

UNIVERSIDAD HISPANOAMERICANA

CARRERA DE MEDICINA Y CIRUGÍA

*Tesis para optar por el grado académico de
Licenciatura en Medicina y Cirugía.*

**CARGA DE LA ENFERMEDAD Y
MORTALIDAD POR ENFERMEDAD DE LA
NEURONA MOTORA EN COSTA RICA 1990
-2019**

SOFÍA ISABEL MOLINA JUÁREZ

2021

TABLA DE CONTENIDOS

ÍNDICE DE TABLAS	V
ÍNDICE DE FIGURAS	VII
DEDICATORIA	IX
AGRADECIMIENTO	X
RESUMEN	XI
ABSTRACT	XIII
CAPITULO I: PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN	15
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	16
1.1.1 Antecedentes del problema	16
1.1.2 Delimitación del problema.....	18
1.1.3 Justificación.....	19
1.2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN	20
1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN	21
1.3.1 Objetivo general	21
1.3.2 Objetivos específicos.....	21
1.4 ALCANCES Y LIMITACIONES	22
1.4.1 Alcances de la investigación	22
1.4.2 Limitaciones de la investigación	22
CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO	23
1.1.1 Principios de la salud pública	24

1.1.2	Epidemiología	24
1.1.3	Mortalidad	25
1.1.4	Objetivo del estudio de carga de la enfermedad	26
1.1.5	Medición de la carga de la enfermedad	26
1.2	PATOLOGÍAS DE NEURONA MOTORA	27
1.2.1	Atrofia Muscular Espinal	28
1.2.2	Atrofia Muscular Progresiva	32
1.2.3	Esclerosis Lateral Amiotrófica	33
1.2.4	Esclerosis Lateral Primaria (PLS)	37
1.2.5	Paraplejia Espástica Hereditaria	40
1.2.6	Parálisis Pseudobulbar	42
CAPITULO III: MARCO METODOLÓGICO		44
3.1	ENFOQUE DE INVESTIGACIÓN	45
3.2	TIPO DE INVESTIGACIÓN	45
3.3	UNIDADES DE ANÁLISISU OBJETOS DE ESTUDIO	45
3.3.1	Población	46
3.3.2	Muestra	46
3.3.3	Criterios de inclusión y exclusión	46
3.4	INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN	47
3.5	DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN	48
3.6	OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES	49
3.7	PROCEDIMIENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS	54
3.8	ORGANIZACIÓN DE LOS DATOS	54

3.9 ANÁLISIS DE DATOS	55
CAPITULO IV: PRESENTACION DE RESULTADOS.....	57
CAPITULO V: DISCUSIÓN E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.....	94
CAPITULO VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	101
6.1 CONCLUSIONES.....	102
6.2 RECOMENDACIONES.....	105
BIBLIOGRAFÍA	107
GLOSARIO DE ABREVIATURAS	113
DECLARACIÓN JURADA	114
CARTA DEL TUTOR	115
CARTA DEL LECTOR.....	116

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla N° 1 Tipos de atrofia muscular espinal.	30
Tabla N° 2 Operacionalización de variables.....	49
Tabla N° 3 Tasa de incidencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	58
Tabla N° 4 Tasa de incidencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	60
Tabla N° 5 Tasa de incidencia por enfermedad de neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	62
Tabla N° 6 Tasa de incidencia estandarizada por edad por enfermedad neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	64
Tabla N° 7 Figura N° 5. Tasa de mortalidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	70
Tabla N°8 Tasa de mortalidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	72
Tabla N°9 Tasa de mortalidad por enfermedad neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	74
Tabla N°10 Tasa de mortalidad estandarizada por edad por enfermedad neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	76
Tabla N°11. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad en enfermedad de neurona motora en el sexo femenino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	86
Tabla N°12. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	88

Tabla N°13. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	90
Tabla N°14. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. .	92

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura N° 1. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	66
Figura N° 2. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	67
Figura N° 3. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	68
Figura N° 4. Tasa de prevalencia estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	69
Tabla N° 7 Figura N° 5. Tasa de mortalidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	70
Figura N° 6. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.....	78
Figura N° 7. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	79
Figura N° 8. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora, en ambos sexos en Costa Rica, en el periodo de 1990-2019.....	80
Figura N° 9. Tasa de años de vida vividos con discapacidad por enfermedad de neurona motora estandarizada, por edad, en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. .	81
Figura N° 10. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	82

Figura N° 11. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	83
Figura N° 12. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por enfermedad de neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	84
Figura N° 13. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	85

DEDICATORIA

La presente investigación se la dedico a mi madre Maritza Molina Juárez que gracias a ella y su gran esfuerzo pude estudiar lo que desde pequeña era mi sueño, cada día me motivó, me brindó gran amor, luchó día y noche a mi lado para alcanzar mi sueño, porque hoy soy lo que soy gracias a ella.

Se la dedico a mi padre Julio, mi hermano Marcos, mi sobrina Megan, mi primo José María y mis primas Priscila y María, por acompañarme en todo este proceso y no permitirme rendirme; sin esta dosis extra de motivación jamás lo hubiese logrado. A mi tía Yolanda, que la considero mi segunda madre, por escucharme, aconsejarme y apoyarme en todos los sentidos desde que empecé en esta travesía.

A mi primo José David que a pesar de que ya no está con nosotros, siempre tuvo la fe, de que yo lograría alcanzar mi sueño, el mismo se convirtió en mi fuente de inspiración para modificar muchos aspectos de mi vida y aprender a enfocarme que cada situación tiene algo positivo.

Dedico este trabajo a todos aquellos familiares y amigos que me han apoyado de una u otra manera en mi sueño de convertirme en profesional, sin ustedes, esto jamás hubiera sido posible.

AGRADECIMIENTO

En primer lugar, agradezco a Dios por darme la sabiduría y las fuerzas para llegar hasta aquí; porque a pesar de las situaciones difíciles en mi vida, siempre hubo una luz para seguir adelante y continuar luchando por mi sueño.

Agradezco a mi madre por darme la oportunidad de estudiar esta carrera, por ser mi fuente de inspiración y mi ejemplo a seguir, demostrarme que el trabajo y la perseverancia constante permiten alcanzar los sueños, por siempre creer en mí, por apoyarme en todas mis decisiones de manera incondicional. A mi tía Yolanda, y mis primas María, Priscila y Yoselyn por escucharme, brindarme su confianza, palabras de aliento, y motivarme a luchar por mi meta.

Agradezco a mi círculo de amistades; Ana, Edith; Sneider y Nicole; que siempre han estado ahí para ayudarme en lo que yo necesite, gracias por la paciencia y el cariño que me han brindado constantemente.

A mi tutora Jackeline Solano; por la paciencia con la que me instruyó, me aconsejó, apoyo y guío en este proceso de investigación.

Por último, agradezco a todos aquellos profesores, pacientes y compañeros los cuales han transmitido sus conocimientos y experiencias a mi persona para poder alcanzar mi formación como una futura profesional.

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de neurona motora es una patología ha venido en aumento durante los últimos años, en el año 2016 afectó un total de 330 918 personas mundialmente y representó un total 34 325 de todas las muertes a nivel mundial. En los últimos años se han producido avances como la creación de sistemas de bioestadística y del Centro nacional para el control de dolor y cuidados paliativos, así como otros recursos, con el objetivo de que las personas diagnosticadas con esta enfermedad puedan mejorar su calidad de vida, a pesar de la inexistencia de un tratamiento curativo. **Objetivo general:** Analizar la carga de la enfermedad y mortalidad por enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. **Metodología:** Se utiliza la base de datos del instituto de métricas y evaluación de salud con su estudio Global Burden of disease para evaluar las tasas (por cada 100.000 habitantes) de incidencia, prevalencia, mortalidad, años de vida ajustados por discapacidad por enfermedad de neurona motora; dichos datos se organizan en tablas y se representan mediante gráficas comparativas según sexo y edad. Dichos datos se analizan en el rango de menos de 5 años hasta más de 75 años. **Resultados:** La prevalencia de la enfermedad presenta cifras que van en aumento a lo largo del periodo en estudio; el sexo masculino presentó las cifras más altas en comparación con el sexo femenino. En relación con la incidencia y mortalidad, las tasas tienden a incrementar con el paso de los años, cabe destacar que los grupos etarios más longevos fueron quienes mostraron las tasas más altas, en especial después de los 75 años en hombres. Por otra parte, en cuanto al análisis de los años de vida ajustados por discapacidad se observa un aumento, tanto en el sexo masculino como en el sexo femenino; cabe destacar que de igual forma los hombres presentaron las tasas más altas. **Discusión:** El aumento en la mortalidad y carga de la enfermedad de neurona motora podría explicarse debido a que se da un menor reporte

de AVP y AVD en Costa Rica, así como un mal registro de personas con enfermedad de neurona motora, a pesar de los esfuerzos de tener una captación precoz de esta enfermedad. Además, Costa Rica tiene un predominio de población adulta mayor que ha venido incrementando en los últimos años, y generalmente la enfermedad de neurona motora predomina en grupos de edades longevas. **Conclusiones:** La mortalidad y la carga de la enfermedad en Costa Rica por enfermedad de neurona motora del año 1990 al 2019, ha presentado una tendencia al aumento en los grupos etarios más longevos especialmente en el sexo masculino, en el período en estudio. **Palabras clave:** mortalidad, carga de la enfermedad, enfermedad de neurona motora, incidencia, prevalencia, años de vida ajustados por discapacidad (AVAD), Costa Rica.

ABSTRACT

Introduction: Motor neuron disease is a pathology that has been increasing in recent years, in 2016 it affected a total of 330,918 people worldwide and represented a total of 34,325 of all deaths worldwide. In recent years there have been advances such as the creation of biostatistical systems and the National Center for Pain Control and Palliative Care, as well as other resources, with the aim that people diagnosed with this disease can improve their quality of life, despite the lack of a curative treatment. **General objective:** To analyze the burden of disease and mortality from motor neuron disease in Costa Rica in the period 1990-2019. **Methodology:** The database of the Institute of Health Metrics and Evaluation with its Global Burden of Disease study is used to evaluate the rates (per 100,000 inhabitants) of incidence, prevalence, mortality, disability-adjusted life years due to motor neurone disease; Said data is organized in tables and represented by means of comparative graphs according to sex and age. These data are analyzed in the range of less than 5 years to more than 75 years. **Results:** The prevalence of the disease presents figures that are increasing throughout the period under study; the male sex presented the highest figures compared to the female sex. In relation to incidence and mortality, the rates tend to increase over the years, it should be noted that the longest-lived age groups were those who showed the highest rates, especially after 75 years in men. On the other hand, regarding the analysis of disability-adjusted life years, an increase is observed, both in the male sex and in the female sex; It should be noted that men also presented the highest rates. **Discussion:** The increase in mortality and burden of motor neuron disease could be explained by the lower reporting of YLL and YLD in Costa Rica, as well as poor registration of people with motor neuron disease, despite the efforts of have an early detection of this disease. In addition, Costa Rica has a predominance of older adult population that has been increasing in recent years, and

motor neuron disease generally predominates in older age groups. **Conclusions:** Mortality and the burden of disease in Costa Rica due to motor neurone disease from 1990 to 2019, has presented an increasing trend in the oldest age groups, especially in the male sex, in the period under study. **Keywords:** mortality, burden of disease, motor neuron disease, incidence, prevalence, disability-adjusted life years (DALYs), Costa Rica

CAPITULO I: PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1.1 Antecedentes del problema

El estudio de la carga de la enfermedad tanto a nivel global como de un solo país es uno de los recursos más utilizados en el mundo para obtener un resumen cuantitativo del estado de la salud de la población en estudio desde las categorías de enfermedad y riesgo. La información sobre la carga relativa de los diversos riesgos y condiciones de salud son relevantes para llevar a cabo una planificación estratégica adecuada¹.

Según Global Burden of Disease (GBD) dentro de los trastornos neurológicos se encuentra enfermedad de neurona motora que se toma cuenta para el análisis de la carga de la enfermedad que está incluida en el apartado B.5.5, dicha enfermedad presenta una tasa de 0.51 muertes, con una tasa de 12.63 casos de años de vida perdidos y una tasa de AVAD de 0.74 casos por cada 100 000 habitantes, dichas cifras van en aumento año tras año².

El Síndrome de Neurona Motora puede afectar neuronas motoras superiores, neuronas motoras inferiores, o ambas; desarrollando enfermedades como esclerosis lateral amiotrófica, atrofia muscular espinal o atrofia muscular bulbar espinal (enfermedad de Kennedy)³.

En adultos la enfermedad de neurona motora se desarrolla entre los 30 y 60 años, presenta una incidencia anual en el orden de 2 por cada 100 000 habitantes, con predominio en el sexo masculino, el trastorno puede ser de manera familiar en 5 a 10% de los casos⁴.

Las regiones más afectadas con alta tasa de mortalidad son principalmente Australasia, Norte América y Europa Occidental la región más afectada es el Reino Unido; por medio del sistema

de la NHS, diversas instituciones y universidades, han promovido la investigación, atención, guías de manejo y educación tanto a los cuidadores como a los pacientes para sobrellevar las diversas patologías de neurona motora⁵⁻⁷.

En 2007 fue fundado “*TREAT-NMD Coordination Centre*” con el fin de mejorar el manejo integral de los pacientes con dicha enfermedad, donde su enfoque inicial era en la región europea, posteriormente tuvo alcances a nivel global⁶.

Esta organización se encarga de disminuir la fragmentación de la investigación, uniendo esfuerzos de diferentes centros de investigación en Europa y el mundo con el fin de tener un mejor alcance para las terapias y tratamientos en la patología de neurona motora⁸.

La misma crea protocolos y busca unificar la capacitación de los profesionales implicados en la atención, así como la cantidad de personal necesario para desarrollar los ensayos clínicos. Realiza la distribución, producción toxicología y todo resultado clínico relevante acerca de las terapias en desarrollo⁸.

Actualmente se trabaja en dar una buena atención en cuanto a las terapias y las vías por las cuales se les pueden administrar a los pacientes, pero a la vez se toma en consideración y se busca fortalecer el bienestar mental para que estos pacientes logren tener una mejor calidad de vida, por ello se han creado grupos de apoyo, blogs, foros donde los pacientes y la población en general puede informarse y comunicarse sobre su experiencia con la patología^{9,10}.

La enfermedad lateral amiotrófica (ELA) es la tercera enfermedad neurodegenerativa más usual a nivel global, posterior a la demencia y la enfermedad de Parkinson; pero es la más frecuente en los adultos de la enfermedad de neurona motora¹¹.

ELA es una enfermedad progresiva con un mal pronóstico, por ende, cuenta con una alta mortalidad a nivel global; tiene una prevalencia mundial de 4.48 casos por cada 100 000 habitantes y una incidencia de 1.68 casos por cada 100 000 habitantes al año. La mayoría de los casos documentados eran en pacientes de 70 años, sin embargo, la edad promedio de inicio es entre los 52-66 años, teniendo un alto predominio por los hombres^{12,13}.

La enfermedad de neurona motora en Costa Rica se ha enfocado principalmente en el estudio de Esclerosis Lateral Amiotrófica, dado que es la más frecuente en la población costarricense, para el 2007 presentaba una incidencia de 0.97 casos por cada 100 000 habitantes, en donde la mayoría de los casos pertenecen a hombres cuya edad promedio de diagnóstico es de 53 años, en mujeres la edad promedio de diagnóstico fue de 54 años. Se destacó que el 75% de los casos pertenecían a las provincias de San José, Alajuela y Cartago^{12,14}.

En el año 2000 la Caja Costarricense de Seguridad Social creó seis plazas para diversos trabajadores los cuales brindan una atención exclusiva para los pacientes con ELA, en el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos. Este grupo interdisciplinario actualmente tiene a disposición profesionales en terapia física, terapia respiratoria, nutrición, cuidados paliativos y psicología para brindar una mejor calidad de vida a cada uno de los pacientes¹⁵.

1.1.2 Delimitación del problema

La presente investigación consiste en un estudio detallado sobre la carga de la enfermedad, y la mortalidad por enfermedad de neurona motora en la totalidad de la población costarricense, considerando los datos epidemiológicos obtenidos en el periodo comprendido de 1990-2019.

1.1.3 Justificación

La investigación de este trabajo permitirá obtener un amplio conocimiento sobre la mortalidad y carga de la enfermedad que se encuentra en Costa Rica sobre la enfermedad neurona motora con el fin de que los profesionales en el campo de la salud logren dar un enfoque adecuado a dicha enfermedad.

La enfermedad de neurona motora se encuentra conformada por diversas patologías las cuales tienen en común varias características dado su origen en la genética, por lo cual afectan el manejo a nivel profesional tanto para realizar un diagnóstico temprano, así como su respectivo tratamiento.

El estudio de la patología insta sensibilizar e informar a la población en general y a los pacientes costarricenses sobre que es la enfermedad, como se puede sobrellevar y fortalecer emocionalmente, cuáles son los tratamientos para cada una de sus respectivas patologías para poder optimizar una mejor calidad de vida, tanto individualmente, comunitariamente acompañados de los sistemas salud.

1.2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

En la presente investigación se plantea como interrogante al siguiente problema central del estudio:

¿Cuál es la mortalidad y carga de la enfermedad por enfermedad de la neurona motora en costa rica de 1990 al 2019?

1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN

1.3.1 Objetivo general

- Determinar la mortalidad y carga de la enfermedad por enfermedad de la neurona motora en costa rica de 1990 al 2019.

1.3.2 Objetivos específicos

- Analizar la incidencia y prevalencia de la enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.
- Identificar la mortalidad atribuible por enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el periodo de 1990 al 2019.
- Establecer los años de vida vividos con discapacidad (AVD) por enfermedad de neurona motora en Costa Rica de 1990 al 2019 según edad estandarizada y sexo.
- Establecer los años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura (AVP) en la enfermedad de neurona motora en Costa Rica de 1990 a 2019, según edad estandarizada y sexo.
- Identificar los años de vida ajustados por discapacidad (AVAD) por enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el período de 1990- 2019.

1.4 ALCANCES Y LIMITACIONES

1.4.1 Alcances de la investigación

Para la realización de esta investigación se utiliza la base de datos del Institute for Health Metrics and Evaluation (IHME), con el objetivo de determinar la mortalidad y carga de la Enfermedad de neurona motora en Costa Rica, en el período de 1990 – 2019.

1.4.2 Limitaciones de la investigación

La información fue recolectada a través de la base de datos del Global Burden of Disease (GBD); en cuanto al uso de esta base de datos no se presentaron limitaciones; sin embargo, a la hora de realizar la búsqueda de la evidencia con estudios de carga de la enfermedad realizados en el país y la visualización del panorama de la enfermedad a nivel nacional fue escasa la información encontrada.

CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO

CONTEXTO TEÓRICO-CONCEPTUAL

1.1.1 Principios de la salud pública

La salud pública es un término al cual se le han atribuido varios conceptos, entre ellos que se hace referencia a una práctica que tiene como fin mejorar la salud de la población, para ello acude a estudiar la salud de las poblaciones y con el fin de mejorarla busca una prevención de las distintas situaciones que puedan afectar a la salud como lo son las enfermedades, al estudiar la salud a su vez se le considera como una ciencia que previene, prolonga la vida, mantiene el bienestar poblacional y promueve la salud. ¹⁶

Según la OMS salud se entiende como un estado de bienestar integral, es decir a nivel físico, psicológico y social tanto del individuo como de la colectividad; por lo que este término es utilizado tanto a nivel científico como político.¹⁶

1.1.2 Epidemiología

La epidemiología se define como el estudio de la distribución de los determinantes de los estados o fenómenos relacionados con la salud en poblaciones específicas y la aplicación de este estudio en el control de los problemas sanitarios. En la epidemiología hay diversas herramientas que sirven de apoyo para medir la frecuencia de una enfermedad, dentro de ellas se encuentra la incidencia y la prevalencia. ¹⁷

La incidencia de una enfermedad estima la velocidad en la que se producen casos nuevos durante un periodo determinado en una población específica, esta expresa el riesgo de una persona de estar sano a estar enfermo, se implementa con mayor frecuencia para enfermedades o procesos agudos, sin embargo, se pueden utilizar en procesos crónicos.

