



Subsecretaría de Salud Pública
División de Planificación Sanitaria
Departamento Evaluación de Tecnologías
Sanitarias y Salud Basada en Evidencia

INFORME DE EVALUACIÓN CIENTÍFICA BASADA EN LA EVIDENCIA DISPONIBLE

Condición de Salud: Esclerosis Lateral Amiotrófica

Tecnología Sanitaria Evaluada: Ayudas técnicas.

Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo.
Ley N° 20.850. “Ley Ricarte Soto”.

Ministerio de Salud. Informe de Evaluación Científica Basada en la Evidencia Disponible. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Santiago, MINSAL 2018.

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

Fecha 2ª Edición: 2018

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	4
2. SOLICITUDES EN EVALUACIÓN	5
3. CONDICIÓN DE SALUD ANALIZADA	5
4. TECNOLOGÍAS SANITARIAS ANALIZADAS	5
5. RESUMEN EJECUTIVO	6
Eficacia de los tratamientos	6
Análisis Económico.....	6
Implementación y efectos en las redes asistenciales	6
6. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD	7
Diagnóstico e identificación de subgrupos	7
7. ALTERNATIVAS DISPONIBLES.....	9
8. DESCRIPCIÓN DE LOS TRATAMIENTOS	10
9. ANÁLISIS CRITERIOS DE INGRESO	11
10. EFICACIA Y SEGURIDAD DE LOS TRATAMIENTOS	12
10.A. Eficacia de los Tratamientos.....	12
10.B. Seguridad de los tratamientos.....	12
11. ANÁLISIS ECONÓMICO	13
Recomendaciones de otras agencias	13
Precio máximo industrial	13
Costo por paciente.....	14
Impacto Presupuestario	14
12. IMPLEMENTACIÓN Y EFECTOS EN LAS REDES ASISTENCIALES	17
13. REPERCUSIONES ÉTICAS, JURÍDICAS Y SOCIALES.....	22
14. ALCANCE Y PLAZO DE LA EVALUACIÓN	23
15. CONCLUSIÓN	24
16. REFERENCIAS	25

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

1. INTRODUCCIÓN

Se considerarán para su evaluación aquellas solicitudes realizadas conforme al Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con sistema de protección financiera, según lo establecido en los artículos 7° y 8° de la Ley N° 20.850. Estas solicitudes no son vinculantes para el Ministerio de Salud, debiendo, sin embargo, tomar especialmente en cuenta aquellas solicitudes y opiniones que hayan sido realizadas por sus comisiones técnicas asesoras y por las asociaciones de pacientes incluidas en el Registro de Asociaciones de Pacientes que crea la Ley 20.850.

De igual forma, para ser incorporadas en el proceso de evaluación científica de la evidencia, cada intervención debe cumplir con los criterios establecidos en el Artículo 6º del Reglamento mencionado, según lo indicado en el Numeral 9 del presente informe.

2. SOLICITUDES EN EVALUACIÓN

Ayudas técnicas

3. CONDICIÓN DE SALUD ANALIZADA

Esclerosis lateral amiotrófica

4. TECNOLOGÍAS SANITARIAS ANALIZADAS

Ayudas técnicas

5. RESUMEN EJECUTIVO

Las enfermedades neuromusculares son un grupo de patologías que afectan al sistema nervioso periférico en alguno de los componentes de la unidad motora: célula de la asta anterior, nervio periférico, unión neuromuscular y/o músculo. Son causa importante de discapacidad y morbilidad y consiguientemente de alto gasto en salud.

Dentro de este grupo, la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es un desorden neurodegenerativo y sin una cura conocida que causa debilidad muscular, discapacidad y eventualmente la muerte. Se caracteriza por signos de degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores.

Eficacia de los tratamientos

ELA es una enfermedad incurable, por lo que el tratamiento evaluado son ayudas técnicas para el logro de los objetivos terapéuticos de rehabilitación. Según la norma técnica de la Evaluación científica de la evidencia elaborada por el MINSAL, que tiene como objetivo determinar el proceso de la misma, establece que en el caso de intervenciones cuya efectividad sea evidente sin necesidad de determinarla a través de estudios clínicos, se considerará a la vez significativa y con alta certeza en la evidencia, en este caso aplica que el estudio de eficacia para ayudas técnicas para ELA no se determine.

Análisis Económico

El impacto presupuestario estimado para el año 2018 fue de MM\$1.350.

