Ministerio de Salud Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas



N° 173 -2015-DG -INCN



### RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 20 de agosto del 2015

#### VISTO:

El Informe Nº 051-2015-INCN-DEIDAEADT de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Apóyo al Diagnósticvo y Tratamiento del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, sobre Creación del Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020".

#### **CONSIDERANDO:**

Que, mediante Informe № 15-2015-INCN-NF, el Jefe del Departamento de Investigación, Docencia y Apoyo por Neusofisiología Clínica (e), solicita la autorización para la creación del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020";

Que, con Informe № 051-2015-INCN-DEIDAEADT, la Directora Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Apoyo al Diagnóstico y Tratamiento, solicita la creación del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020";

OMEGOON D.Y.

Que, con Informe № 037-2015-OEPE-UO/INCN, el Jefe de la Unidad de Organización de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico, aprueba el Proyecto de creación del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020";

Que, con Informe  $N^\circ$  019-2015-INCN-JEF.OEAIDE, de la Oficina de Apoyo a la Investigación y Docencia Especializada manifiesta que el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, se encuentra registrado en el Instituto Nacional de Salud, ente rector en Investigaciones del MINSA, como Centro de Investigaciones con Código RCI-67, el cual permite la creación de Unidades Específicas de Investigación;



Que, mediante Nota Informativa Nº 063-2015-OEPE/INCN, la Jefa de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico emite su opinión técnica favorable sobre la creación del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020"

Que, los Arts. 6º, 28º y 30º de la Ley Nº 27657 – Ley del Ministerio de Salud, establecen que el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, es un órgano especializado y desconcentrado del Ministerio de Salud con autonomía técnica administrativa, en los asuntos de su competencia, encargado del desarrollo tecnológico, la docencia e investigación, en el campo de su especialidad;



Que, por su parte los Arts. 10° y 11° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto, aprobado por Resolución Ministerial Nº 787-2006-MINSA, establece la visión, misión y objetivos estratégicos, entre ellos lograr el liderazgo a nivel Nacional e Internacional en el desarrollo de la investigación científica e innovación de la metodología, tecnología y normas en Neurociencias, para su difusión y aprendizaje por los profesionales y técnicos del Sector Salud;

Que, por las consideraciones expuestas, es conveniente autorizar la creación del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020" en el área del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neusofisiología Clínica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas;





Estando a lo solicitado por Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurofisiología Clínica; y,

Con la opinión favorable del Jefe de la Oficina de Apoyo a la Investigación y Docencia Especializada, de la Directora Ejecutiva de Planeamiento Estratégico, de la Directora Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Apoyo al Diagnóstico y Tratamiento; y,

Con la visación de la Directora Adjunta, Directora Ejecutiva de Planeamiento Estratégico y de la Oficina de Asesoría Jurídica,



#### **SE RESUELVE:**

<u>Artículo 1º</u>.- AUTORIZAR la CREACIÓN E IMPLEMENTACIÓN del "Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, 2015-2020", dependiente del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neusofisiología Clínica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.



<u>Artículo 2º.- DISPONER</u> que el Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neusofisiología Clínica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, realice el monitoreo, evaluación y difusión del presente acto resolutivo.

Artículo 3º.- DISPONER que la Oficina de Comunicaciones realice la difusión y publicación de la presente Resolución Directoral, en la página web del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.



Registrese y comuniquese.



PEMS/JODC Visaciones – copias DG OEAIDE OEPE DEIDAEADT interesados ä

Instituto de Gestión de Servicios de Salu

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas "DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 1

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

"Año de la Diversificación Productiva y Fortalecimiento de la Educación"



# CENTRO DE INVESTIGACIÓN BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTONEURONA, 2015-2020.

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN NEUROFISIOLOGIA CLINICA

Jr. Ancash 1271 Barrios Altos, Lima 1 – Perú Dirección General – Teléfono 328-1473 Fax 328-7382 Central telefónica 411-7700 Anexo 248 www.icn.minsa.gob.pe