La tasa de incidencia (I) se calcula de la siguiente manera:^{17,18}

- *Incidencia* = (Número de casos nuevos de enfermedad / Población expuesta) $\times 10^n$

La prevalencia de una enfermedad se refiere al número de casos de esta en una población y en un momento en específico, esta mide la probabilidad de personas enfermas en el periodo de tiempo en estudio, se utiliza en estudios de carga de la enfermedad en procesos crónicos y las implicaciones que tienen para los servicios de salud. La tasa de prevalencia (P) se calcula de la siguiente manera:^{17,18}

- *Prevalencia* = (Número de casos existentes de enfermedad / Población expuesta) $\times 10^n$

1.1.3 Mortalidad

La Real Academia Española (RAE) define la mortalidad como la tasa de muertes producidas en una población durante un tiempo dado, en general o por una causa determinada. La tasa de mortalidad general se utiliza para evaluar la carga de la enfermedad y para estudiar la evolución de una población con el paso de los años, se calcula tomando en cuenta el total de muertes en un periodo determinado dividido entre el total de la población del año por 10,000 habitantes.^{19,20}

1.1.4 Objetivo del estudio de carga de la enfermedad

El primer trabajo que se realizó sobre la carga de la enfermedad fue iniciado por el Banco Mundial en 1992 y publicado por el mismo en 1993, posteriormente en colaboración de la Organización Mundial de la Salud y Chris Murray, quienes realizaron el último informe en el año 2003. ¹⁹

El objetivo del estudio de carga de la enfermedad que surgió de esos estudios estaba orientado en poder cuantificar la alteración, así como el costo-efectividad ocasionado por la enfermedad a nivel global, internacional y nacional.¹⁹

1.1.5 Medición de la carga de la enfermedad

Según la OMS define carga de la enfermedad como el impacto de un problema de salud en un área específica medida por la mortalidad y la morbilidad. La carga global de la enfermedad se considera un indicador de brecha entre el estado de salud actual y el estado de salud ideal. Esto permite comparar la carga de la enfermedad de diversas regiones o estados; a la vez, se implementan para predecir los posibles impactos de las intervenciones que se llevan a cabo para mejorar el estado de salud de la población.²¹

La carga de la enfermedad se calcula realizando la sumatoria de los años de perdidos (AVP) más los años vividos con discapacidad (AVD) ($AVAD = AVP + AVD$). ¹⁹

Un AVAD (años de vida ajustados por discapacidad) hace referencia a la pérdida de un año de vida saludable por fallecer prematuramente y / o por vivir con discapacidad. ¹⁹

1.2 Patologías de Neurona Motora

Esta patología se conforma por un grupo de trastornos neurológicos progresivos que destruyen las neuronas motoras, las células que se encargan de la actividad muscular voluntaria esencial dentro de ellas el tragar, respirar, hablar y caminar.⁷

Los mensajes de las células nerviosas en el cerebro (neuronas motoras superiores) se comunican con células nerviosas en el tallo cerebral y la médula espinal (neuronas motoras inferiores) llegando finalmente al músculo específico.²²

Las neuronas motoras superiores o neuronas corticoespinales rigen a las neuronas motoras inferiores o espinales para llevar a cabo movimientos tales como masticar o caminar mientras que las neuronas motoras inferiores o células de asta se encargan de los movimientos en las piernas, el tórax, los brazos, la cara, el cuello y la lengua.²²

Las alteraciones en las señales entre las neuronas motoras inferiores y el músculo, causan que los músculos se debiliten, se puedan llegar a consumir y ocasionar fasciculaciones (tics incontrolables). Sin embargo, cuando la interrupción de la señal ocurre entre la neurona motora superior y la inferior los músculos desarrollan espasticidad (rigidez), los movimientos pasan a ser lentos y con gran esfuerzo, puede causar hiperactividad como en los reflejos tendinosos de la rodilla y el tobillo. Y como consecuencia de ello puede ocasionar la pérdida de la capacidad de controlar el movimiento voluntario.²²

El pronóstico de la enfermedad es variable dado que dependen de la edad de aparición, su etiología se basa en la genética donde se han identificado más de 25 genes y loci que predisponen a la enfermedad, la presentación clínica de síntomas se basa según el área afectada, dado que

puede desarrollar un síndrome de neurona motora inferior, superior o ambas en conjunto según sea la patología que desarrolle.²³

En el GBD se encuentran diversos trastornos neurológicos en el punto B.5, el cual se subdivide en B.5.1 enfermedad de Alzheimer y otras demencias, B.5.2 enfermedad de Parkinson, B.5.3 Epilepsia idiopática, B.5.4 Esclerosis Múltiple y B.5.5 Enfermedad de la motoneurona, misma que será desarrollada en esta tesis con su respectiva subdivisión donde abarca atrofia muscular espinal, atrofia muscular progresiva, esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis lateral primaria, paraplejia espástica hereditaria y parálisis pseudobulbar.^{5,22}

1.2.1 Atrofia Muscular Espinal

La atrofia muscular espinal es un desorden genético causado principalmente por la delección en ambos alelos del gen de la neurona motora de supervivencia 1 (gen SMN1)²⁴.

Existen estudios que sugieren que la prevalencia general de este padecimiento está entre uno y dos por cada 100.000 personas²⁵.

Este es un trastorno raro; usualmente se tienen dos copias del gen SM1, una proveniente de cada progenitor, sin embargo la atrofia muscular espinal solo ocurre cuando las dos copias tienen el cambio genético mencionado anteriormente; por lo cual, si solo una copia tiene el cambio, generalmente no hay ningún síntoma; pero sí podría transmitirse de padres a hijos, al ser un padecimiento autosómico recesivo^{25,26}.

Cada embarazo de una pareja que ha tenido un hijo con atrofia muscular espinal tiene aproximadamente un 25% de posibilidades de tener un hijo enfermo, aproximadamente un 50%

de posibilidades de tener un portador asintomático y un 25% de posibilidades de producir un hijo sano y no portador, y es por esta razón que también se realizan diagnóstico de cribado prenatal²⁵.

Este gen es el responsable de producir una proteína necesaria para la supervivencia y el correcto funcionamiento de las motoneuronas; cuando falta parte del gen SMN1 o este es anormal, no hay suficiente proteína para las neuronas motoras, lo cual causa la muerte de las mismas²⁶.

Este padecimiento causa una atrofia progresiva seguido de debilidad motora como resultado de pérdida de las neuronas motoras alfa en la médula espinal, generalmente ocurre de manera simétrica^{24,27}.

A medida que las motoneuronas mueren, y los músculos se debilitan y se atrofian; este daño muscular empeora con el tiempo de manera progresiva y puede afectar actividades tan básicas como el habla, caminar, tragar e incluso la respiración²⁶.

El diagnóstico se puede realizar mediante un análisis de sangre para buscar supresiones o mutaciones del gen SMN1; esta prueba logra identificar un 95 por ciento de los casos. Otras pruebas de diagnóstico que se pueden incluir son electromiografía, estudios de velocidad de conducción nerviosa, biopsia muscular y otros análisis de sangre²⁸.

De este padecimiento existen 4 tipos y cada uno de ellos difiere en la edad de inicio y la gravedad; los números más bajos significan inicio más temprano y una progresión más grave y rápida²⁷.

Tabla N° 1 Tipos de atrofia muscular espinal.

	Edad de inicio	Habilidad motora	Supervivencia
Tipo 1 (Werdnig-Hoffman)	En los primeros meses de vida (quizá se observen movimientos fetales disminuidos)	No puede elevar la cabeza	Por lo general <2 años
Tipo 2	Antes de los 18 meses de edad	Puede sentarse, pero no ponerse de pie sin ayuda Camina de manera independiente (aunque llega a perder esa habilidad)	Adulthood joven
Tipo 3 (síndrome de Kugelberg-Welander)	Hacia los 3 años	independiente (aunque llega a perder esa habilidad)	Puede ser normal
Tipo 4	Inicio en el adulto	Debilidad proximal	Puede ser normal

Fuente: Tomado de ²⁷.

Por este padecimiento pueden haber muchas complicaciones, y dentro de ellas se incluye²⁹:

- Aspiración (alimentos sólidos y líquidos van a los pulmones y provocan neumonía).
- Contracciones de músculos y tendones.
- Insuficiencia cardíaca.
- Escoliosis.

Actualmente, no existe un tratamiento curativo; básicamente el tratamiento consiste en controlar los síntomas y prevenir estas complicaciones; sin embargo, se encuentran disponibles tres

opciones de tratamiento dirigidas al mecanismo subyacente que lo causa; y se ha demostrado que tienen un efecto positivo en la progresión de la enfermedad^{25,28}.

En el año 2016, fue aprobado el primer medicamento para tratar a niños y adultos con atrofia muscular espinal; el Nusinersen (Spinraza TM); este fármaco fue diseñado para aumentar la producción de la proteína SMN, fundamental para el mantenimiento de las neuronas motoras. Se han notado mayores beneficios cuando el medicamento se inicia de manera temprana y a menor edad²⁸.

Para el año 2019, fue aprobada la terapia génica onasemnogene abeparovec-xioi (Zolgensma TM) para niños menores de 2 años que tienen AME de inicio infantil. La terapia consiste en que un virus seguro entrega un gen SMN humano completamente funcional a las neuronas motoras objetivo, teniendo como resultado una mejora en el movimiento y la función muscular, y en la supervivencia²⁸.

La terapéutica más reciente; Risdiplam, fue aprobada en Agosto del año 2020 en pacientes de 2 meses de edad o más³⁰.

Varias otras terapias se pueden realizar para las personas afectadas según se requiera en cada caso en particular; por ejemplo^{26,28}:

- Fisioterapia.
- Terapia ocupacional.
- Rehabilitación para mejorar la postura, prevenir la inmovilidad articular y retrasar la debilidad muscular y la atrofia.
- Ejercicios de estiramiento y fortalecimiento.
- Terapia de lenguaje.

- Dispositivos de asistencia como soportes o sujetadores, aparatos ortopédicos, sintetizadores de voz y sillas de ruedas pueden ser útiles para mejorar la independencia funcional.
- Nutrición adecuada.
- Apoyo ventilatorio.

1.2.2 Atrofia Muscular Progresiva

Este trastorno fue reportado por primera vez en 1850, Aran y Duchenne fueron quienes utilizaron por primera vez el término “atrofia muscular progresiva”, las colecciones de pacientes con atrofia muscular progresiva, son muy pocas debido a su rareza, esto puede observarse en un estudio en el cual se documenta que la atrofia muscular progresiva solo representa un 2.5-11% de las enfermedades de motoneurona, asimismo este trastorno es más frecuente en hombres y los síntomas suelen aparecer entre los de $63,4 \pm 11,7$ años.^{31,32}

La atrofia muscular progresiva (PMA) es un trastorno esporádico que se produce en consecuencia de la degeneración de células del asta anterior y los núcleos del tronco encefálico, se considera un subtipo raro de la neurona motora debido a que afecta solo a las neuronas motoras inferiores, no obstante no se tiene claro si este trastorno es una variante única de la enfermedad de la neurona motora o si pertenece a ELA; sin embargo a diferencia de ELA, la PMA no tiene afección de la neurona motora superior.^{31,32}

La atrofia muscular provoca en las personas comúnmente debilidad asimétrica de las extremidades, así como atrofia muscular y fasciculaciones que van progresando a otras partes del cuerpo. De igual forma el mantener una postura erguida, así como el cuello se vuelve

complicado por causa de la ineficacia de los paraespinales. Aunado a esto la atrofia muscular progresiva provoca debilidad de las extremidades flácidas y reflejos deprimidos.^{31,32}

Cabe destacar que, a diferencia de ELA, en la atrofia muscular progresiva los músculos bulbares se respetan al inicio. Por otro lado, en algunos casos de atrofia muscular progresiva se desarrollan signos de neurona motora superior (UMN), presencia de debilidad del diafragma lo cual produce ortopnea y trastornos del sueño; no se presenta disfunción cognitiva y las sensaciones permanecen intactas.^{31,32}

El diagnóstico de este trastorno consiste en una evolución rápida de debilidad y atrofia progresiva de las extremidades; cabe destacar que se trata de un diagnóstico de exclusión lo que significa que enfermedades como la polirradiculopatía, la atrofia muscular espinal, la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, así como otras, deben ser descartadas primero.³¹

El tratamiento para la atrofia muscular progresiva aún no es específico sin embargo algunos estudios hablan de tratarlo igual que ELA, o de realizar ensayos farmacológicos de Riluzol, así como también cuidados de enfermería, acompañados de terapia respiratoria, una nutrición adecuada y analgesia suficiente.³¹

1.2.3 Esclerosis Lateral Amiotrófica

El término esclerosis lateral amiotrófica (ELA) fue propuesto por Charcot en 1874, no obstante, también se le es conocida como enfermedad de Lou Gehrig, es una enfermedad rara en la cual la mayoría de los casos que se presentan son esporádicos y una parte son familiares, cuya

incidencia es muy baja, siendo anualmente de 1,5 casos por cada 100.000 personas, presenta predominio en los hombres y la esperanza de vida promedio después del diagnóstico es de 3 a 5 años.^{33,34}

Además, con el aumento de la edad, aproximadamente después de los 40 años, se da un incremento en la incidencia, relacionado en mayor parte a personas de etnia blanca y la edad media de inicio es entre los 50 y 60 años, aunado a esto la mortalidad es de 1.49 casos por cada 100.000 personas a nivel global.^{33,34}

ELA es una enfermedad neurodegenerativa de las neuronas motoras que pueden ser medulares, bulbares, y corticales, que termina en la muerte de estas. La etiología de esta enfermedad tiene distintas vías que pueden ser hereditarias(familiares) asociada a diferentes mecanismos genéticos como lo es expansión repetida del gen C9ORF72 y varias mutaciones del gen SOD1. o esporádicas.³³

Además de los genes C9ORF72 y SOD1, existen otra gran variedad que provocan alteraciones moleculares como lo son cambios en la estabilidad proteica debido a los genes SOD1, VCP, OPTN y UBQLN2 y por otro lado los genes C9orf72, 39 TDP43, FUS y ANG provocan alteración del metabolismo, así como seguimiento de cromatina y ARN.³⁵

Esta enfermedad provoca en las personas comúnmente disfagia, sialorrea, parálisis supranuclear, debilidad muscular del cuello, debilidad paraespinal lo que se deriva en lumbalgia secundaria y en algunas ocasiones se puede asociar con humor pseudobulbar es decir llanto o risa incontrolable o depresión y aunado a esto ELA puede presentar síntomas como secreciones bronquiales, calambres, edema de miembros inferiores e insomnio.^{36,37}

Cabe destacar que a pesar de que no se sabe con certeza cuál es la causa de ELA, se tienen en cuenta algunos factores de riesgo que pueden ser no genéticos como lo son la edad avanzada, el sexo masculino, la exposición a pesticidas y el tabaquismo.³⁸

Al tratarse de una enfermedad rara, el diagnóstico puede ser retrasado debido a que en la etapa inicial puede ser erróneo, en este sentido el diagnóstico debe ser clínico y oscila entre los 9 y 24 meses, para disminuir un diagnóstico errado se ha recurrido al uso de la resonancia magnética con el objetivo de estudiar problemas que arrojen los síntomas como hernia cervical, tumor en médula espinal, entre otros, así como el análisis de sangre como una herramienta que permita descartar la etiología de otras enfermedades que puedan justificar la sintomatología de las personas.^{36,37,39}

Asimismo, para facilitar el diagnóstico y seguimiento de las personas con ELA, se ha implementado el uso de exámenes como la electromiografía con neuroconducciones, que permite detectar alteraciones de la motoneurona inferior.^{36,37,39}

A su vez, para prevenir el diagnóstico equivocado de ELA, El Escorial ha revisado un conjunto de criterios clínicos dentro de los cuales deben haber hallazgos que deben estar presentes y otros que no, los cuales son:³³

Según los criterios de El Escorial establecen que el diagnóstico de ELA requiere la presencia de:³³

- Evidencia clínica, electrofísica o neuropatológica de degeneración de la neurona motora inferior o de la neurona motora superior.

- Certeza de la propagación progresiva de síntomas o signos dentro de una región o a otras regiones.

En conjunto con la ausencia de:³³

- Evidencia electrofisiológica o patológica de otras enfermedades que puedan justificar la degeneración de la neurona motora del paciente.
- Pruebas por neuroimagen de otras patologías que puedan respaldar los signos clínicos y electrofisiológicos obtenidos.

Por otro lado, el tratamiento de ELA, no es curativo, pero se ha optado por medicación que permite alargar la vida de las personas con ELA, entre estos el consumo de una dosis de 100mg en 2 tomas riluzole, siendo en comparación de otros como topiramato, lamotrigina, ceftriaxona, gabapentina, el único medicamento que ha logrado prolongar la supervivencia de las personas con esta enfermedad en 3 meses.³⁶

También se han desarrollado otros métodos que personas alargar la vida de las personas con ELA como lo es el trasplante de implantes de células madre fetales en la médula espinal, no dando hasta el momento una mejora funcional en las personas con esta enfermedad.³⁶

Sin embargar a pesar de este abordaje con fármacos como el riluzole, también se ha optado por la implementación de tratamientos no farmacológicos como lo es la terapia física con la realización de actividades como caminar y nadar para personas que se encuentran en etapa inicial y para personas en etapa avanzada el uso de aparatos como sillas de ruedas y caminadoras que les permite afrontar dicha etapa con energía y movilidad. Aunado a esto otros tratamientos

no farmacológicos como lo son la terapia de lenguaje, apoyo para respirar y el soporte nutricional.⁴⁰

1.2.4 Esclerosis Lateral Primaria (PLS)

Jean Martin Charcot y Wilhelm Erb definen la esclerosis lateral primaria como una enfermedad neurodegenerativa del sistema nervioso central del adulto, la cual se caracteriza por un trastorno idiopático de la neurona motora superior de lenta progresión. Se estima una incidencia de 0.1 casos por cada 100 000 personas, la cual representa menos del 3% del total de casos de enfermedad de neurona motora, los síntomas inician a una edad promedio de 50 años y predomina en la población masculina.⁴¹

Esta patología no tiene una etiología específica, pero cuenta con hallazgos histológicos que la caracterizan como cambios degenerativos crónicos en la corteza motora primaria y del tracto corticoespinal, ausencia de célula de Betz o disminución de las células piramidales algunas ocasiones se han encontrado cuerpos de Bunina e inclusiones neuronales ubiquitinadas, lo cual permite relacionar la PLS con ELA, la diferencia se basa en la menor cantidad de unidades motoras que ocasionan signos y síntomas de SNMS.^{9,42}

La esclerosis lateral primaria es una enfermedad esporádica, se relaciona con mutaciones del gen C9orf72, DCTN1, SPG7 y PARK2, sin embargo, ningún gen es específico de la enfermedad y en base a los criterios clínicos los cumplen esporádicamente.⁴²

Los síntomas de PLS suelen iniciar entre la quinta y la sexta década, se caracteriza por espasticidad espinobulbar simétrica lentamente progresiva y aumento en los reflejos patológicos, falta de coordinación, afectación progresiva del equilibrio debido a debilidad en

músculos extensores de extremidades superiores y flexores de miembros inferiores; los síntomas bulbares incluyen disartria, disfagia y labilidad emocional; urgencia urinaria.^{9,42}

El progreso de la enfermedad ocurre de manera lenta, los síntomas se diseminan de un hemisferio corporal a otro y de una región a otra, muchos pacientes tienden a desarrollar cuadriparesia espástica con afectación bulbar. El promedio de duración de los síntomas va desde 7,2 a 14,5 años, el avance de la enfermedad con el paso de los años puede detenerse, dejando diversos niveles de discapacidad.⁴²

La PLS es el fenotipo que se asocia a casos raros con causas comunes de demencia como la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de cuerpos de Lewy, parkinsonismo atípico. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se diferencia de esclerosis lateral primaria por la ausencia de signos significativos de la neurona motora inferior (LMN), por la falta de denervación generalizada en la electromiografía, también la PLS se relaciona más con parálisis espástica que ELA.^{9,42}

Para establecer el diagnóstico de PLS, se debe tomar en cuenta la historia familiar donde estos no cuenten con antecedentes de paraparesia espástica progresiva, ELA o demencia frontotemporal; se requiere un período de 4 años sintomático, la misma toma en cuenta la clínica de la patología por lo cual el inicio debe ser en miembro inferior o bulbar.²⁹

Debe de cumplir con los criterios de diagnóstico donde tenga presencia de síntomas de disfunción progresiva de la neurona motora superior (UMN) durante al menos 2 años, Signos de disfunción de la neurona motora superior en al menos 2 de 3 regiones: extremidad inferior, extremidad superior y bulbar; edad ≥ 25 años. Además, no debe presentar síntomas sensoriales no ocasionados por una comorbilidad; ni degeneración activa de neurona motora inferior.