Implementación y efectos en las redes asistenciales

En general existe un universo bien identificado de pacientes en el sistema público y así mismo la oferta, donde se evidencia brecha en el Recurso de Fisiatra, terapeuta ocupacional, Psicólogo y Asistente Social. De considerarse ventilación mecánica no invasiva dentro de las ayudas técnicas, esta presenta gran dificultad en su implementación dada la monitorización en domicilio, esta estrategia no se encuentra en todos los establecimientos de alta complejidad y no se encuentra desarrollado el sector privado y FFAA.

Cuadro resumen de la evaluación

Problema de Salud	Tratamiento solicitado	Favorable / No favorable	Etapa en que se excluye	Observaciones
Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)	Ayudas técnicas	Favorable	No se excluye	

6. DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

Las enfermedades neuromusculares son un grupo de patologías que afectan al sistema nervioso periférico en alguno de los componentes de la unidad motora: célula del asta anterior, nervio periférico, unión neuromuscular y músculo. Son causa importante de discapacidad, morbilidad y consiguientemente, de alto gasto en salud.

Dentro de este grupo, la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un desorden neurodegenerativo y sin una cura conocida que causa debilidad muscular, discapacidad y eventualmente la muerte (1,2). Se caracteriza por signos de degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores (1,3).

Aunque aún no han sido identificadas las causas de esta enfermedad, se ha identificado que ésta es patofisiológicamente diversa (4,5) y habría alguna predisposición genética a desarrollarla (6), mientras que una creciente cantidad de evidencia mostraría alguna asociación con ser fumador (7–9).

La incidencia de ELA se ha estimado en un promedio de 1 por cada 50.000, y su prevalencia en 1 en 20.000. La mayoría de los casos se presentan de forma esporádica, no obstante una pequeña proporción son casos familiares (10).

Diagnóstico e identificación de subgrupos

El diagnóstico de ELA es usualmente simple si el paciente tiene síntomas progresivos en las regiones bulbares y límbicas (3). Usualmente, este proceso es lento con un tiempo promedio de 10-18 meses entre el inicio de los síntomas y la confirmación diagnóstica (11,12).

Se recomienda diagnosticar ELA basado en los siguientes elementos:

- Examen clínico, para buscar la presencia de los síntomas que afecten neuronas motoras inferiores y superiores, y descartar otro tipo de enfermedad neuromuscular (3).
- Electrodiagnóstico: Se recomienda realizar electromiografía, velocidad conductora de los nervios, estimulación craneana nerviosa (3).
- Neuroimágenes: Resonancia magnética y/o TAC de cerebro, torácico y lumbar, radiografía de tórax, entre otros (3).
- Estudios de laboratorio: análisis completo de sangre con perfil bioquímico y niveles de proteínas, examen de orina para buscar metales, entre otros (3).

De esta forma, se recomienda utilizar el criterio de Airlie House (13,14) que señala que el diagnóstico de ELA requiere la presencia de:

- Degeneración de neuronas motoras inferiores según examen clínico, electrofisiológico y neuropatológico.
- Degeneración de neuronas motoras superiores según examen clínico.

- Expansión de síntomas a otras regiones del cuerpo a medida que pasa el tiempo, evaluado por examen clínico.

En conjunto con la ausencia de:

- Evidencia electrofisiológica o patológica de otra enfermedad que pudiese explicar los síntomas.
- Evidencia de neuroimágenes de otras enfermedades que pudiesen explicar los signos clínicos y electrofisiológicos.

7. ALTERNATIVAS DISPONIBLES

No se conoce la cura de esta enfermedad, por lo que los tratamientos utilizados están enfocados a prolongar lo más posible la sobrevivencia de éstos pacientes, así como también su calidad de vida.

Medicamentos

Riluzole está indicado para prolongar la vida o el tiempo hasta la instauración de la ventilación mecánica en pacientes con ELA. Se ha propuesto que actúa por inhibición de procesos relacionados con el glutamato. Dado que se sugiere que el glutamato (el neurotransmisor excitador fundamental del sistema nervioso central) juega un papel en la muerte celular. Sin embargo, el mecanismo no está claro.

Edaravone podría retrasar el deterioro de los pacientes con ELA. Se espera que actúe como un antioxidante, una molécula que puede prevenir el daño a las células nerviosas causado por el oxígeno contenido en las moléculas, y también bloquear la aglomeración de la enzima superóxido dismutasa (SOD) en las células nerviosas y por ende reducir su inflamación.

Fisioterapia

La fisioterapia como tratamiento en los trastornos neuromusculares ayuda a mantener y aumentar, hasta donde sea posible, el nivel de función y movilidad actual. Sus propósitos principales son proporcionar una valoración física, minimizar el desarrollo de contracturas, mantener la fuerza muscular y prolongar la movilidad y funcionalidad.