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD
instituto Nacional de Ciencias Neurológic

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNA'
Neurológia - Neurofisióloga

CMP. 21679 RNE 1-521

DEPARTAMEN'
DOCENCIA Y APO
NEUROFI:
MINISTERIO DE SALL

"DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del

Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 2

Versión: 1.0

eyes Suarez

r. Luis Crovetto Romero Neurologo CMP 21576 RNE: 21509 CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

## I. TÍTULO: CENTRO DE INVESTIGACIÓN BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTONEURONA, 2015-2020.

Instituto Nacional de

Ciencias Neurológicas

#### II. FINALIDAD:

El Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN) es un centro de alta especialización y centro nacional de referencia en neurología del Perú. Atiende alrededor de 85 000 consultas neurológicas/año por lo que lo coloca entre las instituciones con mayor cobertura de atención neurológica en el mundo, y agrupa neurólogos en la subespecialidad de enfermedades neuromusculares.

La misión de INCN involucra la investigación y la asistencia altamente especializada en el campo de la neurología. Con la finalidad de poder estructurar este sistema, es necesario fortalecer la atención y el diagnóstico neurológico, donde los médicos requieren fortalecer sus capacidades para reconocer e iniciar el manejo especializado.

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un extenso grupo de patologías individualmente raras por su prevalencia e incidencia pero que en su conjunto afectan a un porcentaje significativo de la población. A pesar de su heterogeneidad clínica y genética comparten una serie de características generales que hacen que las habilidades elínicas precisas, las técnicas complementarias para su diagnóstico sean comunes a todas ellas, siendo por el contrario las estrategias terapéuticas cada vez más complejas y específicas.

Mayoritariamente son enfermedades hereditarias que habitualmente se inician en la edad pediátrica o adolescencia, pero hay algunas que aparecen en la edad adulta. El cuadro clínico dominante es la pérdida de fuerza y/o atrofia muscular cuya topografía, edad de inicio, curso evolutivo y grado de discapacidad varía enormemente de unas entidades a otras. Además de la debilidad y la atrofia, pueden aparecer otros síntomas musculares como la miotonía, la fatigabilidad, los calambres y contracturas, síntomas de disfunción sensitiva o autonómica, manifestaciones que implican el músculo cardíaco, el músculo liso visceral, manifestaciones sistémicas a nivel del sistema nervioso central o incluso otros órganos como ocurre en las citopatías mitocondriales. Todas ellas tienen carácter crónico, en muchas ocasiones progresivo, en algún caso con sintomatología intermitente, con una morbi-mortalidad significativa y que generan frecuentemente alto grado de discapacidad desde edades muy precoces. Son de gran complejidad etiológica, diagnóstica y pronóstica,

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciencias Neurológic.

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNE'
Neurologa - Neurologa - RNE 11521

Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas "DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág.

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

sin tratamiento curativo en la mayoría de ellas y con un manejo y seguimiento multidisciplinar.

Con esta Unidad de Investigación, para estos pacientes existiría además de la instancia asistencial más cercana, la posibilidad de acudir, a criterio del médico responsable, a una Unidad que pueda acometer con criterio de garantía técnica el proceso diagnóstico y terapéutico si la situación lo exige, así como el seguimiento en los casos en que ello no sea posible en el centro asistencial propio. Por otro lado, la existencia de esta Unidad aseguraría tener una foto dinámica de la evolución epidemiológica de estas patologías en nuestro país y planificar mejor las necesidades asistenciales y financieras para atender estas patologías dentro del Sistema Nacional de Salud.

#### III. OBJETIVOS:

Los objetivos de este Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares Y de Motoneurona son:

#### **Objetivo** general

 Brindar atención especializada a pacientes con enfermedades neuromusculares y de motoneurona realizando el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad correspondiente.