El diagnóstico alternativo presenta patología de la neurona motora superior demostrada en neuroimágenes o identificada por medio de pruebas de biofluidos que proporciona una alternativa posible del síndrome clínico.⁴³

El diagnóstico de PLS es de exclusión, el estudio se basa en el análisis del panel de química sérica, análisis de LCR, perfil de patología paraneoplásica, leucograma, y niveles de cobalamina sérica, neuroimagen y electromiografía, con el fin de descartar otras patologías.²⁹

En la electromiografía no debe presentar denervación ni fasciculaciones prominentes para relacionarse a PLS, si presenta denervación especialmente en las manos se debe sospechar de ELA. La resonancia magnética de cerebro muestra datos que permite diagnosticar atrofia focal de la circunvolución precentral o apariencia normal del cerebro y la médula; mientras que la presencia de cualquier lesión desmielinizante, mielopatía compresiva o atrofia medular permiten realizar un diagnóstico alternativo.⁴³

En la actualidad no existe una terapia que modifique la progresión de PLS, por lo cual el tratamiento se basa en el manejo de la sintomatología. Para la espasticidad que es el síntoma más problemático por el dolor y discapacidad física que causa se administra baclofeno con una titulación típica de incrementos de 10 mg, iniciando una vez al día hasta un máximo de 90 mg en tres dosis divididas. Otra alternativa es la tizanidina o diazepam. Síntomas psuedobulbares se emplea dextrometorfano en combinación con dosis bajas de quinidina, alternativamente se podría utilizar amitriptilina.⁴³

Los síntomas bulbares como disartria se emplean dispositivos que auxilian la comunicación; en la disfagia se adaptan los hábitos alimenticios y se procura una adecuada nutrición sin necesidad de dieta blanda y pocas veces requiere gastrostomía. La sialorrea se maneja con anticolinérgicos

como parche de hioscina colado detrás de la oreja o gotas para los ojos de atropina al 1%; también mucolíticos como carbocisteína ⁴³

1.2.5 Paraplejia Espástica Hereditaria

Es un grupo de trastornos neurológicos hereditarios y degenerativos que afectan las neuronas motoras superiores, estas se deterioran lentamente y los músculos no perciben los mensajes correctos, lo que causa espasticidad y debilidad progresiva de las piernas. ⁴⁴

Existen más de 80 tipos genéticos relacionados a PEH, se han identificado formas de autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada al cromosoma X y de herencia materna mitocondrial. La PEH autosómica dominante es la más usual y se presenta en el 75% -80% de los casos, el gen SPG4, variante patógena de *SPAST*, es el más frecuente y se presenta en el 40% de los casos. Otros genes implicados en la forma autosómica dominante son la SPG3A que representa 10% - 15% y es la principal causa de inicio temprano. SPG30 y SPG31 cada una representa el 5% y son bastante comunes.⁴⁵

Un 25% -30% de la población presenta herencia autosómica recesiva la cual es muy heterogénea y usualmente causada por el gen SPG5A por la mutación del gen CYP7B1 representando un 7,3% de todas las autosómicas recesivas. El gen SPG7, desarrollado por la mutación del gen *SPG7*, puede representar el 5% y el gen SPG11, ocasionada por las variantes patogénicas en *SPG11*, representa el 3% -5% de todas las PHE autosómicas recesivas. ⁴⁵

La PEH ligada al cromosoma X y la HSP mitocondrial representan menos del 1% -2%, son las formas genéticas más raras de PEH. ⁴⁵

Clínicamente los pacientes se presentan con debilidad y espasticidad de las extremidades inferiores, hiperreflexia de las extremidades inferiores y respuestas plantares extensoras, sensación de vibración levemente alterada en las extremidades inferiores distales.^{45,46}

Se pueden clasificar clínicamente en formas puras y formas complejas. Las puras o no complicadas se caracterizan por espasticidad y debilidad progresiva de las extremidades inferiores, dificultad para caminar de forma independiente, polaquiuria, una leve reducción de la sensibilidad a las vibraciones y, de la percepción de la posición de las articulaciones.^{45,46}

Las formas complejas se caracterizan por las deficiencias presentes en la PEH no complicada junto con afectación de otros sistemas o síntomas neurológicos como visión deteriorada, ataxia, convulsiones, deterioro cognitivo, demencia, atrofia muscular, perturbación extrapiramidal, neuropatía periférica.^{45,46}

Su diagnóstico se realiza mediante un examen clínico cuidadoso, considerando que la PEH es degenerativa por ende provoca un incremento de la espasticidad y debilidad de los músculos, por lo cual se debe descartar otros trastornos que desarrollen espasticidad y debilidad en las piernas, se debe complementar con pruebas de laboratorio y neuroimágenes.⁴⁷

Realizar pruebas genéticas a los pacientes con clínica pura, sin embargo los pacientes con clínica compleja se les realiza un análisis de la historia familiar, si el resultado es positivo, se brinda un manejo basado en patrón de herencia; en caso de no haber historia familiar positiva, se evalúan hallazgos sistémicos, neurológicos y de neuroimagen.⁴⁷

No existen fármacos capaces de curar la enfermedad, por lo cual el tratamiento es solamente paliativo, se basa en el control de la sintomatología en conjunto con medidas y equipamiento de apoyo como férulas o muletas.^{44,48}

Algunos fármacos implementados son los antiespasmódicos o relajantes musculares que disminuyen la espasticidad como baclofeno a 5mg VO TID, dantrolene o las inyecciones intramusculares de toxina botulínica, en casos severos se pueden suministrar por vía intratecal, la urgencia urinaria causada por la hiperactividad del musculo detrusor vesical se puede manejar con oxibutinina.^{44,48}

La fisioterapia permite mejorar la aptitud cardiovascular, conservar e incrementar la fuerza y la amplitud de movimiento de los músculos, beneficiando la marcha y disminuyendo la espasticidad.^{44,48}

1.2.6 Parálisis Pseudobulbar

La parálisis pseudobulbar se desarrolla por la lesión de neurona motora superior bilateral de los tractos nerviosos corticobulbar y corticoespinal, es una constelación clínica no una enfermedad, desarrollada por patológicas como las lesiones cerebrales traumáticas, neoplasias, lesiones vasculares, anomalías metabólicas o enfermedades neurológicas.⁴⁹

La epidemiología depende de la causa que ha ocasionado el daño en la vía corticobulbar, la prevalencia se presenta principalmente después de los 50 años, teniendo mayor incidencia en los hombres en comparación con las mujeres, el pronóstico va a depender de la etiología subyacente.⁴⁹

La patología se presenta con disartria o anartria, disfagia, babeo, disfonía, voz hipernasal, dificultad para hablar, glosplejía con paresia de la lengua, dificultad para masticar ocasionado por la debilidad del músculo de la masticación y paresia de los músculos faciales, trismo y

labilidad emocional (afecto pseudobulbar como la risa patológica y el arrebató emocional, llanto incontrolable) ⁴⁹

Al realizar el examen físico se observa sacudidas bruscas de la mandíbula, los reflejos faciales se exageran; los reflejos palatinos están retenidos o aumentados; pero no hay atrofia ni fasciculaciones en los músculos afectados. ⁴⁹

El diagnóstico se basa principalmente en las características clínicas, contemplar las causas de parálisis pseudobulbar agudas como las neoplásicas, miasténicas, inflamatorias y desmielinizantes. Consultar si ha tenido previamente un accidente cerebrovascular.

Realizar un examen neurológico completo, hemograma completo, perfil metabólico y serología, electroencefalograma, análisis de LCR, neuroimágenes, pruebas de potenciales evocados sensoriales y motores, estudio videofluoroscópico de deglución (VFSS), evaluación del habla y consulta a psiquiátrica. ⁴⁹

No existe un tratamiento curativo para la parálisis pseudobulbar por lo cual se debe manejar y controlar la etiología de cada síntoma que presenta cada paciente como realizar ejercicios oromotores, educación y gastrostomía endoscópica percutánea en los que desarrollen disfagia grave o neumonía por aspiración recurrente; para el afecto pseudobulbar se recomienda manejar con agonistas dopaminérgicos, amantadina y dextrometorfano y quinidina. ⁴⁹

CAPITULO III: MARCO METODOLÓGICO

3.1 ENFOQUE DE INVESTIGACIÓN

La presente investigación presenta un enfoque de tipo cuantitativo, dado que se desarrolla por etapas; se realiza la recolección de datos, utilizando bases de datos numéricas a partir páginas web que dispongan de ellos, el objetivo es la recolección de datos, la organización de estos por grupos de sexo y edad, y la posterior realización de un análisis estadístico.

En este trabajo se recolectan los datos necesarios para poder realizar una descripción de la carga de la enfermedad y mortalidad por Enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el período de 1990-2019.

3.2 TIPO DE INVESTIGACIÓN

El proceso de la investigación es de tipo descriptivo ya que tiene como objetivo recolectar información de fuentes de base de datos en donde se relaciona las variables de la enfermedad motora neurona en la población costarricense de 1990 al 2019. Las variables para describir son la mortalidad, carga de la enfermedad, incidencia y prevalencia.

3.3 UNIDADES DE ANÁLISISU OBJETOS DE ESTUDIO

Área de estudio

El área de estudio de la investigación es la población costarricense con diagnóstico de Síndrome de Neurona Motora en el periodo comprendido de 1990-2019.

Fuentes de información

Primaria: por las características de esta investigación no se requiere el uso de fuentes de información primaria.

Secundaria: para esta investigación se utilizarán los datos de diferentes bases de datos como EBSCO, Pubmed, Medline plus, Scielo, e-Libro, Google scholar, artículos de revistas científicas, tesis, datos estadísticos de Global Burden of Disease (GBD) y el Instituto Nacional de Estadísticas y Censos (INEC)

3.3.1 Población

Este estudio se realiza en Costa Rica basado en sexo y en edad de las personas con patología de neurona motora durante el periodo comprendido de 1990 a 2019.

3.3.2 Muestra

Por el tipo de investigación a realizar y dado a que el estudio se lleva a cabo con datos extraídos de bases de datos existentes, no se cuenta con una muestra específica.

3.3.3 Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión

- Población con Enfermedad de neurona motora en el período de 1990-2019.
- Edades (menos de 5 años hasta más de 75 años)
- Ambos sexos

Criterios de exclusión

- Para este trabajo de investigación no se utilizan criterios de exclusión.

3.4 INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN

Para el análisis de la carga de enfermedad por Enfermedad de neurona motora en Costa Rica en los años 1990 al 2019, se recolectaron datos numéricos sobre los AVAD, los AVD, AVP, prevalencia, incidencia y mortalidad; todo esto obtenido de la base de datos del IHME.

Posterior a la recolección de datos, los mismos se ordenan y se agrupan en tablas y gráficos, con el fin de obtener una proyección más sencilla de la carga de la enfermedad y la mortalidad de la enfermedad en el periodo requerido, 1990-2019.

Todos los datos recolectados del IHME se diferencian en función del sexo y grupos etarios. Se incluyen los tres indicadores de carga de la enfermedad; incidencia, mortalidad y años de vida perdidos.

Tras graficar y analizar todos los datos numéricos sobre la carga de la enfermedad y mortalidad por enfermedad de neurona motora en esta población y en este período determinado, se procede a presentar los resultados y a discutir sobre la tendencia que ha tenido esta patología, se determina que sexo y rango de edades se han visto más afectados en nuestro país, así como los datos relacionados a mortalidad de esta.

3.5 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN

El diseño de esta investigación es de tipo observacional, descriptivo en donde se describe las características de interés de la población estudiada en este tema de investigación, se analizan y cuantifican sin intervenir ni modificar la información.

Es un estudio no experimental debido a que no se interviene ni se modifica la información, y de tipo transversal dado a que se utiliza la información obtenida del Global Burden of Disease (GBD) del periodo de 1990 a 2019.

3.6 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Tabla Nº 2 Operacionalización de variables.

Objetivo específico	Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Dimensión	Indicadores	Instrumento
Analizar la incidencia y prevalencia de la enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.	Incidencia.	Casos nuevos de una enfermedad que se presentan en una población durante un periodo determinado.	Incidencia: cuantifica la ocurrencia de casos nuevos de una enfermedad en un periodo de tiempo.	Tasa de incidencia de la enfermedad neurona motora.	(Número de casos nuevos de enfermedad x / Total de la población) * 1000.	GBD
	Prevalencia	Número de casos a lo largo del tiempo.	Proporción de individuos de una población que	Año	(Número de casos de enfermedad x /	GBD

			presentan una característica o evento en un periodo de tiempo determinado.	Sexo	Total de la población) * 1000	
Identificar la mortalidad atribuible por enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el periodo de 1990 al 2019.	Mortalidad	Número de defunciones causadas por el evento bajo investigación	Número total de muertes por un factor de riesgo específico que desencadenó la sucesión de eventos patológicos que llevaron a la muerte en una población en un intervalo de tiempo específico.	Número de fallecimientos Sexo Grupos etarios Periodo en el tiempo 1990-2019	Tasa de mortalidad Hombres y mujeres Todas las edades 1990-2019	Tasa de mortalidad Sexo Edad Años GBD

<p>Establecer los años de vida vividos con discapacidad (AVD) por enfermedad de neurona motora en Costa Rica de 1990 al 2019 según edad estandarizada y sexo.</p>	<p>AVD</p>	<p>Años vividos con discapacidad se refieren a los que se acompañan de una condición de salud peor que la considerada normal</p>	<p>AVD= I x DW x L I= Número de casos en período de referencia. DW= peso asignado a la discapacidad L: promedio de tiempo de duración de la incapacidad medido en años</p>	<p>Casos de Discapacidad Gravedad de la Discapacidad Años con la Discapacidad</p>	<p>Tasa de años de vida vividos con discapacidad por enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el período de 1990-2019</p>	<p>GBD</p>
---	------------	--	--	--	--	------------

<p>Establecer los años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura (AVP) en la enfermedad de neurona motora en Costa Rica de 1990 a 2019, según edad estandarizada y sexo.</p>	<p>AVP</p>	<p>Los años que se pierden por causa de una muerte inesperada por una enfermedad.</p>	<p>AVP = edad de la muerte prematura – esperanza de vida.</p>	<p>Edad del Fallecimiento Esperanza de vida del país.</p>	<p>Tasa de Años de Vida Potencialmente perdidos por enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el período de 1990-2019</p>	<p>GBD</p>
---	------------	---	---	--	---	------------

<p>Identificar los años de vida ajustados por discapacidad (AVAD) por enfermedad de neurona motora según sexo y grupo etario en Costa Rica en el período de 1990-2019.</p>	<p>AVAD</p>	<p>Años de vida ajustados por discapacidad</p>	<p>Años de vida ajustados por discapacidad: unidad de medida que estima las pérdidas de salud para una población con respecto a las mortales y no mortales de la enfermedad.</p>	<p>Indicadores de la carga de enfermedad AVD años vividos con discapacidad AVP años de vida perdidos por muerte prematura</p>	<p>Tasa de Años de Vida Ajustados por discapacidad por enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el período de 1990-2019 AVAD = AVD + AVP</p>	<p>GBD</p>
--	-------------	--	--	---	---	------------

Fuente: Elaboración propia.

3.7 PROCEDIMIENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

La información que se presenta en esta investigación se obtiene a partir de bases de datos de internet el Global Burden Disease del instituto de métricas y evaluación de la salud. También se utiliza los datos provenientes de la Organización Mundial de la Salud (OMS) ya que esta si ha realizado estudios, principalmente de ámbito global a cerca del problema que se plantea en el estudio, lo cual permite realizar las comparaciones correspondientes.

Se implementará la cantidad necesaria de libros de texto de salud pública y medicina interna, tesis y artículos científicos que estén relacionados al tema de investigación para que todo se comprenda de la mejor manera.

En la base de datos del GBD se hará énfasis en apartado de causas del B.5. 5, en el país de Costa Rica en el periodo de 1990-2019, incluyendo todas las edades y en ambos sexos. Utilizando así, los indicadores de años vividos con discapacidad, años de vida perdidos, la incidencia, y la tasa de mortalidad.

3.8 ORGANIZACIÓN DE LOS DATOS

La información recolectada de la base de datos GBD se ordenará en tablas de Excel según grupo etario, sexo y periodo de 1990 al 2019. Mismos datos serán graficados para su debido análisis y para facilitar su comparación entre las variables.

3.9 ANÁLISIS DE DATOS

Con la información obtenida de la base de datos del estudio Global Burden of Disease (GBD) para Enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el periodo de 1990-2019; se elaboran gráficos y tablas utilizando el programa Excel; y se procede a realizar las mediciones respectivas.

Los análisis estadísticos implementados para determinar la carga global de la enfermedad son: Años de vida ajustados por discapacidad (AVAD), los Años de vida vividos con discapacidad (AVD) y los Años perdidos por muerte prematura (AVP), cada uno de ellos serán clasificados según sexo y edad en el periodo de años establecido para la investigación (1990-2019).¹⁹

MEDICIÓN DE LA CARGA DE LA ENFERMEDAD

- Se calcula mediante la suma de los años de vida perdidos (AVP) más los años vividos con discapacidad (AVD).¹⁹
- $AVAD = AVP + AVL$

MEDICIÓN DE LA INCIDENCIA

- **Incidencia:** $(\text{Número de casos nuevos de la enfermedad } X / \text{Total de la población}) \times 1000$.