Terapia Ocupacional

Este tipo de terapia, ayuda a desarrollar destrezas para mejorar la habilidad para bañarse, vestirse, cocinar, comer, jugar, trabajar, etc. Los objetivos específicos son: educación principalmente del paciente y familia; ayudar al niño con los problemas tempranos a nivel motor y favorecer las actividades de la extremidad superior relacionadas con el juego, propio cuidado y colegio; facilitar las ayudas técnicas necesarias para mantener la máxima independencia; valorar las modificaciones arquitectónicas necesarias para ayudar a su movilidad; mantener el rango de movimiento y uso de las extremidades superiores con los dispositivos ortopédicos necesarios; colaborar con el equipo interdisciplinario en lo referente a miembros inferiores y atención respiratoria.

Apoyo Respiratorio

A través de la Atención Primaria de Salud, se lleva a cabo el Programa de Asistencia Ventilatoria no Invasiva (AVNI), el cual tiene por objetivo proveer ventilación mecánica no invasiva a niños y adolescentes que al ingreso tengan menos de 20 años, con diagnóstico de insuficiencia respiratoria crónica, que se beneficie de ventilación no invasiva. Este programa no es exclusivo para pacientes con ELA, sin embargo, al igual que otros pacientes, pueden ser postulados por su médico tratante por medio de una interconsulta para obtener este beneficio.

Actualmente, no existe cobertura (exclusiva) para pacientes con ELA.

8. DESCRIPCIÓN DE LOS TRATAMIENTOS

La ELA es una enfermedad incurable, por lo que el tratamiento a ser evaluado son ayudas técnicas para el logro de los objetivos terapéuticos de rehabilitación. Dependiendo del estado de avance de esta enfermedad, estas ayudas técnicas son:

- Bastón
- Andador
- Silla de ruedas estándar
- Silla de ruedas neurológica
- Colchón antiescaras
- Cojín antiescaras o viscoelásticos
- Antiequino
- Aspirador de secreciones
- Bipap de ventilación mecánica
- Circuito de traqueotomía
- Cafómetro
- Tablero de comunicación
- Apoyo para baño (manillas y asientos).

9. ANÁLISIS CRITERIOS DE INGRESO

Las tecnologías evaluadas en el presente informe cumplen los criterios establecidos en el artículo n.º 6 del Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con sistema de protección financiera, según lo establecido en los artículos 7º y 8º de la Ley N° 20.850. Estos son:

1. Cobertura por la Ley 20.850: Las solicitudes de incorporación sólo pueden versar sobre diagnósticos o tratamientos basados ambos en exámenes diagnósticos y de seguimiento y, en el caso de tratamientos, además en medicamentos, elementos de uso médico o alimentos.
2. Pertinencia de la indicación: Los diagnósticos y tratamientos evaluados deberán, al momento de la solicitud, contar con registro o autorización con la indicación para la que ha sido propuesta la evaluación, en algún país que cuente con una autoridad regulatoria de alta vigilancia sanitaria (Instituto de Salud Pública, Agencia Europea de Medicamentos, FDA). Esta información fue extraída con fecha máxima el 29 de junio de 2018, del sitio electrónico del Instituto de Salud Pública.
3. Seguridad: Los diagnósticos y tratamientos evaluados no deberán tener reportes de reacciones adversas serias que hayan implicado una recomendación de restricción de uso en el grupo de pacientes a evaluar o hayan sido cancelados o suspendidos los permisos o registros por alguna autoridad regulatoria de referencia (Instituto de Salud Pública, Agencia Europea de Medicamentos, FDA). Esta información fue provista por el Instituto de Salud Pública mediante Ordinario N° 591 del 05 de junio de 2018.
4. Umbral: Sólo podrán ser objeto de evaluación aquellos diagnósticos y tratamientos cuyo costo sea igual o superior al umbral nacional al que se refiere el artículo 6º de la ley y que se encuentra fijado, a la fecha de elaboración de este informe, en \$2.418.399, según consta en el Decreto N° 80 del 23 de octubre de 2015, de los Ministerios de Salud y Hacienda.
5. Disponibilidad del Fondo: Los presupuestos estimados de diagnósticos y tratamiento evaluados no deben superar el 110% del fondo disponible que fija el Ministerio de Hacienda, previo al proceso de solicitud de información a proveedores. Para efectos de la determinación del cumplimiento de este criterio, se utilizó la disponibilidad presupuestaria preliminar informada por el Ministerio de Hacienda a través del Ordinario N° 659 del 24 de abril de 2018, fijándose un gasto máximo de \$5.905 Millones de pesos (110% del fondo disponible) para el año 2019.