#### **Objetivos específicos**

- Realizar el diagnóstico precoz y/o presintomático de los casos en estudio.
- Desarrollar asesoría multidisciplinaria que incluya la psicológica y/o neuropsicológica experta, de rehabilitación y otras especialidades, en coordinación con el servicio correspondiente.
- Programar sesiones clínicas multidisciplinares, que incluyan a todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con enfermedades neuromusculares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos.
- Brindar consulta médica orientada a la consejería genética y/o reproductiva orientada a la prevención, en coordinación con la unidad de neurogenética.
- Formular y proponer Guías de Práctica Clínica en enfermedades neuromusculares y de neurona motora, en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas y en los

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Giencias Neurold, LICUSS Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNA Neurologa Neurofisióloga CMP. 71679 RNE 17521





Instituto de Gestión de Servicios de Saluc

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas "DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág.

16

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

establecimientos públicos y privados, para el diagnóstico y tratamiento correspondiente a cada patología.

- Promover el desarrollo de la investigación en el marco de la estrategia nacional contra las enfermedades no transmisibles en el área clínica e inmunológica de enfermedades neuromusculares y de neurona motora.
- Proponer al Ministerio de Salud como órgano rector en el campo neurológico un programa nacional de formación en enfermedades neuromusculares, dirigido a profesionales de la salud, la propia institución y profesionales de atención primaria a nivel nacional, con la finalidad de mejorar la calidad de atención, así como fortalecer el sistema de referencias y contra referencias.
- Proponer al Ministerio de Salud como órgano rector en el campo neurológico un programa de formación en enfermedades neuromusculares dirigido a pacientes y familiares, autorizados por la dirección del centro e impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo, etc.)

#### IV. AMBITO DE APLICACIÓN

Todas las Unidades Orgánicas que constituyen la parte asistencial del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas y otros establecimientos de salud tanto públicos como privados, que están inmersos en la aplicación de la presente Guía Técnica del Centro De Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona.

Dentro de las enfermedades neuromusculares y de motoneurona que se atenderían en el Centro De Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona del Departamento de Investigación, Docencia y Apoyo al Diagnóstico en Neurofisiología Clínica se incluyen fundamentalmente las siguientes patologías:

- Las enfermedades que afectan a la motoneurona espinal (atrofias espinales) de origen hereditario y la esclerosis lateral amiotrófica
- Las enfermedades hereditarias que afectan a la placa motora (miastenias congénitas).
- Las **neuropatías sensitivo-motoras y/o autonómicas hereditarias** (incluye los diferentes tipos de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y neuropatía amiloidótica familiar).
- Las distrofias y miopatías de causa genética.
- Aquellas patologías neuromusculares adquiridas de origen autoinmune y que afectan a la unión neuromuscular (miastenias autoinmunes), al nervio periférico (Síndrome de Guillain Barre, CIDP o neuropatías multifocales motoras, parálisis facial periférica y otras neuropatías ) o al músculo (miopatías inflamatorias o miositis con cuerpos de

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUO Instituto Nacional de Ciencias Neurológic

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNA'
Neurologa - Neurolisiologa
CMP. 21679 RNE : '521

A. Refer Suarez

Dr. Juan Mannel bijuentes NEGROLOGO CMP. 27446



Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

inclusión) que por su complejidad diagnóstica o refractariedad a los tratamientos convencionales precisen una orientación más especializada para un correcto manejo

Las Enfermedades neuromusculares o multisistémicas de origen mitocondrial.

El diagnóstico de todas estas patologías descansa en la valoración clínica con especial interés en la naturaleza, edad de inicio y topografía de los síntomas y en la valoración de las pruebas complementarias de apoyo, tanto electrofisiológicas como de imagen con RM/TAC o neuropatológicas a partir de la biopsia de músculo/nervio/piel. El diagnóstico de confirmación en las patologías de base genética descansa en el estudio molecular de las mutaciones en genes concretos cuya búsqueda debe quedar orientada por una correcta apreciación de todos los datos anteriores, así como del contexto epidemiológico concreto donde se efectúe dicho diagnóstico.