MEDICIÓN DE LA PREVALENCIA

- **Prevalencia:** $(\text{Número de casos de la enfermedad } X / \text{Total de la población}) \times 1000$

MEDICION DE LA MORTALIDAD

- **Mortalidad general:** $(\text{Número de muertes} / \text{Total de la población}) \times 1000$

CAPITULO IV: PRESENTACION DE RESULTADOS

Tabla N° 3 Tasa de incidencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	0,71	0,11	0,18	1,74	2,22
1991	0,70	0,11	0,18	1,77	2,24
1992	0,70	0,11	0,18	1,80	2,25
1993	0,69	0,11	0,18	1,82	2,27
1994	0,69	0,11	0,18	1,85	2,28
1995	0,69	0,11	0,19	1,87	2,30
1996	0,69	0,11	0,19	1,88	2,32
1997	0,69	0,11	0,19	1,89	2,34
1998	0,69	0,10	0,19	1,90	2,35
1999	0,69	0,10	0,19	1,91	2,36
2000	0,69	0,10	0,20	1,92	2,38
2001	0,69	0,10	0,20	1,93	2,39
2002	0,69	0,10	0,20	1,95	2,42
2003	0,69	0,11	0,20	1,96	2,44
2004	0,69	0,11	0,20	1,97	2,46
2005	0,69	0,11	0,21	1,98	2,49
2006	0,69	0,10	0,21	2,00	2,52
2007	0,69	0,10	0,21	2,02	2,55
2008	0,69	0,10	0,21	2,04	2,58
2009	0,69	0,10	0,21	2,05	2,60
2010	0,69	0,10	0,21	2,07	2,61
2011	0,69	0,10	0,21	2,08	2,60
2012	0,69	0,10	0,21	2,10	2,60
2013	0,69	0,10	0,21	2,12	2,61
2014	0,69	0,10	0,21	2,13	2,61
2015	0,69	0,11	0,22	2,15	2,61
2016	0,70	0,11	0,22	2,15	2,60
2017	0,71	0,11	0,22	2,16	2,58
2018	0,71	0,11	0,22	2,17	2,59
2019	0,71	0,11	0,22	2,19	2,60

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se refleja el comportamiento de la incidencia de la enfermedad para el período de 1990-2019 en Costa Rica del sexo femenino; esto por grupo etario. Se logra evidenciar que el comportamiento en la tabla para las mujeres es creciente según aumenta la edad, siendo así el grupo más afectado el de 75 o más años, con tasas que alcanzan los 2,61 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes para el año 2010, que es cuando hubo el pico más alto para este grupo

etario, para el grupo de 50-74 años para el año 2019 una tasa de 2,19 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes.

El grupo de 15-49, el de 5 -14 años y el de menos de 5 años se mantienen con tasas constantes, cercanas a cero, y que no superan los 0,22 y 0, 11 casos de incidencia en el orden correspondiente, pero para los menores de 5 años presenta un leve aumento llegando a la tasa de 0,71 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes.

Tabla N° 4 Tasa de incidencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	1,49	0,15	0,25	2,56	3,80
1991	1,48	0,14	0,25	2,61	3,85
1992	1,48	0,14	0,26	2,68	3,91
1993	1,48	0,14	0,26	2,74	3,98
1994	1,48	0,14	0,27	2,81	4,06
1995	1,48	0,14	0,27	2,89	4,16
1996	1,48	0,14	0,28	2,96	4,27
1997	1,49	0,14	0,29	3,06	4,40
1998	1,49	0,14	0,29	3,16	4,53
1999	1,49	0,14	0,30	3,25	4,68
2000	1,49	0,14	0,31	3,35	4,81
2001	1,49	0,14	0,32	3,44	4,94
2002	1,50	0,14	0,33	3,52	5,07
2003	1,51	0,14	0,33	3,61	5,21
2004	1,51	0,14	0,34	3,69	5,35
2005	1,52	0,14	0,35	3,78	5,50
2006	1,53	0,14	0,36	3,89	5,67
2007	1,53	0,14	0,37	4,02	5,84
2008	1,54	0,14	0,39	4,15	6,01
2009	1,54	0,14	0,40	4,27	6,16
2010	1,54	0,14	0,40	4,35	6,27
2011	1,53	0,14	0,41	4,41	6,33
2012	1,54	0,14	0,41	4,45	6,39
2013	1,54	0,14	0,41	4,48	6,43
2014	1,54	0,14	0,41	4,53	6,49
2015	1,54	0,14	0,42	4,60	6,58
2016	1,54	0,14	0,42	4,73	6,78
2017	1,55	0,15	0,42	4,84	6,93
2018	1,55	0,15	0,43	4,88	6,95
2019	1,54	0,15	0,43	4,90	6,95

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

La tabla anterior es una representación de las tasas de incidencia, dadas por grupos de edad en pacientes con MND para el periodo de 1990-2019, en el sexo masculino. Como se puede observar en la tabla; el grupo que presentó la mayor incidencia para el período fue el de los

pacientes más longevos de 75 o más años al presentar una tasa de 6,95 casos por cada 100 000 habitantes; siguiendo esta tendencia de orden creciente, el grupo etario, después de los 50 años.

Los grupos etarios que se vieron minoritariamente afectados por las tasas de incidencia fueron los de los pacientes entre 15 -49 años y el de los 5-14 años con cifras que no superaron los 0,43 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes en el cual sus tasas casi siempre fueron constantes, cercanas a cero; mientras que en el grupo de menos de 5 años la tendencia de la tasa incremento a 1,54 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes, estos tres grupos en general el comportamiento fue muy lineal.

Tabla N° 5 Tasa de incidencia por enfermedad de neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	1,11	0,13	0,21	2,14	2,97
1991	1,10	0,13	0,22	2,19	2,99
1992	1,10	0,13	0,22	2,23	3,03
1993	1,09	0,13	0,22	2,27	3,07
1994	1,09	0,12	0,22	2,32	3,11
1995	1,09	0,12	0,23	2,37	3,16
1996	1,10	0,12	0,23	2,41	3,22
1997	1,10	0,12	0,24	2,46	3,28
1998	1,10	0,12	0,24	2,52	3,35
1999	1,10	0,12	0,25	2,57	3,42
2000	1,10	0,12	0,25	2,62	3,49
2001	1,10	0,12	0,26	2,67	3,55
2002	1,10	0,12	0,26	2,71	3,63
2003	1,11	0,12	0,27	2,76	3,70
2004	1,11	0,12	0,27	2,80	3,78
2005	1,11	0,12	0,28	2,85	3,86
2006	1,12	0,12	0,28	2,91	3,95
2007	1,12	0,12	0,29	2,98	4,05
2008	1,12	0,12	0,30	3,05	4,13
2009	1,12	0,12	0,30	3,12	4,21
2010	1,12	0,12	0,30	3,16	4,25
2011	1,12	0,12	0,31	3,19	4,27
2012	1,12	0,12	0,31	3,22	4,29
2013	1,12	0,12	0,31	3,24	4,31
2014	1,12	0,12	0,31	3,27	4,33
2015	1,12	0,12	0,31	3,31	4,37
2016	1,13	0,13	0,32	3,37	4,45
2017	1,14	0,13	0,32	3,42	4,51
2018	1,14	0,13	0,32	3,44	4,51
2019	1,13	0,13	0,32	3,46	4,52

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En la tabla se observa una comparación de la tasa de incidencia por grupo etario en ambos sexos.

Se logra evidenciar que el grupo que tuvo las tasas más altas de incidencia para el periodo comprendido de 1990-2019 es el de 75 o más años, con tasas cercanas a 4,52 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes; a este grupo lo sigue el de 50 a 74 años con una tasa de 3,46 casos

de incidencia por cada 100 000 habitantes, luego el de 15 a 49 años seguido del grupo de 5 a 14 años con una tasa de 0,32 y 0,13 casos de incidencia respectivamente por cada 100 000 habitantes y por último el grupo de menos 5 años el cual presento un leve aumento en comparación de los 2 grupos anteriores alcanzando una tasa de 1,13 casos en incidencia por cada 100 000 habitantes.

Como se aprecia estos últimos grupos no son un reflejo demasiado importante para esta patología, debido a su baja incidencia en este grupo; contrario a los pacientes de mayor edad en los que la enfermedad es más incidente.

Tabla N° 6 Tasa de incidencia estandarizada por edad por enfermedad neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Mujer	Hombre	Ambos
1990	0,60	0,94	0,76
1991	0,60	0,95	0,77
1992	0,61	0,96	0,78
1993	0,61	0,98	0,79
1994	0,61	0,99	0,80
1995	0,62	1,01	0,81
1996	0,62	1,03	0,82
1997	0,63	1,06	0,84
1998	0,63	1,09	0,85
1999	0,63	1,12	0,87
2000	0,64	1,15	0,89
2001	0,64	1,17	0,90
2002	0,65	1,20	0,92
2003	0,65	1,23	0,93
2004	0,66	1,25	0,95
2005	0,66	1,28	0,96
2006	0,67	1,32	0,98
2007	0,68	1,36	1,01
2008	0,68	1,40	1,03
2009	0,69	1,43	1,05
2010	0,69	1,46	1,06
2011	0,70	1,47	1,07
2012	0,70	1,48	1,07
2013	0,70	1,49	1,08
2014	0,71	1,50	1,08
2015	0,71	1,52	1,09
2016	0,71	1,55	1,10
2017	0,71	1,57	1,11
2018	0,71	1,57	1,11
2019	0,71	1,57	1,11

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En la tabla se aprecia un comparativo por sexo de la incidencia de la MND en el periodo comprendido entre 1990-2019. Cuando se compara ambos sexos en conjunto; se logra evidenciar tasas máximas de 1,11 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes, esto para el año 2019; pero más detalladamente; se logra apreciar que el sexo masculino presentó las

mayores tasas de incidencia de la enfermedad para el mismo año, con tasas que alcanzan los 1,57 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes y las mujeres que, en el pico más alto, alcanzan valores de 0,71 casos de incidencia por cada 100 000 habitantes.

Un aspecto que es importante destacar es que, en ambos sexos, la enfermedad tiene un comportamiento de aumento con el paso de los años; sin embargo, a lo largo del periodo los hombres se mantuvieron por encima de las mujeres.

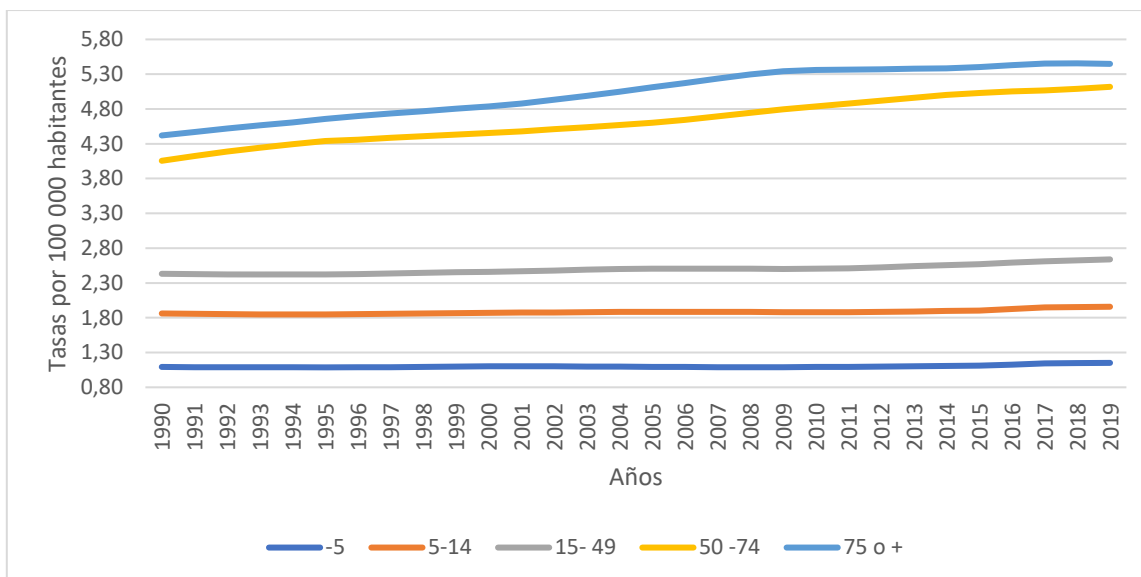


Figura N° 1. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos de GBD. ⁵

La gráfica es una imagen en el tiempo del comportamiento de la prevalencia de la enfermedad para el período de 1990-2019 en Costa Rica el sexo femenino; esto por grupo etario. Se logra evidenciar que el comportamiento de la gráfica para las mujeres es creciente según aumenta la edad, siendo así el grupo más afectado el de 75 o más, con tasas que alcanzan los 5,45 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes para el año 2019, que es cuando hubo el pico más alto para este grupo etario, así como para el de 50 a 74 años en ese mismo año con una tasa de 5,12 casos por cada 100 000 habitantes.

El grupo de 15 a 49 años se mantiene con tasas constantes, que no superan los 2,64 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes. De igual forma los grupos de 5 a 14 años y de menos de 5 años también mantienen valores constantes.

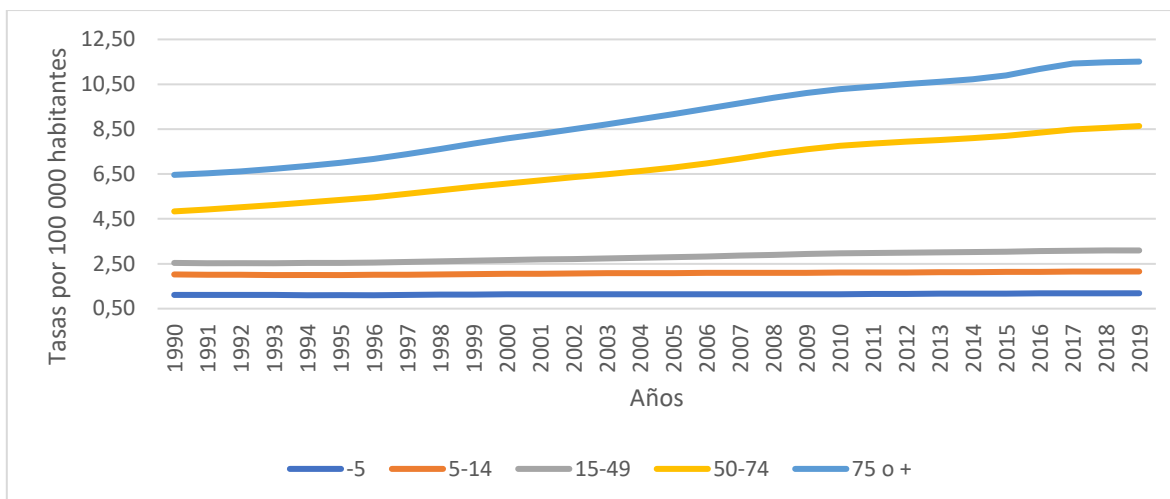


Figura N° 2. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos de GBD. ⁵

La gráfica es una representación de las tasas de mortalidad, dadas por grupos de edad en pacientes con MND para el periodo de 1990-2019, en el sexo masculino. Como se puede observar en la gráfica; el grupo que presentó la mayor prevalencia para el período fue el de los pacientes más longevos de 75 o más año, seguido del grupo de 50 a 74 años con una prevalencia de 8,64 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes.

Los grupos etarios que se vieron minoritariamente afectados por las tasas de prevalencia fueron los de los pacientes entre 15 a 49 años con cifras que no superaron los 3,09 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes, el de los 5 a 14 años, en el cual sus tasas casi siempre fueron constantes y el último grupo el de menos de 5 años tuvo una prevalencia de 1,19 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes.

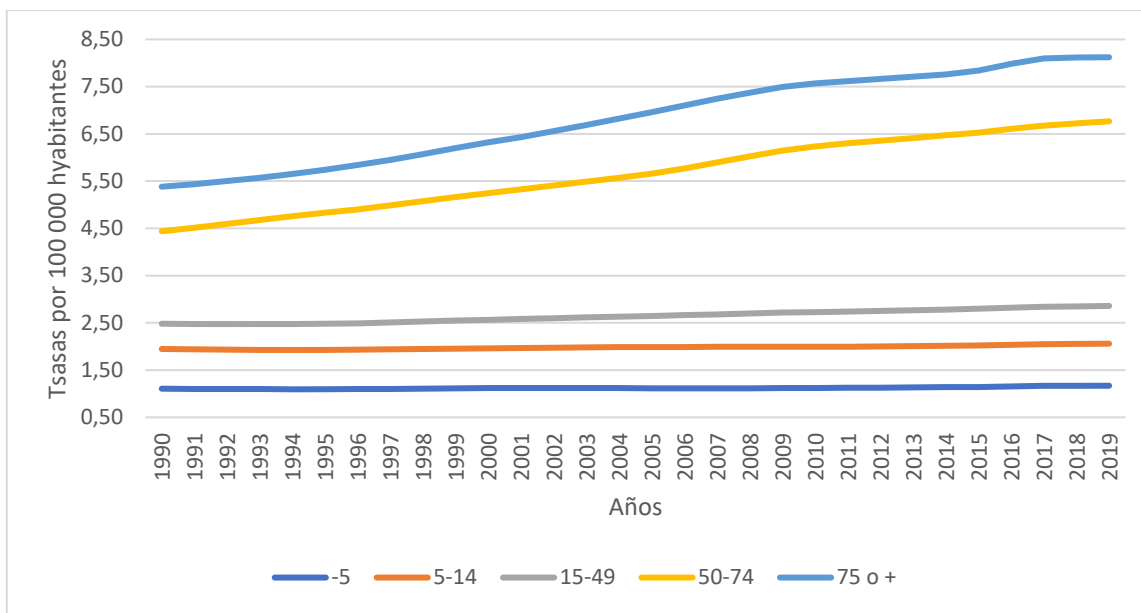


Figura N° 3. Tasa de prevalencia por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos de GBD. ⁵

En la gráfica se observa una comparación de la tasa de prevalencia por grupo etario en ambos sexos. Se logra evidenciar que el grupo que tuvo las tasas más altas de prevalencia para el periodo comprendido de 1990-2019 es el de 75 o más años, con tasas cercanas a 8,12 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes; a este grupo lo sigue el de 50 a 74 años, luego el de 15 a 49 años, seguido del grupo de 5 a 14 años y por último el grupo con menor prevalencia, es el de menos de 15 años.

Como se logra observar los últimos grupos no son un reflejo demasiado importante para esta patología, debido a su baja prevalencia en estos grupos; contrario a los pacientes de mayor edad en los que la enfermedad es más prevalente.

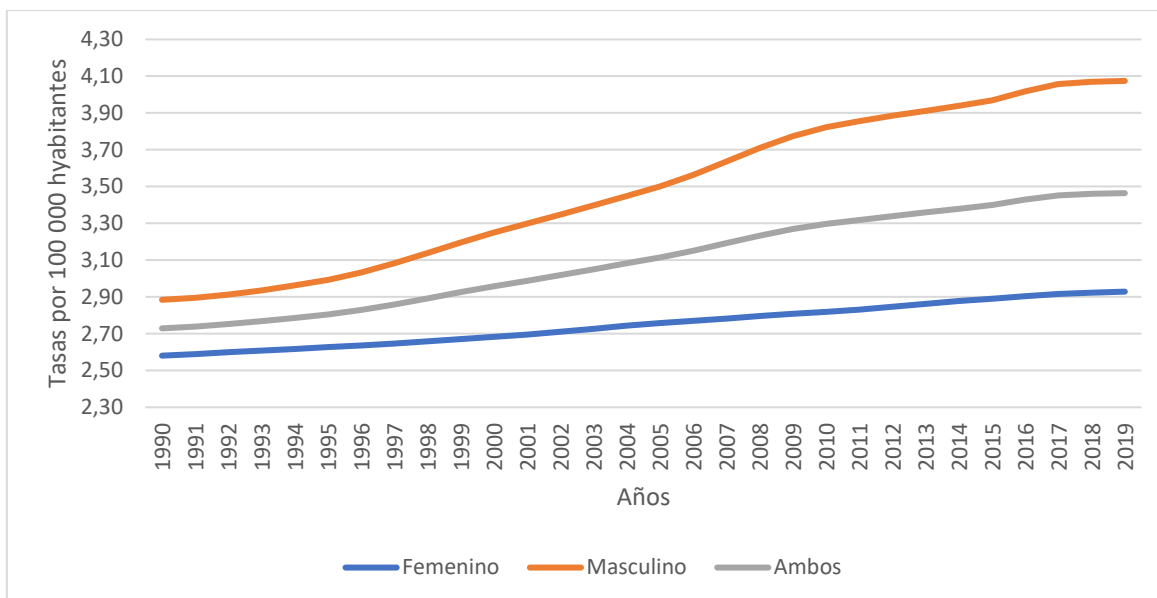


Figura N° 4. Tasa de prevalencia estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos de GBD.

En el gráfico se aprecia un gráfico comparativo por sexo de la prevalencia de la MND en el periodo comprendido entre 1990-2019. Las 3 líneas de tendencia se comportan de manera similar, con una tendencia al ascenso, en términos generales a mediados del periodo tienden a tener un crecimiento exponencial.