10. EFICACIA Y SEGURIDAD DE LOS TRATAMIENTOS

10.A. Eficacia de los Tratamientos

Se considera que la eficacia de los tratamientos es significativa con alta certeza de la evidencia. Lo anterior se asume de acuerdo a los lineamientos de la norma técnica N°192 de la Evaluación científica de la evidencia elaborada por el Ministerio de Salud, que tiene como objetivo determinar el proceso de la misma y establece que en el caso de intervenciones cuya efectividad sea evidente sin necesidad de determinarla a través de estudios clínicos, se considerara a la vez significativa y con alta certeza en la evidencia. Por esta razón no se evalúa la eficacia del uso de ayudas técnicas en Esclerosis Lateral Amiotrófica.

10.B. Seguridad de los tratamientos

No se recibieron notificaciones de tecnovigilancia que desincentiven o no recomienden el uso de los dispositivos médicos incluidos en esta evaluación.

11. ANÁLISIS ECONÓMICO

En esta etapa se realiza un análisis económico de las ayudas técnicas solicitadas.

Resultados y descripción de la evidencia encontrada

No se encontró evidencia de evaluaciones económicas realizadas para ayudas técnicas en pacientes con ELA.

Recomendaciones de otras agencias

No se encontraron recomendaciones de agencias de tecnologías sanitarias para el uso de los dispositivos médicos evaluados.

Acuerdos de riesgo compartido

No se identificaron acuerdos de riesgo compartido para ayudas técnicas evaluadas.

Precio máximo industrial

El precio máximo industrial corresponde al menor precio entre el precio obtenido de mercado público, el precio de referencia internacional y las cotizaciones recibidas. En este caso no se recibieron cotizaciones de ninguno de los dispositivos analizados, tampoco se encontraron precios de referencia internacionales de compras institucionales, sin embargo, se consideró el precio de comercialización de las ayudas técnicas, el cual fue entregado por el Departamento de Discapacidad y Rehabilitación del Ministerio de Salud, sobre la base de compras públicas de las ayudas técnicas que se están evaluando. De esta forma, la siguiente tabla muestra estos valores, que son el Precio Máximo Industrial de cada uno de los dispositivos evaluados.

Tabla 1. Precio máximo industrial para dispositivos médicos para ELA

Movilidad y preservación de tejidos	
Bastón	\$9.500
Andador	\$36.510
Silla de ruedas estándar	\$199.900
Silla de ruedas neurológica	\$510.000
Colchón antiescara	\$37.900
Cojín viscoelástico	\$34.890
Antiequino	\$15.310
Manillas para baño	\$15.000
Asiento para inodoro	\$28.900
Ventilación no invasiva	
BIPAP	\$1.290.000
Aspirador de secreciones	\$150.000

Ventilación invasiva	
Ventilador	\$2.000.000
Cafómetro	\$110.000
Comunicación	
Software e interfaz de comunicación	\$1.020.000

Precios en pesos.

Costo por paciente

Se estimó el costo para un paciente de severidad moderada durante todo un año, este equivale a poco más de \$1.900.000. De acuerdo al artículo 8 del reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con sistema de protección financiera, para el cálculo del costo anual equivalente, se multiplicó este valor por 12, siendo mayor que el umbral nacional de costo anual.

Impacto Presupuestario

Sobre la base de la información de literatura internacional se estima una prevalencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) de 4,5 casos por cada 100.000 habitantes y una incidencia de 1,35 por 100.000 habitantes (10). Con dicha información se estiman 799 pacientes con diagnóstico ELA para el primer año, 320 con ELA leve, 320 con ELA moderado y 159 con ELA grave. La distribución de la enfermedad es uniforme para cada etapa de la enfermedad, pero las condiciones en nuestro país sobre todo en los estratos socioeconómicos bajos, hacen que esta distribución de la etapa severa disminuya en un 20%.

Tabla 2. Estimación de pacientes con ELA, según severidad

Prevalencia utilizada por cada 100.000 habitantes	Población total	Número de pacientes con ELA	Pacientes con ELA leve	Pacientes con ELA moderado	Pacientes con ELA severo
4,5	17.760.287	799	320	320	159

Adicionalmente, la evidencia señala que la sobrevida para pacientes con esta condición de salud fluctúa entre 3 y 5 años (15). En este análisis presupuestario se asume que la sobrevida de los pacientes es de 5 años.

