a-hombres-segun-especialista-del-sahum/>

La información disponible acerca del sector público en vinculación con esta patología es prácticamente nula.

## ORGANISMOS INTERNACIONALES

- **ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD**

- En la [página del organismo](#), aparece una sección “Temas de Salud”, que no incluye la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), ni otro tipo de esclerosis. Tampoco aparecen las enfermedades raras, ni huérfanas.
- Al realizar la búsqueda, la esclerosis lateral amiotrófica no arroja resultados.

- **ORGANIZACIÓN PANAMERICANA DE LA SALUD**

- La página de la Organización Panamericana de la Salud contiene una [Biblioteca Virtual en Salud](#). Al hacer la búsqueda correspondiente a la Esclerosis Lateral Amiotrófica, arroja 11.598 artículos. De ellos, 5664 corresponden a los últimos 5 años.
- Tomando los artículos de 2016 - 2021, sólo uno se refiere a la Argentina (caso diagnóstico); 24 a Brasil; 5 a México; 1 a Chile; 1 a Colombia; ninguna refiere a Perú, ni a Paraguay.

- **BANCO MUNDIAL**

- En la página del [Banco Mundial](#) no se encontró referencia a la Esclerosis Lateral Amiotrófica, tampoco a las Enfermedades Raras.

- **BANCO INTERAMERICANO DE DESARROLLO**

- En la [página del BID](#) no se hace referencia a la Esclerosis Lateral Amiotrófica, ni a las enfermedades raras.

- **ALIBER - Alianza Iberoamericana de Enfermedades Raras**

- Red que aglutina a 532 organizaciones de pacientes con **enfermedades raras**, presente en 18 países de Iberoamérica, que coordina acciones para fortalecer el movimiento asociativo, dar visibilidad a las EERR y representar a las personas con enfermedades poco frecuentes de Iberoamérica ante organismos locales, regionales, nacionales e internacionales, creando un espacio de colaboración conjunta y permanente para compartir conocimientos, experiencias y buenas prácticas en las áreas social, sanitaria, educativa y laboral.
- Página Web: <https://aliber.org/web/>

## ANEXO I

### Centros de atención para pacientes afectados por ELA (Corresponden al SUS)<sup>193</sup> - BRASIL

- Departamento de Investigación en Enfermedades Neuromusculares de la UNIFESP- São Paulo
- Hospital das Clínicas de São Paulo - Instituto Central
- Hermandad de la Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
- Hospital Celso Pierro PUC 2- Campinas - São Paulo
- Centro de referencia Hospital das Clínicas - Ribeirão Preto - São Paulo
- Clínica de Especialidades “Governador Mário Covas” - Marília - São Paulo
- Instituto de Neurología Deolindo Couto (UFRJ) - Universidade Federal de Rio de Janeiro
- Hospital Universitário - Servicio de Neurología - UFJF - Juiz de Fora - MG (Ebserh, autorizado por el Ministerio de Salud a tener un servicio de referencia en la atención de enfermedades raras)
- Hospital Júlia Kubitscheck - Belo Horizonte - MG.
- Centro de rehabilitación de Jundiaí
- ALS Care Center - Clínica de Neurología de la Universidad Estatal de Londrina Hospital de Clínicas - UEL- Londrina - PR
- Centro de Referencia de Enfermedades Neuromusculares de la Secretaría de Estado de Salud del Distrito Federal
- CRER - Centro Estatal de Rehabilitación y Rehabilitación Dr. Henrique Santillo- GO
- Universidade Federal de Ceará / Hospital Universitário Walter Cantídio- Fortaleza
- Hospital Universitario Federal Onofre Lopes (UFRN) de Rio Grande do Norte (Ebserh)
- Centro de Servicios ELA - Salvador - BA. Asistencia Docente Ambulatoria - Facultad de Medicina de Bahía - Clínica Ambulatoria de Enfermedades Neuromusculares
- Hospital Universitário Lauro Wanderley - UFPB (Ebserh)
- Hospital Universitário Oswaldo Cruz- Recife
- Centro de rehabilitación - CRA

---

<sup>193</sup> Abrela, “CENTROS DE ATENDIMENTO”, consultado en <https://www.abrela.org.br/centros-atendimento/>, septiembre de 2021.

## ANEXO II

### Servicios de Referencia para Enfermedades Raras BRASIL

- *Distrito Federal:* Hospital de Apoyo de Brasília (HAB) y el Hospital Materno Infantil de Brasília (Hmib).
- *Anápolis:* Asociación de Padres y Amigos Excepcionales Anápolis (APAE).
- *Pernambuco:* Asociación de Asistencia a Niños Discapacitados (AACD/PE), Recife.
- *Paraná:* Hospital Pequeño Príncipe, Curitiba y Complejo Hospital de Clínicas, Curitiba.
- *Rio de Janeiro:* Instituto Nacional de Salud de la Mujer, el Niño y el Adolescente Fernandes Figueira de la Fundación Oswaldo Cruz (IFF / FIOCRUZ).
- *Rio Grande do Sul:* Hospital Das Clínicas De Porto Alegre (HC-POA), Porto Alegre.
- *Salvador:* Asociación de Padres y Amigos Excepcionales Salvador (APAE) y Hospital Universitario Profesor Edgard Santos (HUPES).
- *São Paulo:* Hospital de Clínicas de la Universidad Estatal de Campinas (HC - UNICAMP), Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina de Ribeirão Preto, Universidad de São Paulo, y Centro Universitario FMABC – FMABC, Ambulatorio de Especialidades DA FUABC, Facultad de Medicina ABC/Santo André.
- *Ceará:* Hospital Infantil Albert Sabin, Fortaleza y Hospital Universitario Walter Cantídio, Fortaleza.
- *Minas Gerais:* Hospital infantil João Paulo II, Belo Horizonte.
- *Espírito Santo:* Hospital Santa Casa de Vitória.
- *Santa Catarina:* Hospital Infantil Joana De Gusmão, Florianópolis.