Las tasas máximas de 4,07 casos de prevalencia por cada 100 000 habitantes se presentaron en el sexo masculino. El sexo femenino sigue un patrón similar al masculino, sin embargo, presenta tasas de prevalencia significativamente menores.

Tabla N° 7 Figura N° 5. Tasa de mortalidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	0,06	0,00	0,03	0,46	0,32
1991	0,05	0,00	0,03	0,46	0,32
1992	0,04	0,00	0,03	0,45	0,32
1993	0,03	0,00	0,03	0,47	0,33
1994	0,03	0,00	0,03	0,52	0,36
1995	0,02	0,00	0,03	0,57	0,42
1996	0,02	0,00	0,04	0,62	0,51
1997	0,01	0,00	0,04	0,87	0,92
1998	0,01	0,00	0,05	1,06	1,25
1999	0,01	0,00	0,05	1,20	1,58
2000	0,01	0,00	0,06	1,37	1,94
2001	0,01	0,01	0,08	1,70	2,50
2002	0,01	0,01	0,09	1,79	2,70
2003	0,00	0,01	0,10	1,93	2,99
2004	0,00	0,01	0,09	2,01	3,05
2005	0,00	0,01	0,09	2,00	2,98
2006	0,00	0,01	0,10	2,05	3,01
2007	0,00	0,01	0,09	1,81	2,90
2008	0,00	0,01	0,09	1,95	2,97
2009	0,00	0,01	0,09	1,78	2,67
2010	0,00	0,01	0,11	2,15	3,14
2011	0,00	0,01	0,10	2,13	3,15
2012	0,00	0,01	0,10	2,06	3,12
2013	0,00	0,01	0,11	2,14	3,24
2014	0,00	0,00	0,12	2,13	3,36
2015	0,00	0,00	0,12	2,24	3,50
2016	0,00	0,01	0,13	2,54	3,78
2017	0,00	0,01	0,13	2,54	3,75
2018	0,00	0,00	0,13	2,56	3,71
2019	0,00	0,00	0,13	2,60	3,70

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

La tabla anterior es una representación en el tiempo del comportamiento de la mortalidad de la enfermedad para el período de 1990-2019 en Costa Rica del sexo femenino; esto por grupo etario. Se logra evidenciar que el comportamiento de la tabla N°7 para las mujeres es creciente según aumenta la edad, siendo así el grupo más afectado es el de 75 años o más, con tasas que

alcanzan las 3,78 muertes por cada 100 000 habitantes para el año 2016, que es cuando hubo el pico más alto para este grupo etario, para el grupo de 50-74 años para el año 2019 una tasa de 2,60 muertes por cada 100 000 habitantes. El grupo de 15-49 y el de menos 5 años se mantiene con tasas constantes, cercanas a cero, y que no superan las 0,13 y 0,06 muertes en el orden correspondiente por cada 100 000 habitantes. A partir del año 1993 se observa que van aumentando las tasas de mortalidad para los grupos de 50 -47 años, pero tiene mayor predominio en la población de 75 o más años.

Tabla N°8 Tasa de mortalidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	0,08	0,00	0,06	0,77	0,50
1991	0,07	0,00	0,06	0,76	0,50
1992	0,06	0,00	0,06	0,78	0,52
1993	0,05	0,00	0,06	0,77	0,52
1994	0,04	0,00	0,07	0,83	0,57
1995	0,04	0,00	0,07	0,92	0,66
1996	0,04	0,00	0,07	0,96	0,81
1997	0,06	0,00	0,11	1,34	1,43
1998	0,07	0,00	0,13	1,61	1,87
1999	0,08	0,01	0,17	2,13	2,65
2000	0,07	0,00	0,16	2,19	3,03
2001	0,09	0,01	0,20	2,65	3,91
2002	0,09	0,01	0,22	2,86	4,31
2003	0,09	0,01	0,24	3,10	4,59
2004	0,09	0,01	0,27	3,47	5,31
2005	0,09	0,01	0,26	3,33	5,16
2006	0,10	0,01	0,30	3,67	5,59
2007	0,11	0,01	0,29	3,37	5,43
2008	0,10	0,01	0,31	3,53	5,73
2009	0,09	0,01	0,31	3,65	5,95
2010	0,10	0,01	0,37	4,38	7,06
2011	0,09	0,01	0,35	4,18	6,79
2012	0,09	0,01	0,34	3,98	6,52
2013	0,08	0,01	0,34	4,03	6,44
2014	0,08	0,01	0,34	4,13	6,40
2015	0,07	0,01	0,36	4,32	6,42
2016	0,07	0,01	0,39	4,51	6,85
2017	0,07	0,01	0,41	4,56	7,02
2018	0,07	0,01	0,41	4,83	7,21
2019	0,06	0,01	0,41	4,90	7,26

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

La tabla anterior es una representación de las tasas de mortalidad, dadas por grupos de edad en pacientes con MND para el periodo de 1990-2019, en el sexo masculino. Como se puede

observar en la gráfica; el grupo que presentó la mayor mortalidad para el período fueron los pacientes más longevos de 75 o más años; siguiendo esta tendencia en orden creciente, el resto de los grupos etarios, sobre todo después de los 50 años.

Los grupos etarios que se vieron minoritariamente afectados por las tasas de mortalidad fueron los pacientes entre 15 - 49 años con cifras que no superaron las 0,41 muertes por cada 100 000 habitantes mientras que el grupo el de 5-14 años y el de menos 5 años presento tasas casi siempre constantes, cercanas a cero; estos tres grupos en general el comportamiento fue muy lineal.

Tabla N°9 Tasa de mortalidad por enfermedad neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	0,07	0,00	0,05	0,61	0,41
1991	0,06	0,00	0,05	0,61	0,41
1992	0,05	0,00	0,05	0,61	0,41
1993	0,04	0,00	0,05	0,61	0,42
1994	0,04	0,00	0,05	0,67	0,46
1995	0,03	0,00	0,05	0,74	0,53
1996	0,03	0,00	0,06	0,79	0,65
1997	0,04	0,00	0,07	1,10	1,15
1998	0,04	0,00	0,09	1,33	1,53
1999	0,04	0,00	0,11	1,66	2,07
2000	0,04	0,00	0,11	1,77	2,44
2001	0,05	0,01	0,14	2,16	3,15
2002	0,05	0,01	0,15	2,31	3,44
2003	0,05	0,01	0,16	2,50	3,72
2004	0,05	0,01	0,18	2,72	4,08
2005	0,05	0,01	0,18	2,64	3,97
2006	0,05	0,01	0,20	2,83	4,18
2007	0,05	0,01	0,18	2,56	4,05
2008	0,05	0,01	0,20	2,71	4,22
2009	0,05	0,01	0,20	2,68	4,15
2010	0,05	0,01	0,23	3,22	4,90
2011	0,05	0,01	0,22	3,11	4,77
2012	0,05	0,01	0,22	2,97	4,64
2013	0,04	0,01	0,22	3,04	4,67
2014	0,04	0,01	0,23	3,08	4,71
2015	0,04	0,01	0,24	3,23	4,79
2016	0,04	0,01	0,26	3,47	5,14
2017	0,04	0,01	0,27	3,49	5,20
2018	0,03	0,01	0,26	3,63	5,26
2019	0,03	0,01	0,26	3,68	5,27

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se observa una comparación de la tasa de mortalidad por grupo etario en ambos sexos. Se logra evidenciar que el grupo que tuvo las tasas más altas de mortalidad para el

periodo comprendido de 1990-2019 es el de 75 o más años, con tasas cercanas a 5,27 muertes por cada 100 000 habitantes.

El grupo de 50 a 74 años presenta una tasa de 3,68 muertes por cada 100 000, luego el de 15 a 49 años, seguido del grupo de 5 a 14 años y por último el grupo con menor mortalidad, con tasas cercanas a las 0,01 muertes en los menores de 5 años. Como se aprecia estos últimos grupos no son un reflejo demasiado importante para esta patología, debido a su baja incidencia y prevalencia en estos grupos; contrario a los pacientes de mayor edad en los que la enfermedad es más prevalente e incidente.

Tabla N°10 Tasa de mortalidad estandarizada por edad por enfermedad neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Mujer	Hombre	Ambos
1990	0,12	0,21	0,16
1991	0,12	0,20	0,16
1992	0,12	0,21	0,16
1993	0,12	0,20	0,16
1994	0,13	0,22	0,17
1995	0,14	0,24	0,19
1996	0,16	0,25	0,20
1997	0,22	0,37	0,29
1998	0,27	0,45	0,36
1999	0,31	0,60	0,45
2000	0,36	0,62	0,49
2001	0,45	0,76	0,60
2002	0,48	0,83	0,65
2003	0,53	0,89	0,70
2004	0,55	1,00	0,77
2005	0,54	0,97	0,75
2006	0,56	1,07	0,80
2007	0,50	1,00	0,74
2008	0,54	1,05	0,78
2009	0,49	1,09	0,78
2010	0,59	1,30	0,93
2011	0,58	1,24	0,90
2012	0,57	1,19	0,86
2013	0,59	1,19	0,88
2014	0,60	1,21	0,89
2015	0,63	1,25	0,92
2016	0,70	1,31	0,99
2017	0,69	1,33	0,99
2018	0,69	1,39	1,01
2019	0,69	1,39	1,02

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se observan las tasas de mortalidad estandarizadas por edad en ambos sexos para MND, de 1990-2019. Ambos sexos guardan una estrecha relación en cuanto al comportamiento de la gráfica, de ir en aumento con el paso de los años, sin embargo, se nota el gran diferencial durante el periodo entre hombres y mujeres; siendo estas últimas las que tuvieron las tasas más bajas. El sexo femenino en el año 1990 presentó una tasa de 0,16 muertes por cada 100 000 habitantes, con la tendencia de ir aumentando con el paso de los años, alcanzando la tasa de 0,69 muertes por cada 100 000 habitantes para el 2019.

El sexo masculino presentó tasas en su mayoría elevadas, con un ascenso marcado para el 2010 con una tasa de 1,30 muertes por cada 100 000 habitantes, en los años 2011 y 2012 ocurrió un leve descenso, pero posteriormente la tabla tiende a ir incrementando con el paso de los años hasta alcanzar la mayor tasa de 1,39 muertes por cada 100 000 habitantes en el año 2019.

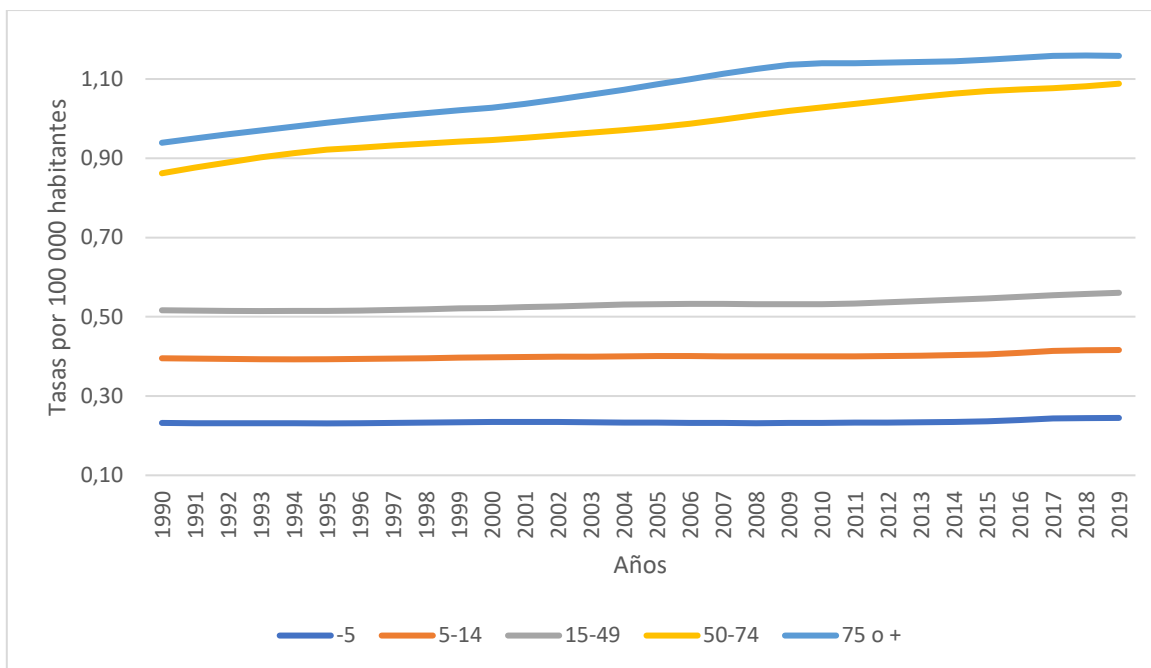


Figura N° 6. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos GBD.⁵

En la gráfica se ven reflejadas las tasas de AVD por MND en el sexo femenino de 1990-2019. En el sexo femenino, el grupo que presentó las tasas más altas fue el de 75 años o más años; la tasa máxima para este grupo fue de 1,16 AVD por cada 100 000 habitantes en 2019; el grupo que le sigue es el de 50 a 74 años con una tasa de 1,09 AVD por cada 100 000 habitantes, en el año 2019. De tercer lugar se encuentra el grupo de 15 a 49 años; seguido de las de 5 a 14 años, y por último el grupo de menos de 5 años con una gráfica casi lineal con valores máximos de 0,24 AVD por cada 100 000 habitantes.



Figura N° 7. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos GBD.⁵

En el gráfico, se observan las tasas de AVD, por edad por MND en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. Comparado con las mujeres, en el sexo masculino las tasas son más altas. El grupo de los 75 o más años es el que presenta las mayores tasas, con un pico máximo en el 2019 de 2,45 AVD por cada 100 000 habitantes.

El grupo que le sigue es el de 50 a 74 años con una tasa máxima en el 2019 de 1,84 AVD por cada 100 000 habitantes. Los grupos de 15 a 49, el de 5 a 14 y el de menos de 5 años, en su representación gráfica de estas tasas a lo largo de los años se mantuvieron constantes; con tasas que no superan los 0,66 AVD por cada 100 000 habitantes. La tendencia en los primeros dos grupos de edad fue hacia el aumento, mientras que en los últimos tres grupos se mantuvieron constantes.

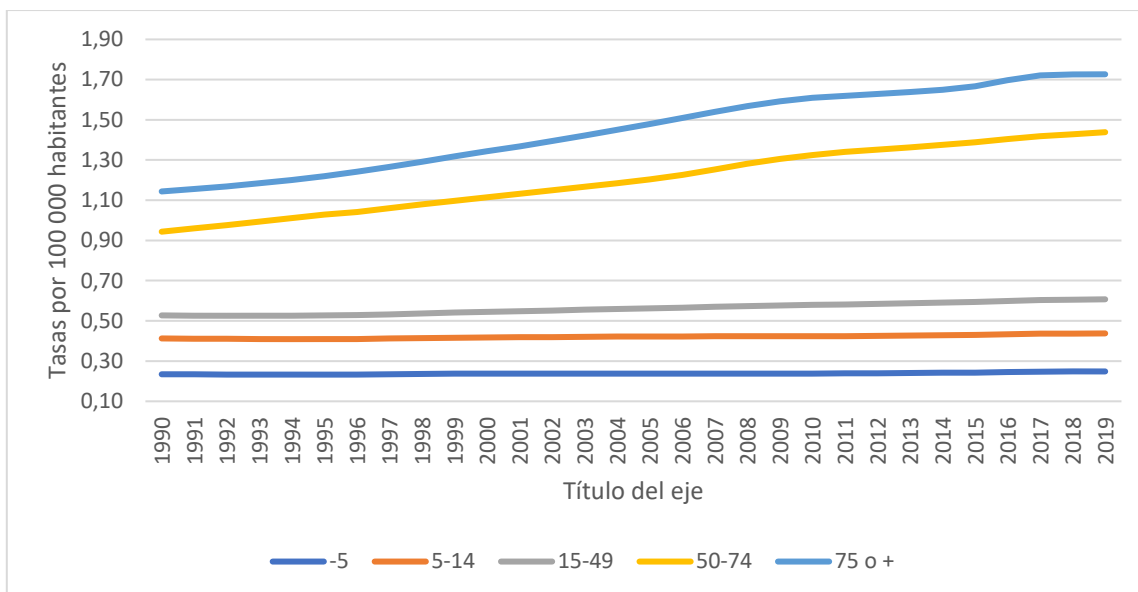


Figura N° 8. Tasa de años de vida vividos con discapacidad, por edad, por enfermedad de neurona motora, en ambos sexos en Costa Rica, en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En el gráfico se representan las tasas de AVD, por MND en ambos sexos por edad en Costa Rica, se puede evidenciar que el grupo que tuvo las tasas más altas para el periodo comprendido de 1990-2019, es el de 75 o más años, con tasas de 1,73 AVD por cada 100 000 habitantes; a este grupo lo sigue el de 50 a 74 años, luego el de 15 a 49 años.

Los últimos dos grupos tienen tasas menores de años de vida perdidos, el grupo de 5 a 14 años con una tasa de 0,44 AVD para el año 2019 y el grupo menor a 5 años con una tasa de 0,25 AVD. Se puede observar que la tendencia para todos los grupos etarios es hacia el ascenso.

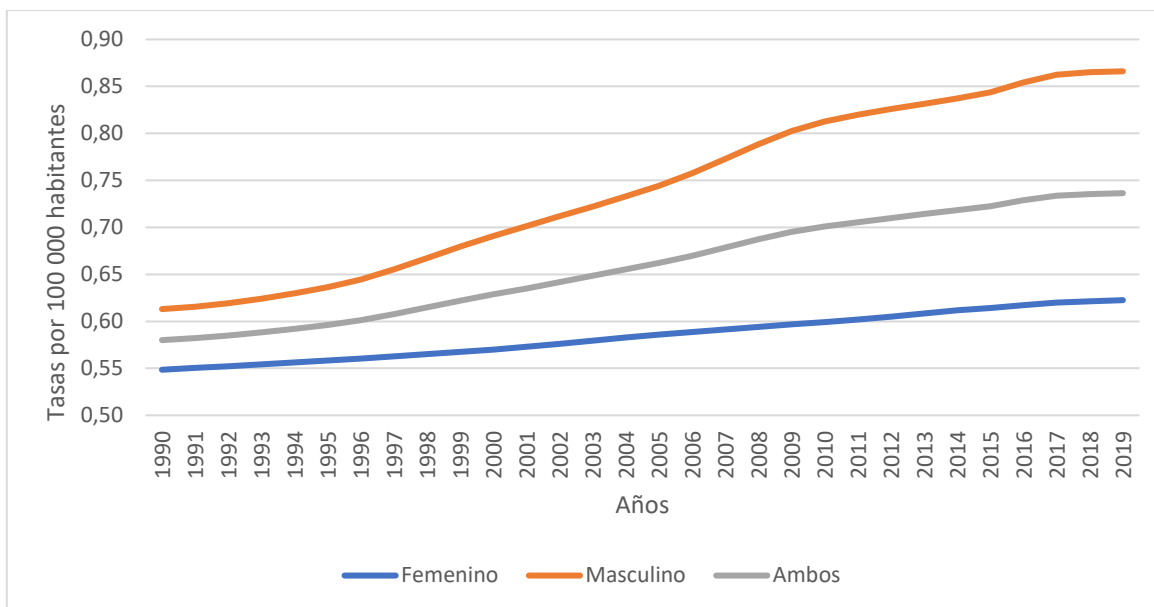


Figura N° 9. Tasa de años de vida vividos con discapacidad por enfermedad de neurona motora estandarizada, por edad, en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos GBD.⁵

En la gráfica se observan las tasas de AVD estandarizada por edad por MND en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. Mediante este grafico se puede observar que los hombres presentaron las mayores tasas de años de vida vividos con discapacidad por esta enfermedad.