Con esto, las ayudas técnicas requeridas de acuerdo a la progresión de la enfermedad se describen en la tabla a continuación.

Tabla 3. Listado de ayudas técnicas

Ayuda Técnica	Severidad		
	Leve	Moderado	Severo
Bastón	Utiliza	No utiliza	No utiliza
Andador	Utiliza	No utiliza	No utiliza
Silla de ruedas estándar	No utiliza	Utiliza	No utiliza
Silla de ruedas neurológica	No utiliza	No utiliza	Utiliza
Colchón antiescara	No utiliza	Utiliza	Utiliza
Cojín viscoelástico	No utiliza	Utiliza	Utiliza
Órtesis antiequino	Utiliza	Utiliza	Utiliza
Manillas para baño	Utiliza	No utiliza	No utiliza
Asiento para inodoro	Utiliza	Utiliza	No utiliza
Ventilación no invasiva	Leve	Moderado	Severo
BiPAP	No utiliza	Utiliza	No utiliza
Aspirador de secreciones	No utiliza	Utiliza	No utiliza
Ventilación invasiva	Leve	Moderado	Severo
Ventilador	No utiliza	No utiliza	Utiliza
Cafómetro	No utiliza	No utiliza	Utiliza
Comunicación	Leve	Moderado	Severo
Software e interfaz de comunicación	No utiliza	No utiliza	Utiliza

Los precios fueron entregados por el Departamento de Discapacidad y Rehabilitación del Ministerio de Salud, sobre la base de compras públicas de las ayudas técnicas que se están evaluando en Mercado Público. Adicionalmente, se supone que los dispositivos tienen una vida útil de 5 años, por lo que no se incluyó valor de recambio en este impacto presupuestario.

Para realizar la proyección a 5 años, se considera un aumento poblacional del 1.06% de acuerdo a los resultados del censo del 2017 y un aumento de 3% anual de los precios, cifra consistente con la meta de inflación que posee el Banco Central de Chile.

Tabla 4. Impacto presupuestario a 5 años por nivel de severidad

	Año 1	Año 2	Año 3	Año 4	Año 5
Leve	\$ 37.792.992	\$ 11.790.210	\$ 11.915.187	\$ 12.041.488	\$ 12.169.127
Moderado	\$ 679.185.216	\$ 211.884.166	\$ 214.130.143	\$ 216.399.919	\$ 218.693.754
Severo	\$ 633.556.436	\$ 198.892.517	\$ 201.000.782	\$ 203.131.387	\$ 205.284.576
Total	\$ 1.350.534.644	\$ 422.566.893	\$ 427.046.112	\$ 431.572.794	\$ 436.147.457

Tabla 5. Impacto presupuestario a 5 años por categoría de ayudas técnicas.

	Año 1	Año 2	Año 3	Año 4	Año 5
Movilidad	\$ 392.064.644	\$ 122.578.305	\$ 123.877.638	\$ 125.190.739	\$ 126.517.759
Ventilación No invasiva	\$ 460.800.000	\$ 143.754.931	\$ 145.278.736	\$ 146.818.688	\$ 148.374.964
Ventilación Invasiva	\$ 335.490.000	\$ 105.320.453	\$ 106.436.852	\$ 107.565.081	\$ 108.705.268
Comunicación	\$ 162.180.000	\$ 50.913.205	\$ 51.452.886	\$ 51.998.285	\$ 52.549.466
Total	\$ 1.350.534.644	\$ 422.566.893	\$ 427.046.112	\$ 431.572.794	\$ 436.147.457

El impacto del primer año corresponde a la compra de los dispositivos médicos que cubrirían a la prevalencia estimada. Dado que se consideró sobrevida de 5 años y vida útil del mismo tiempo, no se incluye algún otro tipo de gasto para los años 2 a 5 (ver Tabla 4 y Tabla 5), para éstos años solo se considera a los pacientes incidentes, sin embargo, se debe considerar que para el año 6 se debe considerar el recambio de los equipos comprados en el año 1.