La mayor parte de estas patologías no disponen, a la fecha, de tratamientos etiológicos eficaces, aunque sí necesitan de medidas terapéuticas de control de la sintomatología, de prevención de eventos cardiovasculares graves o letales y de medidas de corrección ortopédica de algunas secuelas de la debilidad que pueden ser fundamentales para la calidad de vida de los pacientes. En los casos infantiles, además de orientación sobre las medidas ortopédicas y el curso evolutivo, es necesario en algunos casos establecer pautas compensatorias de los déficits motores y neuropsicológicos. En casi todas ellas es preciso el consejo genético y reproductivo, analizando conjuntamente con el paciente y sus familiares las posibilidades y riesgos de las diferentes alternativas reproductivas. En un horizonte temporal más o menos próximo según las diferentes entidades, se vislumbran combinaciones de terapia génica, celular, mixta, farmacológica o terapia de sustitución enzimática.

#### V. NOMBRE DEL PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

evolución, a. Origen, diagnóstico tratamiento de **Enfermedades** neuromusculares.

Las enfermedades neuromusculares son un conjunto de enfermedades hereditarias o adquiridas que afectan al músculo, a la unión neuromuscular o al nervio periférico. Tienen en común una metodología de estudio y una

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, EDOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciencias Neurológic 1ag6 Dra. ISABEL TAĞLE LOSTAUNAU Neurologa - Neurofisiologa CMP. 21679 RNE 11521

vr. Luis Crovetto Romero Naurólogo CMP 21576 ä

Dr. Juan Martuel Sifteentes

sintomatología clínica bastante homogénea, que se caracteriza fundamentalmente por la presencia de debilidad, acompañada de atrofia o pseudohipertrofia muscular, miotonía (dificultad de relajar el músculo tras una contracción), calambres o contracturas musculares, mialgias o a veces trastornos sensitivos. Algunas ENM son en realidad multisistémicas y pueden afectar otros órganos como el cerebro o el corazón

## b. Origen, evolución, diagnóstico y tratamiento de las Enfermedades de Motoneurona.

Las enfermedades de motoneurona son un grupo heterogéneo de enfermedades, algunas de ellas hereditarias, con afectación exclusiva o predominante de las neuronas motoras de la corteza cerebral y/o de los núcleos motores del troncoencéfalo (preservándose habitualmente los núcleos oculomotores) y/o de las astas anteriores de la médula espinal.

#### VI. CONSIDERACIONES GENERALES

Datos Epidemiológicos: de las enfermedades neuromusculares y de neurona motora.

Se estima, según datos de otros países, que la prevalencia de estas enfermedades es de 1 caso cada 1.000 habitantes lo que arrojaría para Perú un población de 28.000 afectados. En niños por debajo de los 14 años, esta prevalencia podría ser de 1 caso cada 500 niños. No existen datos epidemiológicos nacionales directos fiables de prevalencia de cada una de las enfermedades neuromusculares. Del ASIS del 2013 del INCN se reportan entre consulta externa y emergencia 1045 casos de parálisis facial, en consulta externa de neurofisiología 59 casos de neuropatía del miembro superior, hospitalizaciones de 25 casos de miastenia gravis y otros transtornos neuromusculares, 14 casos de patología de neurona motora, 6 casos de polineuropatía inflamatoria.

La rareza de estas entidades y la complejidad y coste de su diagnóstico y sus terapias, constituyen razones suficientes para que existan unidades de referencia donde se puedan concentrar los recursos y la experiencia necesarios. Esta unidad podrá atender pacientes pediátricos y adultos.

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUO Instituto Nacional de Ciencias Neurológio

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU
Neurologa - Neurofisiolega
CMP. 21679 RNE '1521

Dr. Luis Cravetto Romero Neurotogo CMP 21576 RNE: 21509

14

Pág.