En el 2019 los hombres presentaron un pico máximo de 0,87 casos AVD por cada 100 000 habitantes; mientras que las mujeres tuvieron una tasa máxima de 0,62 casos AVD por cada 100 000 habitantes. En 1990 ambos sexos presentaron una tasa de 0,58 casos AVD por cada 100 000 habitantes; llegando alcanzar una tasa de 0,74 casos AVD por cada 100 000 habitantes. En general la tendencia para ambos sexos es hacia el aumento.

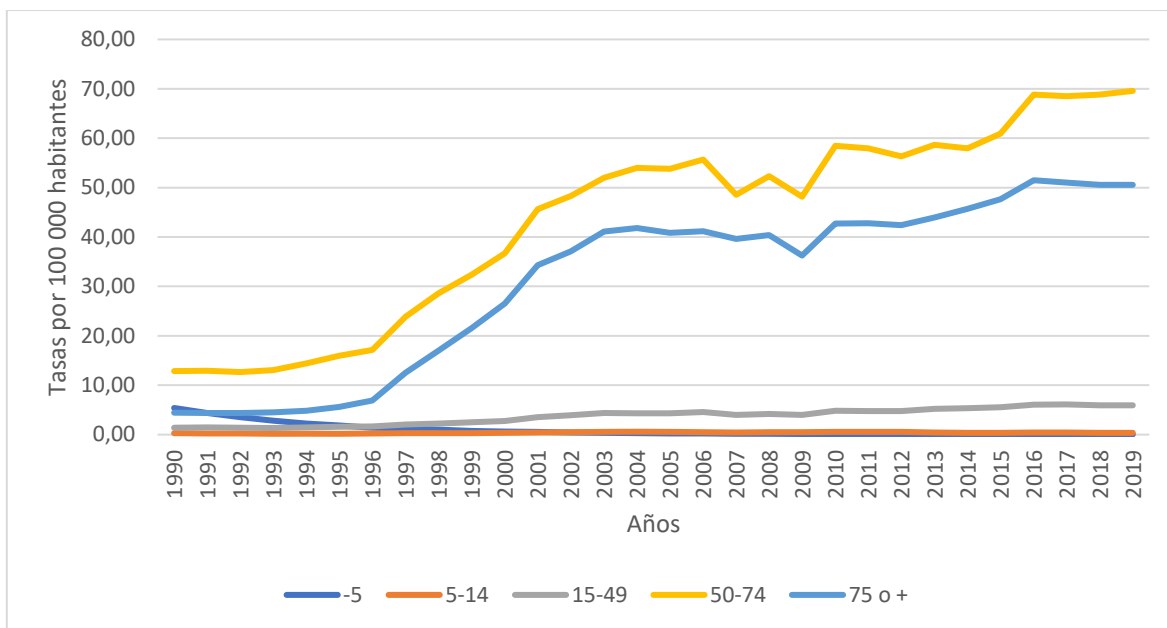


Figura N° 10. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo femenino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En el gráfico se ven reflejadas las tasas de AVP por MND en el sexo femenino de 1990-2019.

En el sexo femenino, el grupo que presentó las tasas más altas fue el de 50-74 años con una tasa de 69,58 AVP por 100 000 habitantes.

La tasa máxima para el grupo de más de 75 años fue de 51,49 AVP por cada 100 000 habitantes en el 2016; mientras que para el grupo de 15-49 fue de 6,12 por cada 100 000 habitantes, en el año 2017. Los grupos de 5 – 14 años y menos de 5 años presentan una gráfica lineal, donde las tasas se mantienen constantes, cercanas a cero, y que no superan los 0,07 AVP y los 0,36 AVP respectivamente por cada 100 000 habitantes en el 2019.

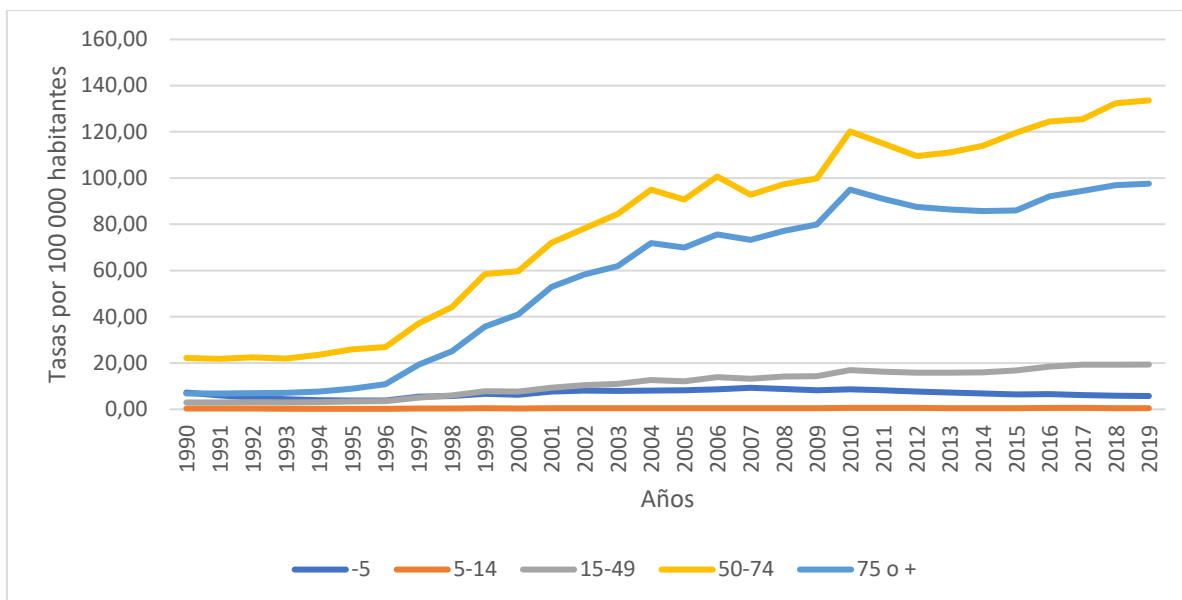


Figura N° 11. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En el gráfico, se observan las tasas de AVP, por edad por MND en el sexo masculino en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. Comparado con las mujeres, en el sexo masculino las tasas son visiblemente más altas.

El grupo de 50- 74 años es el que presenta las mayores tasas, con un pico máximo en el 2019 de 133,61 AVP por cada 100 000 habitantes. El grupo de más de 75 años ha presentado un aumento desde 1990 al 2019 llegando a alcanzar 97,59 AVP por cada 100 000 habitantes

El grupo de los 15-49 años y el de menos de 5 años en su representación gráfica de estas tasas a lo largo de los años se mantuvieron constantes; con una línea recta en casi todo el periodo; con tasas que no superan los 19,35 AVP y los 19,35 AVP respectivamente por cada 100 000 habitantes.

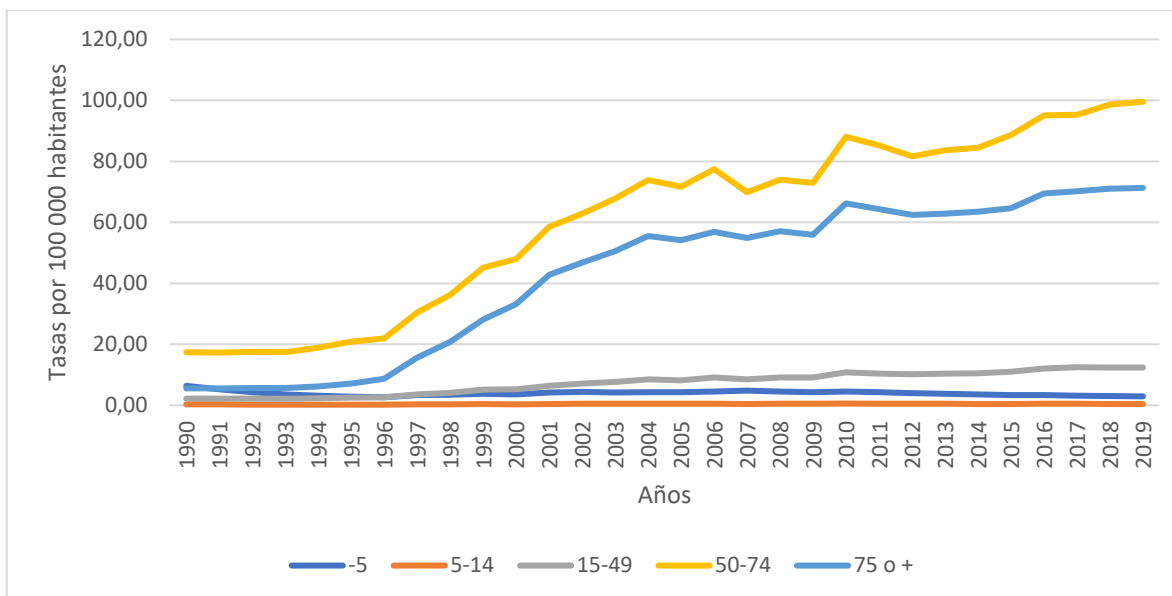


Figura N° 12. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, por enfermedad de neurona motora en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En la gráfica se representan las tasas de AVP, por MND en ambos sexos por edad en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. De acuerdo con esta gráfica; el grupo con las mayores tasas es el de 50-74 años; con una tasa máxima de 90,56 AVP por cada 100 000 habitantes, justo al final del periodo.

El grupo de más de 75 años y el de 15-49 años tiene una tendencia de ir aumentando con el paso de los años llegando alcanzar una tasa 71,30 y 12,31 AVP por cada 100 000 habitantes. Sin embargo, el grupo de 5- 14 años y el de menos de 5 años en su representación gráfica de estas tasas a lo largo de los años se mantuvieron constante; presentando una línea recta en casi todo el periodo; con tasas que no superan los 0,44 y 6,37 AVP respectivamente por cada 100 000 habitantes.

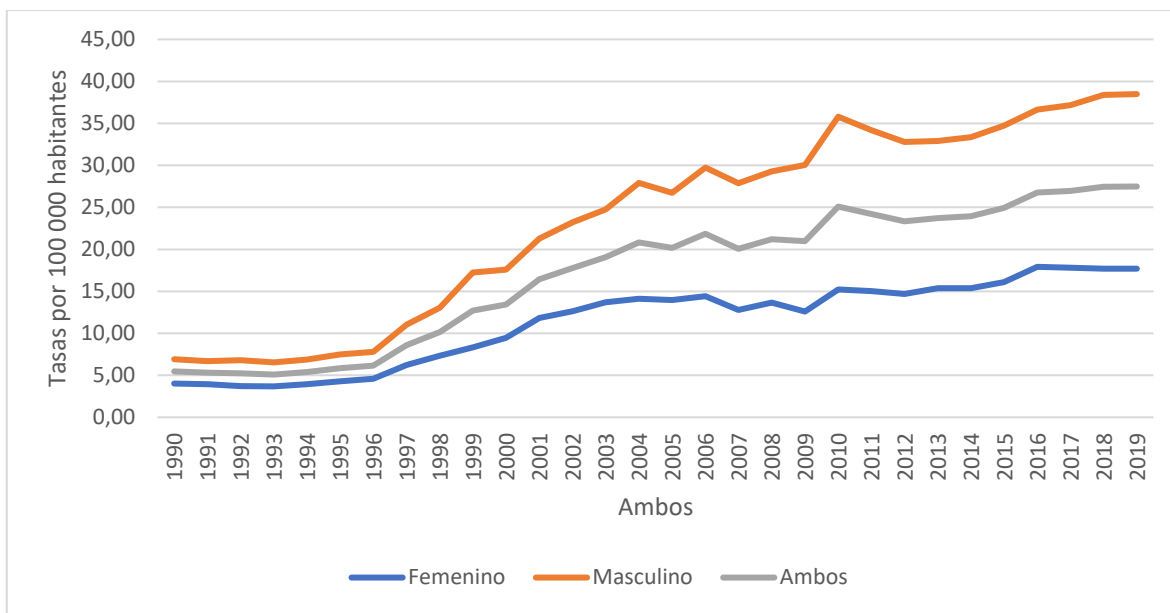


Figura N° 13. Tasa de años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura, estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Fuente: Elaboración propia con datos del GBD. ⁵

En la gráfica se observan las tasas de AVP estandarizada por edad por MND en ambos sexos en Costa Rica en el periodo de 1990-2019. Mediante este gráfico se puede observar que los hombres presentan tasas más altas para los años de vida potencialmente perdidos por muerte prematura en esta enfermedad; casi llegando a duplicar las cifras que presentaron las mujeres. En cuanto al aumento y la disminución de las tasas, ambos sexos se comportaron muy similar.

El pico máximo para ambos fue al final del periodo; los hombres con un pico máximo de 38,49 AVP por cada 100 000 habitantes; mientras que las mujeres tuvieron una tasa máxima de 17, 71 AVP por cada 100 000 habitantes. Al inicio del periodo para ambos sexos fue una tasa de 5,46 AVP por cada 100 000 habitantes; para terminar el final del periodo con una tasa de 27,48 AVP por cada 100 000 habitantes. En general la tendencia para ambos sexos es ir aumentando con el paso de los años.

Tabla N°11. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad en enfermedad de neurona motora en el sexo femenino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	5,63	0,73	1,94	7,29	3,47
1991	4,60	0,65	1,98	7,33	3,45
1992	3,80	0,62	1,90	7,21	3,45
1993	3,04	0,59	1,85	7,42	3,53
1994	2,49	0,58	1,96	8,18	3,77
1995	2,06	0,58	2,10	8,98	4,28
1996	1,65	0,60	2,20	9,62	5,12
1997	1,50	0,66	2,57	13,21	8,75
1998	1,22	0,68	2,77	15,74	11,63
1999	1,02	0,70	3,04	17,74	14,55
2000	0,84	0,75	3,28	20,07	17,72
2001	0,78	0,83	4,06	24,81	22,70
2002	0,69	0,87	4,44	26,23	24,51
2003	0,59	0,94	4,88	28,16	27,17
2004	0,53	0,99	4,88	29,20	27,66
2005	0,48	0,93	4,82	29,07	27,12
2006	0,44	0,88	5,09	30,04	27,29
2007	0,42	0,84	4,51	26,24	26,18
2008	0,39	0,91	4,72	28,21	26,57
2009	0,36	0,89	4,51	26,01	23,82
2010	0,36	0,96	5,39	31,44	27,80
2011	0,34	0,96	5,29	31,13	27,73
2012	0,33	0,94	5,32	30,26	27,45
2013	0,31	0,85	5,79	31,51	28,40
2014	0,31	0,77	5,92	31,11	29,46
2015	0,30	0,78	6,11	32,67	30,70
2016	0,30	0,86	6,61	36,91	33,09
2017	0,31	0,86	6,67	36,76	32,78
2018	0,31	0,79	6,51	36,97	32,52
2019	0,32	0,78	6,47	37,44	32,55

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se puede observar el comportamiento por grupo etario de las tasas de AVAD por MND en mujeres; en el periodo de 1990-2019. El grupo con las mayores tasas fue el de 50 a 74 años; con un pico máximo en 2019 de 37,44 AVAD por cada 100 000 habitantes. A este grupo

le sigue el de 75 o más años; con tasas muy similares, después el de 15 a 49 años con una tasa de 6.47 AVAD por cada 100 000 habitantes.

Los grupos con las menores tasas fue el de 5 a 14 años con una tasa máxima de 0,99 AVAD y el grupo de menos de 5 años quien alcanzó una tasa máxima de 5.63 AVAD por cada 100 000 habitantes para el año 1990.

Tabla N°12. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad por enfermedad de neurona motora en el sexo masculino, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	7,52	0,77	3,50	12,32	5,40
1991	6,22	0,73	3,50	12,14	5,37
1992	5,33	0,71	3,62	12,53	5,53
1993	4,58	0,65	3,53	12,24	5,57
1994	4,18	0,65	3,67	13,09	6,00
1995	4,09	0,67	3,93	14,38	6,85
1996	4,04	0,67	4,09	14,89	8,17
1997	5,68	0,75	5,57	20,39	13,75
1998	6,03	0,79	6,53	24,13	17,58
1999	6,90	0,86	8,42	31,77	24,55
2000	6,57	0,80	8,31	32,45	27,93
2001	7,86	0,88	9,88	39,08	35,67
2002	8,38	0,95	11,08	42,30	39,32
2003	8,15	0,87	11,60	45,62	41,86
2004	8,37	0,89	13,25	51,09	48,51
2005	8,49	0,93	12,66	48,77	47,40
2006	8,91	0,99	14,45	54,03	51,26
2007	9,55	0,93	13,85	49,85	49,45
2008	9,02	0,96	14,81	52,24	51,73
2009	8,51	0,97	15,01	53,57	53,25
2010	8,93	1,04	17,61	64,35	62,72
2011	8,48	1,01	16,92	61,57	59,91
2012	7,96	1,01	16,55	58,68	57,60
2013	7,46	0,97	16,45	59,50	56,97
2014	7,13	0,97	16,57	61,04	56,48
2015	6,74	1,00	17,46	63,96	56,78
2016	6,79	1,05	19,14	66,66	60,79
2017	6,45	1,05	19,92	67,28	62,24
2018	6,19	0,99	19,92	71,02	63,84
2019	5,95	0,97	20,01	71,72	64,30

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se puede observar el comportamiento por grupo etario de las tasas de AVAD por MND en hombres en el periodo de 1990-2019. En el sexo masculino el grupo que presento las mayores tasas de años de vida ajustados por discapacidad fue el de los 50 a 74 años, con un pico máximo en 2019 de 71,72 AVAD por cada 100 000 habitantes; a este grupo le sigue el de los

75 o más años con una tasa de 64,30 por cada 100 000 habitantes, para el mismo año y de tercer lugar el de 15 a 49 años.

Manteniéndose muy por debajo están los grupos de 5 a 14 años y el de menos de 5 años; el grupo con la tasa más baja fue el de 5 a 14 años, con una tasa de 0.65 AVAD por cada 100 000 habitantes para el año 1993.

Tabla N°13. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Menor 5	5 a 14	15 a 49	50 a 74	Mayor 75
1990	6,60	0,75	2,72	9,77	4,38
1991	5,43	0,69	2,73	9,70	4,35
1992	4,58	0,67	2,76	9,83	4,42
1993	3,83	0,62	2,69	9,79	4,47
1994	3,35	0,62	2,81	10,59	4,79
1995	3,10	0,63	3,01	11,63	5,46
1996	2,87	0,63	3,14	12,21	6,51
1997	3,64	0,71	4,06	16,73	11,03
1998	3,67	0,74	4,63	19,85	14,33
1999	4,02	0,78	5,71	24,61	19,09
2000	3,76	0,77	5,78	26,12	22,34
2001	4,39	0,85	6,95	31,78	28,57
2002	4,61	0,91	7,73	34,06	31,20
2003	4,45	0,91	8,21	36,65	33,80
2004	4,53	0,94	9,02	39,83	37,06
2005	4,57	0,93	8,70	38,62	36,26
2006	4,76	0,93	9,71	41,64	38,08
2007	5,08	0,89	9,11	37,63	36,63
2008	4,80	0,94	9,67	39,78	37,83
2009	4,52	0,93	9,66	39,24	36,95
2010	4,73	1,00	11,37	47,20	43,32
2011	4,50	0,98	10,97	45,67	41,96
2012	4,22	0,97	10,80	43,79	40,74
2013	3,96	0,91	10,98	44,80	40,97
2014	3,79	0,87	11,10	45,29	41,33
2015	3,59	0,89	11,62	47,45	42,14
2016	3,61	0,96	12,69	50,93	45,22
2017	3,45	0,96	13,09	51,12	45,66
2018	3,31	0,89	13,00	52,95	46,19
2019	3,19	0,88	13,01	53,49	46,38

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se observan las tasas de AVAD por MND en el periodo de 1990- 2019; en ambos sexos. Esta presenta un comportamiento de tener una tendencia hacia al ascenso. El grupo con las mayores tasas fue el de 50 a 74 años; durante todo el periodo; el pico más alto fue al final del periodo con una tasa de 53,49 AVAD por cada 100 000 habitantes; a este grupo le siguen los pacientes de 75 o más años, y de tercer lugar el de 15 a 49 años.