12. IMPLEMENTACIÓN Y EFECTOS EN LAS REDES ASISTENCIALES

Nombre Patología: Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Garantía: Ayudas técnicas

Usuarios con ELA		
REGIÓN	CASOS	% DISTRIB
I	6	1,8%
II	8	2,4%
III	4	1,2%
IV	3	0,9%
V	30	9,1%
VI	21	6,3%
VII	22	7%
VIII	23	7%
IX	9	3%
X	7	2%
XI	1	0%
XII	4	1%
XIII	183	55%
XIV	10	3%
Total	331	

Distribución según sexo		Procedencia	
Hombres	64%	RM	54%
Mujeres	34%	Regiones	46%

Distribución según grupo etario						
	Años < 30	31-40	41-50	51-60	61-70	> 70
Cantidad	6	26	69	107	112	39
Porcentaje	2%	7%	20%	30%	32%	11%

Distribución según Fase		
Fase 1	20%	Diagnóstico y pérdida de la movilidad
Fase 2	35%	Movilidad reducida ,efectos en deglución requieren 50% de asistencia en actividades de la vida diaria
Fase 3	40%	Con Gastrostomía, Traqueotomía y Asistencia Ventilatoria, requieren asistencia en el 100% de las actividades de la vida diaria.
Fase 4	5%	Postración

Especialidades requeridas: Neurólogo, Fisiatra, Internista, Broncopulmonar, Psiquiatra, Urólogo y Cirujanos digestivos.

Equipo Profesional de Apoyo: Enfermería, Kinesiólogos, Terapeuta Ocupacional, Fonoaudiólogo, Psicólogo y Asistente Social.

S Salud	Hospital	Recursos Humanos Actuales					
		Kinesiólogo	Terapeuta Ocupacional	Fonoaudiólogo	Trabajador Social	Sicólogo	Jornadas Fisiatra
Arica	Arica	7	1	0			1
Aconcagua	San Camilo	9	1	1			1
Aconcagua	San Juan de Dios	5	0	0			0
Aysén	Coyhaique	9	0	0			0,5
Antofagasta	Antofagasta	6	0	0			1
Antofagasta	Calama	6	0	0			0,5
Araucanía N	Angol	4	0	0			0
Araucanía N	Victoria	6	0	0			0
Araucanía S	HHA Temuco	17	2	0			2,5
Atacama	Copiapó	10	2	0			0,25
Atacama	Vallenar	5	0	0			0
Bio-Bío	V. Rios Ruiz	19	6	1			1
Chiloé	Castro	8	1	0			0
Concepción	Coronel	5	0	0			0
Concepción	Lota	3	0	0,5			0
Concepción	Gmo Grant B	21,5	1	1			3,25
Coquimbo	Coquimbo	14	1	0,5			1,5
Coquimbo	La Serena	11	0	0			0,25
Coquimbo	Ovalle	5	0	0			0
O'Higgins	Rancagua	26	0	1			1,75
O'Higgins	San Fdo	5	0	0			0
Maule	Curicó	13	0	0,5			0
Maule	Linares	6	1	0			0

Maule	Talca	28	2	1			1,25
del Reloncaví	Pto. Montt						3,5
Iquique	Iquique	13	1	0			1
Magallanes	L. Navarro						
SSMC	El Carmen	24	0	0			1,5
SSMC	SBA	30	4	1			3,25
SSMC	HUAP	11	0	0			0
SSMN	R. del Río	17	5	1,5			0
SSMN	San José	17,5	1	1			1,75
SSMN	INCancer	3	1	1			0
SSMOcc	Melipilla	7	0	0			0
SSMOcc	Félix Bulnes	18	2	0			0
SSMOcc	S Juan de Dios	35	3	3			1
SSMOcc	I. Traumatológico	13	2	0			0
SSMOriente	del Salvador	0	3	3			3
SSMOriente	Tisné	3	0	0			0,75
SSMOriente	HLCM	11,5	2	1			0
SSMOriente	INRPAC	8	6,5	4,5			
SSMOriente	INNC	7,5	2	2			0
SSMOriente	IN geriatría	8	5	2			0
SSMOriente	IN del tórax	15	0	0			0
SSMS	Parroquial S. Bdo	0	0	0			1
SSMS	HBLT	29	9,5	4			0
SSMS	El Pino	9	0	1			0
SSMS	HEGC	14	0	0,5			0,5
SSMSO	A. Hurtado	0	0	0			0
SSMSO	S del Río	49,5	3	2			1
SSMSO	La Florida	38	2	2			1,75
Ñuble	Herminda Martin	16	1	0,5			1
Ñuble	San Carlos	7	0	0			0
Osorno	Osorno	16,5	1	1			0,5
Talcahuano	Las Higueras	14,5	0	0			0
Talcahuano	Tomé	4	0	0			0
Valdivia	Valdivia	9	1	0			1
Vlpo/S Antonio	Van Buren	18	3	2			3
Vlpo/S Antonio	C. Vicuña	2	0	1,5			0
Vlpo/S Antonio	E. Pereira	4	0	0			0
Viña/Quillota	Quilpué	3	0	0			0
Viña/Quillota	G. Fricke	12	1	0,5			1
Viña/Quillota	San Martin de Quillota	8	0	0			0

Se observa brecha en el Recurso de Fisiatra, Psicólogo y Asistente Social.