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

Dada la demanda de pacientes con sintomatología del sistema nervioso periférico, hace factible proponer la creación del Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de neurona motora del INCN, para desarrollar guías de buena práctica clínica de las enfermedades neuromusculares, trabajos de investigación para mejorar el diagnóstico, la propuesta terapéutica y valorar el pronóstico con un enfoque clínico integral. Este centro sacaría ventaja de la capacidad ya existente en el INCN y administraría una herramienta clave para la atención altamente especializada a nuestros pacientes y obtener logros clínicos de utilidad a favor de la población del país.

Recursos con los que contará el CIBENM:

El CIBENM para la atención de las enfermedades neuromusculares y de motoneurona tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y actuará de forma coordinada con las diversas Unidades de Investigación Básica que colaboran en la atención de estos pacientes

- Recursos humanos para la adecuada atención de las enfermedades neuromusculares y de neurona motora.

- Formación básica de los

miembros del equipo

#### La Unidad básica estará compuesta por:

- Un coordinador de la Unidad, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y las Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes.

#### Incluyendo el coordinador, contará con:

- 7 neurólogos, con dedicación preferente a la atención de adultos.
- Personal técnico de enfermería (1) y enfermería (1) con dedicación específica a la patología neuromuscular.
- El coordinador de la Unidad deberá ser un médico especialista en neurología con experiencia de 5 años de trabajo efectivo con pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Los neurólogos tendrán experiencia de, al menos, 3 años en la atención de enfermedades neuromusculares.
- Personal de enfermería con experiencia en el manejo de pacientes con enfermedades neuromusculares .
- Disponibilidad de hospitalización para adultos. Computadora,

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

- KNE Z

Arturo M. Repession Suarez

MINISTERIO DE SALUA Instituto Nacional de Ciencias Neuroloy CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

- Equipamiento necesario para la adecuada atención de las enfermedades neuromusculares y de neurona motora .

ambiente para investigación, reuniones de trabajo con los cuales se cuenta en el Departamento de Neurofisiología Clínica

- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail, web o similar.

#### **RECURSOS HUMANOS:**

V°	Integrantes del Equipo Multidisciplinario	Condición
1	Dr. Luis Crovetto Romero	Nombrado
2	Dra. Isabel Tagle Lostaunau	Nombrada
3	Dr. Juan Manuel Sifuentes Monge	Nombrado
4	Dra. Peggy Carol Martínez Esteban	Nombrada
5.	Dr. Erasmo Francisco Aquino Peña	Nombrado
6.	Dr. Arturo Reyes Suarez	Nombrado
7.	Dr. Littman Apaza Nina	Contratado

Dr. Luis Crovetto Romero Neurologo CNP 1576

- <del>-</del>			
ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUU
Instituto Nacional de Ciencias Neurológia

La Cura

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNA:

Neurologa · Neurolísióloga

CMP. 21679 RNE 11521

#### DISTRIBUCIÓN DE TIEMPO DE LOS RECURSOS HUMANOS:

ACTIVIDADES MEDICAS	Horas Turno Día	Horas Turno Mañana	Total horas semana	Total horas mes
Visita Médica	4	4	24	96
Coordinador	1	1	6	24
Consultorio de Neuromusculares	4	4	24	96
Interconsultas	1	1	6	24

#### VII. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

- Experiencia del INCN (consulta externa y departamento de Neurofisiología Clínica):

#### - Actividad:

- Número de pacientes que se atienden al año por enfermedades neuromusculares y enfermedades de neurona motora.
- •Número de procedimientos que se realizan al año, garantizando una atención adecuada de las enfermedades neuromusculares y de neurona motora.
- -1000 pacientes nuevos diagnosticados de las principales patologías neuromusculares (atrofias espinales, ELA, miastenia congénitas, neuropatías sensitivo-motoras y/o autonómicas hereditarias, distrofias miopatías hereditarias, miastenias autoinmunes, Síndrome de Guillain Barre, CIDP o neuropatías multifocales motoras, parálisis facial periférica y otras neuropatías, miopatías inflamatorias o miositis con cuerpos de inclusión, síndromes multisistémicos de origen mitocondrial con participación neuromuscular y/o central) al año de media en los 3 últimos años.
- 700 pacientes en seguimiento de las principales patologías neuromusculares (atrofias espinales, ELA, miastenia congénitas, neuropatías sensitivo-motoras y/o autonómicas hereditarias, distrofias y miopatías hereditarias, miastenias autoinmunes, Síndrome de Guillain Barre, CIDP o neuropatías multifocales motoras,

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciencias Neurológic.