En los grupos de 5 a 14 años y de menos de 5 años, presentaron tasas bastante bajas; el grupo con las tasas menores fue el de 5 a 14 años, alcanzando una tasa en el 2010 de 1.00 AVAD por cada 100 000 habitantes.

Tabla N°14. Tasas de años de vida ajustados por discapacidad estandarizada por edad por enfermedad de neurona motora en ambos sexos, en Costa Rica en el periodo de 1990-2019.

Año	Mujer	Hombre	Ambos
1990	4,57	7,54	6,04
1991	4,47	7,32	5,88
1992	4,29	7,42	5,83
1993	4,24	7,16	5,68
1994	4,51	7,50	5,98
1995	4,84	8,11	6,45
1996	5,13	8,45	6,77
1997	6,79	11,67	9,19
1998	7,89	13,73	10,76
1999	8,89	17,93	13,32
2000	10,02	18,29	14,07
2001	12,40	21,99	17,09
2002	13,19	23,93	18,43
2003	14,27	25,48	19,73
2004	14,68	28,65	21,47
2005	14,55	27,47	20,82
2006	15,02	30,48	22,51
2007	13,38	28,63	20,75
2008	14,25	30,08	21,88
2009	13,18	30,83	21,67
2010	15,81	36,60	25,78
2011	15,64	35,02	24,92
2012	15,31	33,62	24,06
2013	16,00	33,72	24,45
2014	16,00	34,20	24,66
2015	16,70	35,56	25,65
2016	18,54	37,48	27,51
2017	18,43	38,03	27,70
2018	18,30	39,27	28,19
2019	18,33	39,35	28,22

Fuente: elaboración propia con datos del GBD.⁵

En la tabla se presenta una representación de las tasas de AVAD por MND de 1990-2019. La tendencia en ambos sexos es hacia el ascenso; pero con números notablemente más bajos para las mujeres.

En el año 1993 fue el periodo con la tasa más baja de un 7,16 AVAD por cada 100 000 habitantes, pero para el año 2019 los hombres alcanzaron valores máximos de 39,35 AVAD por cada 100 000 habitantes. Para las mujeres el punto más bajo fue en 1993 con 4,24 AVAD por cada 100 000 habitantes con el paso de los años este valor incrementó hasta alcanzar en el 2019 la tasa de 18,33 AVAD por cada 100 000 habitantes, sin embargo, las tasas de las mujeres siguen siendo menores en comparación con los hombres.

**CAPITULO V: DISCUSIÓN E INTERPRETACIÓN DE LOS
RESULTADOS**

Dentro del grupo de los trastornos neurológicos se encuentran un grupo amplio de enfermedades que son la enfermedad de Alzheimer, Parkinson, Epilepsia idiopática, Esclerosis múltiple y Enfermedad de neurona motora, siendo este último grupo el foco de estudio a desarrollarse.⁵⁰

La enfermedad de neurona motora (MND), es un problema a nivel mundial cuyo aumento se va dando año con año, siendo causante de discapacidad, así como de muerte prematura; Costa Rica no es la excepción de esta situación, debido a esto es de gran relevancia analizar cómo la carga de la enfermedad varía en Costa Rica y en el mundo.⁵¹

La importancia de analizar el progreso de esta patología tiene que ver con el impacto que tiene en la vida de las personas que la presentan, ya que según el GBD para el año 2016 habían 330 918 personas a nivel mundial que presentaban alguna enfermedad de neurona motora y representaba el 34 325 de las muertes a nivel mundial, a su vez año con año las cifras de personas con esta enfermedad va en aumento, lo cual a su vez involucra tanto a las personas que la padecen así como a aquellas personas que son responsables del cuidado de estas y a la vez ayudarles a superar las dificultades que presentan los paciente con la enfermedad de neurona motora.⁵²

Costa Rica presenta uno de los mejores sistemas de salud del mundo, el mismo se divide en sector público y el sector privado. Este sistema de salud pública lo dirige la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS), tiene la ventaja de que ofrece a las personas servicios de salud, saneamiento y agua, a su vez que el gasto público en sanidad que se tenía hasta 2019 fue aproximadamente el 5,38 del producto interno bruto (PIB), invirtiendo en tratamientos de bajo costo y de buena calidad.⁵³⁻⁵⁵

Como se pudo observar en los resultados en Costa Rica la mortalidad por enfermedad de neurona motora ha venido en aumento alcanzando una tasa general de 1,02 casos por cada 100 000 habitantes para el año 2019, denotando mayor predominancia en hombres y mayormente en grupos etarios de más de 75 años, misma situación que se refleja en países vecinos como Nicaragua y Panamá. Las mayores tasas se presenten en este grupo etario es una razón por la cual se puede observar que la población adulta mayor es un reflejo importante para la enfermedad de neurona motora, todo lo contrario, a la población joven.^{56,57}

A su vez cabe destacar que estas cifras elevadas en Costa Rica en cuanto a tasa de mortalidad pueden ser producto y estar relacionadas a la etnia presente en la población de Costa Rica, ya que esta es una población mestiza con predominio Europeo, aquí es necesario resaltar que en Europa a la enfermedad de neurona motor se le ha asociado las tasas más altas generalmente en población de raza blanca. De ahí que la ascendencia europea que presenta Costa Rica pueda ser una posible razón del porqué presenta tasas más altas en mortalidad en comparación a otros países centroamericanos.^{56,57}

Por otro lado un aspecto importante a destacar en cuanto a la mortalidad por enfermedad de neurona en Costa Rica y en otras partes del mundo, es la ausencia de un tratamiento que sea curativo para la enfermedad, pues si bien los personas que se enfrentan a esta enfermedad hacen en algunos casos consumo de medicamentos como Riluzole, este únicamente alarga la vida de las personas por un periodo corto de tiempo, pero no resulta un tratamiento definitivo, aunado a esto que el diagnóstico erróneo de la enfermedad sigue siendo frecuente.⁵⁷

En Costa Rica la tasa de años vividos ajustados por discapacidad presentó tasas elevadas, más frecuente en personas pertenecientes al grupo etario que va de los 50 años hasta más de 75 años,

predominando en hombres, situación parecida a países vecinos, pero diferente de Estados Unidos quien supera a Costa Rica con una tasa de 68,56 AVAD por cada 100 000 habitantes, esto puede ser resultado de que en Costa Rica se está presentando a pesar de los esfuerzos realizados como el sistema de bioestadística, un menor reporte de AVP y AVD, así como a un mal registro y diagnóstico de personas con enfermedad de neurona motora. ⁵⁸

En cuanto a años perdidos (AVP) la tasa de estos ha venido en aumento, especialmente en el sexo masculino, al igual que los años vividos con discapacidad (AVD). Se puede observar que Costa Rica en cuanto a la tasa general de años vividos con discapacidad, alcanza un 0,74 AVD por cada 100 000 habitantes, superando a Nicaragua, Panamá y el Salvador, esto se podría deber a la inversión que el país realiza, pues al 2019 invierte aproximadamente el 5,38 del producto interno bruto (PIB). ⁵⁸

Además de esto a la calidad del servicio y lo que conlleva como atención primaria, sistemas de bioestadística, un posible diagnóstico acertado y la existencia del Centro Nacional para el Control de Dolor y Cuidados Paliativos; pues según se menciona en el estudio del Global Burden of Disease la atención que deben recibir las personas con enfermedad de neurona motora es cara e intensiva.⁵

En el periodo de 1990 al 2019 en Costa Rica, se puede observar que la tasa de incidencia en general de la enfermedad de neurona motora (MND), va en aumento con el pasar de los años alcanzando una tasa máxima de 4,52 por cada 100 000 personas para el año 2019. La incidencia de esta enfermedad a nivel mundial es de 0.78 por cada 100 000 habitantes, por ejemplo, en El Salvador, la incidencia aproximada en ambos sexos para el año 2019, es de 0.43 incidencia por

cada 1000 000 habitantes, la cual muestra un leve aumento desde 1990 que presentaba 0,39 de incidencia por cada 100 000 habitantes.⁵

Ahora si se hace referencia a la incidencia en cada sexo, Costa Rica presenta un mayor aumento en los casos masculinos con una tasa de 1,57 por cada 100 000 habitantes. Este aumento en la tasa de incidencia de casos masculinos es una situación que se presenta de igual forma en Nicaragua con una incidencia en el sexo masculino de 1,26 por cada 100 000 habitantes, y la tasa femenina de 0,87 por cada 100 000 habitantes.⁵

Este aumento en la tasa de incidencia de la enfermedad de neurona motora puede relacionarse a que según estudios realizados por el GBD la carga de la enfermedad de neurona motora va en aumento a causa del envejecimiento de la población. Según el segundo informe estado de situación de la persona adulta mayor en Costa Rica 2020, el envejecimiento poblacional que se da en este país es muy acelerado, 8 por cada 100 habitantes tiene 65 años o más y se estima que para 2050, 21 de cada 100 habitantes, son los que tendrán esta edad.^{5,59}

Asimismo, el aumento de la población adulta mayor que se ha venido dando desde 2008 hasta el 2020 ha sido de un 59%, lo cual podría explicar por qué en Costa Rica tanto la prevalencia como la incidencia han tenido un notable aumento.⁵⁹

Además del aumento en la población adulta mayor, la carga de la enfermedad por neurona motora también ha venido en aumento, generalmente en países de altos ingresos. Esta mayor incidencia en países con altos ingresos refleja que en los países de bajos recursos puede estarse dando que se registran menos casos de los ocurridos debido a sistema de salud que posean, un ejemplo de ello es Panamá, cuyo sistema de salud no es igualitario y presenta dificultad de accesibilidad a personas de zonas rurales.^{57,60,61}

En el caso de Costa Rica la accesibilidad al sistema de salud tiene un alcance de un 85% a un 95%; misma situación que ocurre con la prevalencia, la cual hasta el año 2019 ha venido en aumento comúnmente en el sexo masculino ^{5,57,60,61}

Es importante mencionar que, si bien las personas con enfermedad de neurona motora enfrentan una serie de situaciones tanto físicas, sociales como emocionales, los familiares y los cuidadores primarios de la persona que enfrenta la enfermedad, también adquieren una carga de la enfermedad por neurona motora, que de forma indirecta tiene impacto en su vida.⁶²

Según un estudio realizado por el Instituto Mexicano del Seguro Social las personas cuidadoras de pacientes que enfrentan una enfermedad terminal desarrollan sentimientos de ansiedad, incertidumbre sobre si el cuidado que brindan es el adecuado, abandono y algunos cuidadores primarios empiezan a padecer de insomnio, aislamiento social, estrés, duelo patológico, estas situaciones representan para la persona cuidadora una sobrecarga. ⁶²

Estos sentimientos están relacionados según la OMG a las responsabilidades que las personas cuidadoras acceden de forma voluntaria a asumir, entre estas responsabilidades están que deben tomar decisiones por y para la persona enferma, así como también ya sea de forma directa o indirectamente cubrir las necesidades básicas de esta persona, esta situación como se mencionó anteriormente implica que la persona cuidadora descuide algunas áreas de su vida para dedicarse a la persona enferma, dejando de lado actividades, ocio, recursos personales y económicos. ^{62,63}

Debido a estas situaciones y sobrecarga que las personas cuidadoras atraviesan, la Asamblea Legislativa crea la ley 7756 o Beneficios para los responsables de pacientes en fase terminal y personas menores de edad gravemente enfermas, donde las personas cuidadoras adquieren beneficios, entre ellos una licencia en tiempo de trabajo que les permita cuidar a las personas

enfermas sin verse afectados, misma que debe ser renovada cada treinta días; por otro lado, la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) asigna un subsidio para estas personas en cuidados de enfermos terminales.⁶⁴

Por tanto, se puede observar que varios aspectos como la incidencia, prevalencia, AVD, AVP; así como el manejo de la enfermedad tanto para la personas que la padece como para sus familiares, ha mejorado debido a la creación de herramientas como el Centro Nacional para el Control de Dolor y Cuidados Paliativo, atención primaria, sistemas de bioestadística, y los esfuerzos para lograr un posible diagnóstico acertado de la enfermedad de neurona motora que permita una atención temprana de la misma en Costa Rica.

CAPITULO VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

6.1 CONCLUSIONES

1. Con referencia a la mortalidad, las tasas más altas para Síndrome de Neurona Motora en el periodo de 1990 al 2019, fue en el grupo de más de 75 años, con tasas de 3,78 muertes por cada 100 000 habitantes, el grupo de 50-74 años presentó tasas de 2,60 muertes por cada 100 000 habitantes, los demás grupos presentan tasas cercanas a cero. La patología se presenta con predominio en la población longeva y de sexo masculino. Costa Rica tiene una de las tasas de mortalidad más altas en comparación a países centroamericanos como Nicaragua, El Salvador y Panamá, situación que podría estar relacionada a la población costarricense y su etnia con descendencia Europea, país donde la tasa de Síndrome de Neurona Motora, ha sido muy elevada.
2. Con relación a los datos obtenidos de años de vida ajustados por discapacidad, se puede concluir que en el periodo comprendido entre 1990-2019 en Costa Rica, se presentaron tasas más altas en el sexo masculino, con tasas de 39,35 casos por cada 100 000 habitantes, esto muestra el deterioro y pérdida de salud ocasionados por esta enfermedad. Asimismo, los grupos etarios con tasas mayores fue el de 50-74 años, y el de más de 75 años, esto refleja que los grupos más longevos para ambos sexos, presentan las cifras más altas de años vividos con discapacidad. De igual forma Costa Rica presenta las cifras más altas de AVAD durante el periodo de estudio en comparación a Nicaragua, Panamá, y El Salvador, a excepción de Estados Unidos que posee tasas más altas de AVAD, lo cual podría ser resultado de un menor reporte de AVP y AVD en Costa Rica, así como a un mal registro de personas con enfermedad de neurona motora.

3. En cuanto a los años de vida potencialmente perdidos durante el periodo de 1990-2019, en Costa Rica, tanto en hombres como en mujeres, se logra observar que el grupo con las mayores tasas es la población que presenta una de edad de 50-74 años. Asimismo, se logró observar que el sexo masculino presentó las tasas más altas de Años de Vida Potencialmente Perdidos por muerte prematura por la enfermedad de neurona motora.
4. Con relación a los años de vida vividos con discapacidad por enfermedad de neurona motora en Costa Rica en el periodo de 1990-2019, el indicador muestra que ha tenido un leve aumento; a su vez las tasas más elevadas de este indicador estuvieron presentes en el sexo masculino.

Cabe destacar que Costa Rica supera en tasas de AVD a países como Nicaragua, El Salvador y Panamá, situación que es relacionada con la inversión que Costa Rica hace, pues al 2019 invierte aproximadamente el 5,38 del producto interno bruto (PIB), pero además de esto a la calidad del servicio, a la atención primaria, sistemas de bioestadística, a un posible diagnóstico acertado y a la existencia del Centro Nacional para el Control de Dolor y Cuidados Paliativos.

5. Con respecto a la incidencia de enfermedad de neurona motora, en general para Costa Rica, las tasas tuvieron un comportamiento ascendente. En relación con el análisis de la incidencia por sexo se evidencia que el sexo masculino fue el que presentó las mayores tasas con valores de 1,57 casos por cada 100 000 habitantes.

El comportamiento de la tasa de incidencia según el GBD puede ser producto del envejecimiento de la población adulta mayor en Costa Rica 2020, ya que el

envejecimiento poblacional que se da en este país es muy acelerado, así como a un mejor registro de los casos ocurridos.

6. En cuanto a la prevalencia de la enfermedad de neurona motora para el periodo en estudio, se pudo observar que ha venido en aumento y en los hombres se presenta las tasas más altas en el país; todo lo contrario, a las mujeres donde sus tasas tienden a ser menores.

6.2 RECOMENDACIONES

1. Promover la elaboración de guías de manejo que permitan a los cuidadores y pacientes sobrellevar las diversas patologías de la enfermedad neurona motora.
2. Crear programas educativos y de capacitación a los profesionales de asistencia sanitaria con información actualizada sobre Enfermedad de Neurona Motora para un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.
3. Educar a la población general sobre la enfermedad para aumentar la concientización de la gran morbilidad y mortalidad que conlleva la enfermedad neurona motora (mediante campañas, charlas, carteles informativos ya que el mayor conocimiento de los signos y síntomas de la enfermedad neurona motora favorece la detección de la enfermedad)
4. Realizar más estudios tanto descriptivos como experimentales en Costa Rica, para permitir un mejor entendimiento en relación con la respuesta clínica y pronóstico de la enfermedad de neurona motora, esto debido a los elevados indicadores que se presenta en la patología.
5. Realizar más investigaciones en Costa Rica que no tengan únicamente como foco de estudio a ELA, sino que aborden a las demás enfermedades que forman parte del conjunto de enfermedades por neurona motora, ya que, a pesar de no ser tan frecuente como ELA, si representan un porcentaje de los casos que se presentan por enfermedad de neurona motora.
6. Realizar colaboraciones con investigadores internacionales que permita comparar tanto indicadores epidemiológicos, así como la carga de la enfermedad, en diferentes poblaciones.

7. Establecer con investigadores tanto nacionales como internacionales, una red la cual presente un enfoque traslacional de la enfermedad en relación con Latinoamérica.
8. Modificar o elaborar nuevos protocolos o planes que permitan velar por la salud pública de las personas y afrontar la carga de la enfermedad por neurona motora, dado que esto continúa siendo una problemática en la salud pública tanto en Costa Rica como para el mundo.
9. Realizar la planificación de estudios nuevos en las distintas provincias de Costa Rica para así obtener datos más detallados y precisos en relación con la carga de la enfermedad para que en las diversas áreas de salud ubicadas en cada provincia posean un mejor manejo en relación con la enfermedad de neurona motora.
10. Impartir charlas y la creación de espacios en donde las personas profesionales en salud puedan compartir aspectos relevantes sobre la enfermedad de neurona motora tanto para las personas enfermas, así como para sus familiares y cuidadores.
11. Promover un manejo interdisciplinario de la enfermedad de neurona motora, en el cual se le pueda brindar un acompañamiento tanto a la persona enferma como a sus familiares y cuidadores, desde disciplinas como Psicología y Orientación que les permita manejar la enfermedad y su impacto en las áreas social y emocional.