Exámenes Asociados: RNM (disponible 20 equipos a nivel público), Estudios Electro-diagnósticos disponibles

Nº	Servicio de Salud	Establecimiento	Observaciones
1	Servicio de Salud Iquique	Hospital Dr. Ernesto Torres Galdames (Iquique)	
2		CORMUDES I (Iquique)	Municipal
3	Servicio de Salud Valparaíso San Antonio	Hospital Carlos Van Buren (Valparaíso)	
4	Servicio de Salud Viña del Mar - Quillota	Hospital Dr. Gustavo Fricke (Viña del Mar)	No instalado
5	Servicio de Salud Metropolitano Norte	Complejo Hospitalario San José (Santiago, Independencia)	
6	Servicio de Salud Metropolitano Oriente	Instituto de Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo	
7		Instituto de Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo	
8	Servicio de Salud Metropolitano Sur Oriente	Complejo Hospitalario Dr. Sótero del Río (Santiago, Puente Alto)	
9	Servicio de Salud Metropolitano Sur	Hospital Barros Luco Trudeau (Santiago, San Miguel)	
10	Servicio de Salud Metropolitano Occidente	Hospital San Juan de Dios (Santiago, Santiago)	
11		Hospital Clínico Dr. Félix Bulnes Cerda (Santiago, Quinta Normal)	No instalado
12	Servicio de Salud Del Libertador B. O'Higgins	Hospital Regional de Rancagua	
13	Servicio de Salud Maule	Hospital Dr. César Garavagno Burotto (Talca)	
14	Servicio de Salud Concepción	Hospital Clínico Regional Dr. Guillermo Grant Benavente	
15	Servicio de Salud Biobío	Complejo Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruiz (Los Ángeles)	
16	Servicio de Salud Talcahuano	Hospital Las Higueras	
17	Servicio de Salud Araucanía Sur	Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena (Temuco)	
18	Servicio de Salud Valdivia	Hospital Clínico Regional (Valdivia)	
19	Servicio de Salud Del Reloncaví	Hospital de Puerto Montt	
20	Servicio de Salud Magallanes	Hospital Dr. Lautaro Navarro Avaria (Punta Arenas)	

Red de atención Potencial: Se considera la Red actual de atención que son hospitales de alta complejidad, que cuenten con equipo completo de Rehabilitación.

Conclusión: Recomendación media baja, en General existe un universo bien identificado de pacientes en el sistema público, sin embargo, debe considerarse brecha en el Recurso de Fisiatra, terapeuta ocupacional, Psicólogo y Asistente Social que puede dificultar el seguimiento de los pacientes. De considerarse ventilación mecánica no invasiva dentro de las ayudas técnicas, esta presenta gran dificultad en su implementación dada la monitorización en domicilio, esta estrategia no se encuentra en todos los establecimientos de alta complejidad y no se encuentra desarrollado el sector privado y FFAA.

13. REPERCUSIONES ÉTICAS, JURÍDICAS Y SOCIALES

Repercusiones éticas

No se consideraron estudios para determinar la eficacia de los tratamientos debido a que la efectividad es evidente sin necesidad de determinarla a través de estudios clínicos tal como se establece en la norma técnica de la Evaluación científica de la evidencia elaborada por el MINSAL.

Repercusiones sociales

Es necesario indicar que la esclerosis lateral amiotrófica impacta gravemente en la calidad de vida y sobrevivencia de las personas a las que afecta. Tiene impacto en la capacidad laboral y empleabilidad de las personas, que al momento del diagnóstico se encuentran usualmente en etapa laboralmente activa. De esta forma las ayudas técnicas que puedan entregarse impactan favorablemente en la funcionalidad y calidad de vida de las personas afectadas con ELA.