Dr. Luis Crowetto Romerd Neurologo

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU
Neurologa - Neurolisiologa
CMP. 21679 RNE 11521

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

"DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 10

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc. miopatías inflamatorias o miositis con cuerpos de inclusión, síndromes multisistémicos de origen mitocondrial con participación neuromuscular y/o central) al año de media en los 3 últimos años.

- 2000 consultas anuales de media en los tres últimos años, incluyendo pacientes nuevos y revisiones de enfermedades neuromusculares.
- -4500 estudios de conducción nerviosa y electromiografía
- Docencia postgrado: participación en el programa de Residentado en el INCN, mediante rotación de los residentes en el área de neurofisiología.
- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo.
- Participación en cursos del INCN
- Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CIBENM necesarios para la adecuada atención de las enfermedades neuromusculares y de neurona motora
- Unidad de toma de biopsias de nervio periférico, músculo o piel; esta unidad podrá estar integrada en el servicio de neurología, en la unidad de neurofisiología o efectuarse de manera delegada por un servicio quirúrgico
- Servicio de neurofisiología, con al menos 2 facultativos dedicados preferentemente al estudio de enfermedades neuromusculares y capaces de realizar todas las técnicas neurofisiológicas aplicables (electromiografía, electroneurografía, fibra aislada).
- Servicio/Unidad de psicología clínica, con al menos, uno de los facultativos con experiencia de 3 años en la realización de diagnóstico neuropsicológico y valoración psicológica en pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen Se dispone de un equipo RM de 3 Teslas y un equipo de TAC para aquellos pacientes que por diversas causas no se les pueda

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD
Instituto Nacional de Ciençias Naurológia

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAL

Neurologa - Neurofisióloga

CMP 21679 RNE 11521

10

Manual Sheer

AS Crovetto Romero
Neurologo
CMP 21576
RNE: 21509

stituto de Gestión Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

"DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 11

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

realizar una RM.

- Servicio/Unidad de cardiología con experiencia en la atención de pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Servicio/Unidad de rehabilitación, con experiencia mínima de 3 años en la atención de enfermedades neuromusculares, con, al menos, un fisioterapeuta con dedicación preferente a estos pacientes.
- Servicio/Unidad de oftalmología con experiencia en la atención de pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Servicio/Unidad de otorrinolaringología con experiencia en la atención de pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Servicio/Unidad de endocrinología y nutrición con experiencia en la atención de pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Servicio/Unidad de anatomía patológica con, al menos, un patólogo con experiencia en el estudio morfológico de las biopsias de músculo, piel y nervio.

Dicho servicio deberá en el futuro tener disponibilidad de un laboratorio, propio o contratado, para realizar marcaje histoquímico, inmunohistoquímico, microscopía óptica, electrónica y análisis de semifinos.

- Área de laboratorios:
- La Unidad que realice la obtención, procesado y gestión de muestras biológicas (ADN, ARN, proteínas, linfocitos, etc.) debe cumplir la legislación vigente, con procedimientos actualizados, escritos, conocidos y utilizados por el personal, que garanticen la trazabilidad y calidad del proceso.