BIBLIOGRAFÍA

1. World Health Organization. Neurological disorders : public health challenges. 2006;218.
2. GBD Compare | IHME Viz Hub [Internet]. [citado 19 de noviembre de 2021]. Disponible en: <http://vizhub.healthdata.org/gbd-compare>
3. Aaron L. Berkowitz, MD, PhD. Enfermedad de neurona motora | Neurología clínica y neuroanatomía. Un enfoque basado en la localización | AccessMedicina | McGraw Hill Medical [Internet]. Mc Graw Hill Medical; [citado 22 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2923§ionid=246259127>
4. Simon R.P., & Greenberg D.A., & Aminoff M.J.(Eds.). Deficiencias motoras | Neurología clínica, 7e | AccessMedicina | McGraw Hill Medical [Internet]. Mc Graw Hill Medical; 2010 [citado 18 de octubre de 2021]. Disponible en: <http://accessmedicina.mhmedical.com.uh.remotexs.xyz/content.aspx?bookid=1505§ionid=97683699#105227565>
5. GBD 2016 Motor Neuron Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of motor neuron diseases 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. Lancet Neurol. diciembre de 2018;17(12):1083-97.
6. About TREAT-NMD [Internet]. TREAT-NMD. [citado 22 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://treat-nmd.org/about-the-treat-nmd-network/>
7. Medical School Council. Universities and the NHS: 70 years of working together [Internet]. [citado 22 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://www.medschools.ac.uk/nhs-university-research>
8. K B, S L, T S, undefined. Collaborating to bring new therapies to the patient--the TREAT-NMD model. Acta Myol Myopathies Cardiomyopathies Off J Mediterr Soc Myol. 1 de julio de 2009;28(1):12-5.
9. Peters TL, Floeter M. Usage of Support Services in Primary Lateral Sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis. 1 de abril de 2009;10:187-91.
10. Giebel C, Medley G, Smith S, Thornton M, Furlong M, Ennis M, et al. Communicating psychosocial well-being in motor neurone disease to staff: results from a World Café approach. Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil. septiembre de 2019;28(9):2579-84.
11. Molina RJC, Quirós KVL. Manejo clínico inicial de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Medica Sinerg. 1 de febrero de 2021;6(2):e638-e638. Disponible en:

<https://www.ninds.nih.gov/disorders/all-disorders/hereditary-spastic-paraplegia-information-page>

12. Fallas Sanabria M. Esclerosis lateral amiotrófica. REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA LXVII. 2010;(591):89-92.
13. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. Neurología. 1 de enero de 2018;33(1):35-46.
14. Paniagua PR, Herrera IS, Brenes MC. Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica. Acta Médica Costarric [Internet]. 2007 [citado 22 de noviembre de 2021];49(1). Disponible en: http://actamedica.medicos.sa.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/290
15. Delgado Masís K. DETERMINANTES DE DETERIORO FUNCIONAL ACELERADO EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA ATENDIDOS POR PRIMERA VEZ EN CENTRO NACIONAL DE CONTROL DEL DOLOR Y CUIDADOS PALIATIVOS DURANTE LOS AÑOS 2015 Y 2016 [Internet]. UCR; 2020 [citado 25 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/288918948.pdf>
16. Navarro V. CONCEPTO ACTUAL DE SALUD PÚBLICA. :6.
17. Bonita R, Beaglehole R, Kjellström T. Epidemiología básica / R. Bonita, R. Beaglehole, T. Kjellström ; tr. por José A. Tapia Granados. Rev Inst Med Trop São Paulo. 1 de diciembre de 2008;50.
18. Fajardo-Gutiérrez A. Medición en epidemiología: prevalencia, incidencia, riesgo, medidas de impacto. Rev Alerg México. marzo de 2017;64(1):109-20.
19. Evans-Meza R. Carga Global de la Enfermedad: breve revisión de los aspectos más importantes. Rev Hispanoam Cienc Salud. 2015;1(2):107-16.
20. ASALE R, RAE. mortalidad | Diccionario de la lengua española [Internet]. «Diccionario de la lengua española» - Edición del Tricentenario. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://dle.rae.es/mortalidad>
21. Romero Placeres M. Importancia de la carga de enfermedad debida a factores ambientales. Rev Cuba Hig Epidemiol. agosto de 2014;52(2):149-51.
22. enfermedades_de_la_neurona_motora_fs.pdf [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: https://permanent.fdlp.gov/gpo71627/enfermedades_de_la_neurona_motora_fs.pdf
23. Motor Neuron Disease - StatPearls - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560774/>

24. Glascock J, Sampson J, Haidet-Phillips A, Connolly A, Darras B, Day J, et al. Treatment Algorithm for Infants Diagnosed with Spinal Muscular Atrophy through Newborn Screening. *J Neuromuscul Dis.* 29 de mayo de 2018;5(2):145-58.
25. Prior TW, Leach ME, Finanger E. Spinal Muscular Atrophy. En: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Mirzaa G, et al., editores. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [citado 25 de noviembre de 2021]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1352/>
26. Medline Plus. Atrofia muscular espinal [Internet]. National Library of Medicine; [citado 25 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/spinalmuscularatrophy.html>
27. Aaron L. Berkowitz. Enfermedad de neurona motora | Neurología clínica y neuroanatomía. Un enfoque basado en la localización [Internet]. McGraw Hill Medical; [citado 25 de noviembre de 2021]. Disponible en: <http://accessmedicina.mhmedical.com.uh.remotexs.xyz/content.aspx?bookid=2923§ionid=246259127#249421654>
28. Atrofia muscular espinal | NINDS Español [Internet]. [citado 26 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/es/trastornos/forma-larga/atrofia-muscular-espinal>
29. Atrofia muscular espinal: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 26 de noviembre de 2021]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000996.htm>
30. Dhillon S. Risdiplam: First Approval. *Drugs.* noviembre de 2020;80(17):1853-8.
31. (PDF) The diagnostic dilemma of Progressive Muscular Atrophy. [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/272679469_The_diagnostic_dilemma_of_Progressive_Muscular_Atrophy
32. Khadilkar SV, Yadav RS, Patel BA. Progressive Muscular Atrophy. En: Khadilkar SV, Yadav RS, Patel BA, editores. *Neuromuscular Disorders: A Comprehensive Review with Illustrative Cases* [Internet]. Singapore: Springer; 2018 [citado 4 de marzo de 2022]. p. 71-5. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-981-10-5361-0_7
33. Amyotrophic Lateral Sclerosis - StatPearls - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556151/>
34. Amyotrophic Lateral Sclerosis and its Mimics/Variants: A Comprehensive Review [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6302559/>
35. Genetics of Amyotrophic Lateral Sclerosis [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5932579/>

36. Quarracino C, Rey RC, Rodríguez GE. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurol Argent*. 1 de abril de 2014;6(2):91-5.
37. Bucheli ME, Campos M, Bermudes DB, Chuquimarca JP, Sambache K, Niato JF, et al. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Revisión de Evidencia Médica para Tratamiento. :9.
38. Universidad de Antioquia, Zapata-Zapata C, Franco-Dáger E, Universidad de Antioquia, Solano-Atehortúa J, Universidad de Antioquia, et al. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *IATREIA* [Internet]. 1 de abril de 2016 [citado 4 de marzo de 2022];29(2). Disponible en: <https://revistas.udea.edu.co/index.php/iatreia/article/view/22383>
39. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of... : Current Opinion in Neurology [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: https://journals.lww.com/co-neurology/Fulltext/2019/10000/Epidemiology_of_amyotrophic_lateral_sclerosis__an.18.aspx
40. Molina RJC, Quirós KVL. Manejo clínico inicial de la esclerosis lateral amioatrófica. *Rev Medica Sinerg*. 1 de febrero de 2021;6(2):e638-e638.
41. Zhao C, Lange DJ, Wymer JP. Management of Primary Lateral Sclerosis. *Curr Treat Options Neurol*. octubre de 2020;22(10):31.
42. Primary Lateral Sclerosis - PubMed [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515619/>
43. Homepage — Nuffield Department of Clinical Neurosciences [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ndcn.ox.ac.uk/>
44. Paraplejía espástica hereditaria | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13713/paraplejia-espastica-hereditaria>
45. Hereditary Spastic Paraplegia Overview - GeneReviews® - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1509/#hsp.Clinical_Characteristics_and_Recomme
46. Hedera P. Hereditary Spastic Paraplegia Overview. En: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., editores. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1509/>
47. Spastic Paraplegia Foundation : HSP & PLS : HSP [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://sp-foundation.org/understanding-pls-hsp/hsp.html>
48. Página de información sobre la paraplejía espástica hereditaria | Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ninds.nih.gov/disorders/all-disorders/hereditary-spastic-paraplegia-information-page>

49. Pseudobulbar Palsy - StatPearls - NCBI Bookshelf [Internet]. [citado 4 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553160/>
50. Global, regional, and national burden of motor neuron diseases 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016 - PubMed [Internet]. [citado 20 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30409709/>
51. The burden of neurological diseases in Europe: an analysis for the Global Burden of Disease Study 2017 - The Lancet Public Health [Internet]. [citado 29 de marzo de 2022]. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lanpub/article/PIIS2468-2667\(20\)30190-0/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanpub/article/PIIS2468-2667(20)30190-0/fulltext)
52. Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf [Internet]. [citado 31 de marzo de 2022]. Disponible en: https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
53. Costa Rica - Gasto público Salud 2019 | datosmacro.com [Internet]. [citado 29 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://datosmacro.expansion.com/estado/gasto/salud/costa-rica>
54. Sáenz M del R, Acosta M, Muiser J, Bermúdez JL. Sistema de salud de Costa Rica. *Salud Pública México*. 2011;53:s156-67.
55. Perfil_Sistema_Salud-Estados_Unidos_America_2002.pdf [Internet]. [citado 20 de marzo de 2022]. Disponible en: https://www.paho.org/hq/dmdocuments/2010/Perfil_Sistema_Salud-Estados_Unidos_America_2002.pdf
56. Geographic Patterns of Genome Admixture in Latin American Mestizos [Internet]. [citado 20 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2265669/>
57. Rodríguez Paniagua P, Salas Herrera I, Cartín Brenes M. Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica. *Acta Médica Costarric* [Internet]. 8 de mayo de 2009 [citado 20 de marzo de 2022];49(1). Disponible en: http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/290
58. Carga mundial, regional y nacional de las enfermedades de las neuronas motoras 1990-2016: un análisis sistemático para el Estudio de la Carga Mundial de Enfermedades 2016 - PubMed [Internet]. [citado 29 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30409709/>
59. segundo_Informe_estado_persona_adulta_mayor_CostaRica.pdf [Internet]. [citado 29 de marzo de 2022]. Disponible en: https://archivo.cepal.org/pdfs/ebooks/segundo_Informe_estado_persona_adulta_mayor_CostaRica.pdf

60. Current health expenditure (% of GDP) - Panama | Data [Internet]. [citado 20 de marzo de 2022]. Disponible en:
<https://data.worldbank.org/indicator/SH.XPD.CHEX.GD.ZS?end=2016&locations=PA&sta>
61. Salud en las Américas 2017 [Internet]. [citado 20 de marzo de 2022]. Disponible en:
https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/?post_t_es=panama
62. 457745523005.pdf [Internet]. [citado 12 de abril de 2022]. Disponible en:
<https://www.redalyc.org/pdf/4577/457745523005.pdf>
63. Torres-Avenida B, Agudelo-Cifuentes MC, Pulgarin-Torres ÁM, Berbesi-Fernández DY. Factores asociados a la sobrecarga en el cuidador primario. Medellín, 2017. Univ Salud. 31 de agosto de 2018;20(3):261.
64. Sistema Costarricense de Información Jurídica [Internet]. [citado 12 de abril de 2022]. Disponible en:
http://www.pgrweb.go.cr/scij/Busqueda/Normativa/Normas/nrm_texto_completo.aspx?param1=NRTC&nValor1=1&nValor2=39795&strTipM=TC

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **AVAD:** Años de vida ajustados por discapacidad.
- **AVD:** Años de vida vividos con discapacidad.
- **AVP:** Años de vida potencialmente perdidos.
- **CCSS:** Caja costarricense del seguro social.
- **ELA:** enfermedad lateral amiotrófica.
- **GBD:** Global Burden of disease.
- **IHME:** Institute for health metrics and evaluation.
- **INEC:** Instituto Nacional de Estadísticas y Censos.
- **LMN:** neurona motora inferior.
- **MND:** enfermedad de neurona motora.
- **OMS:** Organización mundial de la salud.
- **PEH:** Paraplejia espástica hereditaria
- **PIB:** producto interno bruto.
- **PLS:** Esclerosis lateral primaria.
- **PMA:** atrofia muscular progresiva.
- **RAE:** Real academia española.
- **SMN1:** neurona motora de supervivencia 1.
- **TID:** tres veces al día.
- **UMN:** neurona motora superior.
- **VFSS:** estudio videofluoroscópico de deglución.

DECLARACIÓN JURADA

Yo Sofía Isabel Molina Juárez, mayor de edad, portador de la cédula de identidad número 1-1514-0945 egresado de la carrera de Medicina y Cirugía de la Universidad Hispanoamericana, hago constar por medio de éste acto y debidamente apercibido y entendido de las penas y consecuencias con las que se castiga en el Código Penal el delito de perjurio, ante quienes se constituyen en el Tribunal Examinador de mi trabajo de tesis para optar por el título de licenciatura, juro solemnemente que mi trabajo de investigación titulado: "Carga de la enfermedad y mortalidad por enfermedad de la neurona motora en costa rica 1990 -2019", es una obra original que ha respetado todo lo preceptuado por las Leyes Penales, así como la Ley de Derecho de Autor y Derecho Conexos número 6683 del 14 de octubre de 1982 y sus reformas, publicada en la Gaceta número 226 del 25 de noviembre de 1982; incluyendo el numeral 70 de dicha ley que advierte; artículo 70. Es permitido citar a un autor, transcribiendo los pasajes pertinentes siempre que éstos no sean tantos y seguidos, que puedan considerarse como una producción simulada y sustancial, que redunde en perjuicio del autor de la obra original. Asimismo, quedo advertido que la Universidad se reserva el derecho de protocolizar este documento ante Notario Público.

En fe de lo anterior, firmo en la ciudad de San José, a los trece días del mes de junio del año dos mil veinte dos.



Firma del estudiante

Cédula: 1 – 1514- 0945.

CARTA DEL TUTOR

San José, 13 de junio del 2022

Dirección de Registro
Universidad Hispanoamericana
Presente

La estudiante **Sofía Isabel Molina Juárez**, cédula de identidad número **115140945**, me ha presentado, para efectos de revisión y aprobación, el trabajo de investigación denominado "**CARGA DE LA ENFERMEDAD Y MORTALIDAD POR ENFERMEDAD DE LA NEURONA MOTORA EN COSTA RICA 1990 -2019**", el cual ha elaborado para optar por el grado académico de Licenciatura en Medicina y Cirugía. He verificado que se han incluido las observaciones y hecho las correcciones indicadas, durante el proceso de tutoría y he evaluado los aspectos relativos a la elaboración del problema, objetivos, justificación; antecedentes, marco teórico, marco metodológico, tabulación, análisis de datos; conclusiones y recomendaciones.

Los resultados obtenidos por el postulante implican la siguiente calificación:

a)	ORIGINALIDAD DEL TEMA	10%	10%
b)	CUMPLIMIENTO DE ENTREGA DE AVANCES	20%	18%
c)	COHERENCIA ENTRE LOS OBJETIVOS, LOS INSTRUMENTOS APLICADOS Y LOS RESULTADOS DE LA INVESTIGACION	30%	30%
d)	RELEVANCIA DE LAS CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	20%	19%
e)	CALIDAD, DETALLE DEL MARCO TEÓRICO	20%	20%
	TOTAL	100%	97%

Por consiguiente, se avala el traslado de la tesis al proceso de lectura. Atentamente,



Dra. Jackeline Solano Ruiz
Céd. 113920991
Cód. 15755

CARTA DEL LECTOR

San José, 27 de julio de 2022

Departamento de Servicios Estudiantiles
Universidad Hispanoamericana
Presente

Estimados señores:

La estudiante **Sofia Isabel Molina Juárez**, cédula de identidad número **115140945**, me ha presentado, para efectos de revisión y aprobación, el trabajo de investigación denominado: **"CARGA DE LA ENFERMEDAD Y MORTALIDAD POR ENFERMEDAD DE LA NEURONA MOTORA EN COSTA RICA 1990 -2019"**. El cual ha elaborado para optar por el grado de Licenciatura en Medicina y Cirugía.

He revisado y he hecho las observaciones relativas al contenido analizado, particularmente, lo relativo a la coherencia entre el marco teórico y el análisis de datos; la consistencia de los datos recopilados y, la coherencia entre estos y las conclusiones; asimismo, la aplicabilidad y originalidad de las recomendaciones, en términos de aporte de la investigación. He verificado que se han hecho las modificaciones esenciales correspondientes a las observaciones indicadas.

Por consiguiente, este trabajo cuenta con los requisitos para ser presentado en la defensa pública.

Atentamente,

JOSHUA
SANTANA
SEGURA
(FIRMA)

Firmado
digitalmente por
JOSHUA SANTANA
SEGURA (FIRMA)
Fecha: 2022.07.27
15:05:13 -06'00'

Dr. Joshua Santana Segura
Céd. 115870832
Cód. 16080

**UNIVERSIDAD HISPANOAMERICANA
CENTRO DE INFORMACION TECNOLOGICO (CENIT)
CARTA DE AUTORIZACIÓN DE LOS AUTORES PARA LA CONSULTA, LA
REPRODUCCION PARCIAL O TOTAL Y PUBLICACIÓN ELECTRÓNICA
DE LOS TRABAJOS FINALES DE GRADUACION**

San José, 24 de noviembre 2022.

Señores:
Universidad Hispanoamericana
Centro de Información Tecnológico (CENIT)

Estimados Señores:

El suscrito (a) Sofía Isabel Molina Juárez con número de identificación 1- 1514-0945 autor (a) del trabajo de graduación titulado Carga de la enfermedad y mortalidad por enfermedad de la neurona motora en Costa Rica 1990 -2019 presentado y aprobado en el año 24/ 11/ 2022 como requisito para optar por el título de Licenciatura en Medicina y Cirugía; (SI / NO) autorizo al Centro de Información Tecnológico (CENIT) para que con fines académicos, muestre a la comunidad universitaria la producción intelectual contenida en este documento.

De conformidad con lo establecido en la Ley sobre Derechos de Autor y Derechos Conexos N° 6683, Asamblea Legislativa de la República de Costa Rica.

Cordialmente,



Firma y Documento de Identidad

ANEXO 1 (Versión en línea dentro del Repositorio)
LICENCIA Y AUTORIZACIÓN DE LOS AUTORES PARA PUBLICAR Y
PERMITIR LA CONSULTA Y USO

Parte 1. Términos de la licencia general para publicación de obras en el repositorio institucional

Como titular del derecho de autor, confiero al Centro de Información Tecnológico (CENIT) una licencia no exclusiva, limitada y gratuita sobre la obra que se integrará en el Repositorio Institucional, que se ajusta a las siguientes características:

a) Estará vigente a partir de la fecha de inclusión en el repositorio, el autor podrá dar por terminada la licencia solicitándolo a la Universidad por escrito.

b) Autoriza al Centro de Información Tecnológico (CENIT) a publicar la obra en digital, los usuarios puedan consultar el contenido de su Trabajo Final de Graduación en la página Web de la Biblioteca Digital de la Universidad Hispanoamericana

c) Los autores aceptan que la autorización se hace a título gratuito, por lo tanto, renuncian a recibir beneficio alguno por la publicación, distribución, comunicación pública y cualquier otro uso que se haga en los términos de la presente licencia y de la licencia de uso con que se publica.

d) Los autores manifiestan que se trata de una obra original sobre la que tienen los derechos que autorizan y que son ellos quienes asumen total responsabilidad por el contenido de su obra ante el Centro de Información Tecnológico (CENIT) y ante terceros. En todo caso el Centro de Información Tecnológico (CENIT) se compromete a indicar siempre la autoría incluyendo el nombre del autor y la fecha de publicación.

e) Autorizo al Centro de Información Tecnológica (CENIT) para incluir la obra en los índices y buscadores que estimen necesarios para promover su difusión.

f) Acepto que el Centro de Información Tecnológico (CENIT) pueda convertir el documento a cualquier medio o formato para propósitos de preservación digital.

g) Autorizo que la obra sea puesta a disposición de la comunidad universitaria en los términos autorizados en los literales anteriores bajo los límites definidos por la universidad en las "Condiciones de uso de estricto cumplimiento" de los recursos publicados en Repositorio Institucional.

SI EL DOCUMENTO SE BASA EN UN TRABAJO QUE HA SIDO PATROCINADO O APOYADO POR UNA AGENCIA O UNA ORGANIZACIÓN, CON EXCEPCIÓN DEL CENTRO DE INFORMACIÓN TECNOLÓGICO (CENIT), EL AUTOR GARANTIZA QUE SE HA CUMPLIDO CON LOS DERECHOS Y OBLIGACIONES REQUERIDOS POR EL RESPECTIVO CONTRATO O ACUERDO.