Repercusiones Jurídicas

Medio de verificación	Criterio en evaluación	SÍ/NO
Información recibida por parte de Isapres, Fonasa o Superintendencia de Salud.	Existencia de acuerdos extracontractuales o litigios.	No existen litigios ni acuerdos extracontractuales (de acuerdo a la información recibida por parte de Isapre Banmédica, Cruz Blanca y Vida Tres).
Artículo 12 del reglamento.	Sujeción a la normativa aplicable. Se evalúan todos los criterios establecidos en el artículo 12 del reglamento.	Se evalúan todos los criterios establecidos en el artículo 12, por lo que se estima que el informe se ajusta a derecho.
Artículo 17 del reglamento.	Viabilidad de la oferta. La oferta económica analizada fue presentada en cumplimiento a los requisitos formales establecidos en el artículo 17 del reglamento, por lo que es viable.	No se recibieron ofertas.
Artículo 19 del reglamento.	Fijación del precio máximo industrial de acuerdo a las normas establecidas en el artículo 19 del reglamento.	Sí, de acuerdo a la regla aplicable establecida en el punto 2.4. de la norma técnica respectiva.

14. ALCANCE Y PLAZO DE LA EVALUACIÓN

La presente evaluación será actualizada en un plazo máximo de hasta 5 años o al presentarse alguna de las condiciones establecidas en el subtítulo II.ii Alcance y plazo de revisión de la evaluación, de la Norma Técnica N° 0192 del Ministerio de Salud, sobre el proceso de evaluación científica de la Evidencia establecido en el artículo 7° de la ley N°20.850.

15. CONCLUSIÓN

Para dar cumplimiento al artículo 28° del Reglamento que establece el proceso destinado a determinar los diagnósticos y tratamientos de alto costo con Sistema de Protección Financiera, según lo establecido en los artículos 7° y 8° de la ley N°20.850, aprobado por el decreto N°13 del Ministerio de Salud, se concluye que el presente informe de evaluación se considera favorable, de acuerdo a lo establecido en el Título III. de las Evaluaciones Favorables de la Norma Técnica N° 0192 de este mismo ministerio.

16. REFERENCIAS

1. Mitsumoto H, Chad DA, Pioro EP. Amyotrophic lateral sclerosis. F.A. Davis; 1998. 480 p.
2. Rowland LP. What's in a name? Amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, and allelic heterogeneity. *Ann Neurol* [Internet]. 1998 Jun;43(6):691–4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9629837>
3. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* [Internet]. 2012 Mar;19(3):360–75. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
4. Turner MR, Swash M. The expanding syndrome of amyotrophic lateral sclerosis: a clinical and molecular odyssey. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2015 Jun;86(6):667–73. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25644224>
5. Turner MR, Hardiman O, Benatar M, Brooks BR, Chio A, de Carvalho M, et al. Controversies and priorities in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* [Internet]. 2013 Mar;12(3):310–22. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23415570>
6. Leblond CS, Kaneb HM, Dion PA, Rouleau GA. Dissection of genetic factors associated with amyotrophic lateral sclerosis. *Exp Neurol* [Internet]. 2014 Dec;262 Pt B:91–101. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24780888>
7. Armon C. Smoking may be considered an established risk factor for sporadic ALS. *Neurology* [Internet]. 2009 Nov 17;73(20):1693–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19917993>
8. Gallo V, Bueno-De-Mesquita HB, Vermeulen R, Andersen PM, Kyrozis A, Linseisen J, et al. Smoking and risk for amyotrophic lateral sclerosis: analysis of the EPIC cohort. *Ann Neurol* [Internet]. 2009 Apr;65(4):378–85. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19399866>
9. Sutedja NA, Veldink JH, Fischer K, Kromhout H, Wokke JHJ, Huisman MHB, et al. Lifetime occupation, education, smoking, and risk of ALS. *Neurology* [Internet]. 2007 Oct 9;69(15):1508–14. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17923612>
10. Leigh N, Wijesekera L. Amyotrophic lateral sclerosis [Internet]. *Orphanet Encyclopedia*. 2011 [cited 2017 Feb 24]. Available from: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=803
11. Chiò A, Mora G, Calvo A, Mazzini L, Bottacchi E, Mutani R, et al. Epidemiology of ALS in Italy: a 10-year prospective population-based study. *Neurology* [Internet]. 2009 Feb 24;72(8):725–31. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19237701>
12. Rosen AD. Amyotrophic lateral sclerosis. Clinical features and prognosis. *Arch Neurol* [Internet]. 1978 Oct;35(10):638–42. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/697604>

13. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* [Internet]. 2000 Dec;1(5):293–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11464847>
14. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and th. *J Neurol Sci* [Internet]. 1994 Jul;124 Suppl:96–107. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7807156>
15. Moura MC, Novaes MRCG, Eduardo EJ, Zago YSSP, Freitas RDNB, Casulari LA. Prognostic Factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-Based Study. Guillemin GJ, editor. *PLoS One* [Internet]. 2015 Oct 30 [cited 2018 Aug 30];10(10):e0141500. Available from: <http://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0141500>