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUS Instituto Nacional de Ciencias Neurologia

Crovetto Romero Neurólogo

> Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU Neuróloga · Neurofisióloga CMP 21679 RNE · · 521

M	
¥	
Rujes Suarez Arof Siologia Arof 17209	
S Sua SIOLOG	
S P S S S S S S S S S S S S S S S S S S	
TO M. Reyes Su SGIA - DEUROF SIOL 17334 RNE 17209	

Neurologo CMP 21576 RNE: 21509

- Unidad/Servicio de genética: Los estudios genéticos podrán realizarse en el propio Servicio/Unidad de Genética asociado al CIBENM o en otros laboratorios externos, de acuerdo con la disponibilidad de recursos.
- Unidad para la realización de estudios inmunológicos característicos de las enfermedades neuromusculares autoinmunes (Anticuerpos antirreceptor de acetil-colina, anti-MusK, autoanticuerpos y anticuerpos paraneoplásicos) siguiendo procedimientos y protocolos estandarizados.
- El/los laboratorio/os han de tener un protocolo escrito para el envío de muestras que refleje cómo se han de recepcionar, preparar, almacenar y custodiar las muestras que se envíen y se haga un seguimiento de las mismas. El protocolo debe estar actualizado y ser conocido y utilizado por el personal del laboratorio/os.

En el caso de envío de muestras a otros países, el/los laboratorio/os deberán cumplir los trámites y permisos necesarios de acuerdo con la normativa vigente para cumplir con normas de calidad y seguridad para la donación, la obtención, la evaluación, el procesamiento, la preservación, el almacenamiento y la distribución de células y tejidos humanos y se aprueban las normas de coordinación y funcionamiento para su uso en humanos).

- Servicio/Unidad de trabajadores sociales.

# - Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CIBENM

## Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.

 La Unidad dispone de un protocolo de atención, incluyendo la atención urgente, de los pacientes con enfermedades neuromusculares y de motoneurona actualizado, conocido y utilizado por todos los miembros de la Unidad y coordinado con el sistema de atención urgente del Instituto.

ELABORADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN,
DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR
<b>NEUROFISIOLOGIA CLINICA</b>

REVISADO
DIRECCION EJECUTIVA DE
INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y
ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO
AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

VISADO				
OFICINA EJECUTIVA DE				
<b>PLANEAMIENTO</b>				
<b>ESTRATEGICO</b>				

DIRECCION GENERAL
-------------------

APROBADO

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciencias Neurológica.

Dra, ISABEL TAGLE LOSTAUNAU
Neurologa - Neurofisiologa
CMP, 21679 RNE 57521

#### Indicadores de resultados:

- Porcentaje de diagnósticos definitivos alcanzados sobre pacientes nuevos atendidos sin diagnóstico previo en todos los consultorios de neuromusculares del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas x 100.
- Porcentaje de pacientes diagnosticados/ total consultas de pacientes nuevos con enfermedades remitidos x100.
- Porcentaje de biopsias con diagnóstico morfológico/total biopsias x 100.
- Porcentaje de concordancia de diagnóstico morfológico/molecular x 100.

#### Indicadores de calidad percibida:

 Calidad percibida por el paciente (medida mediante Sickness Impact Profile (SIP), the Health Index (HI), or the Sense of Coherence (SOC) scale).

- Existencia de un sistema de información adecuado.

(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)

- La Unidad debe disponer de un *registro de los pacientes* con enfermedades neuromusculares y de motoneurona que deberá constar como mínimo de:
- Consentimiento informado.
- Nº de Historia Clínica.
- Fecha nacimiento.
- Sexo.
- Ciudad de residencia habitual del paciente.
- Fecha de ingreso y fecha de alta.
- -, Fecha de la consulta.
- Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).
- Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros).
- Servicio/Unidad responsable del alta del paciente.
- Consultas: fecha/s consulta/s, servicio/unidad

;	ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
	EPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, ENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciençias Neurológicas

Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU Neurologa - Neurolisiologa CMP. 21679 RNE 11521



Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas "DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág.

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

responsable.

- Conjunto mínimo de datos específico para cada patología.
- Diagnóstico principal (CIE-10).
- Otros diagnósticos (CIE-10).
- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente: Tipo de procedimiento y fecha de realización.
- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: Tipo de procedimiento y fecha de realización.
- Complicaciones.
- Seguimiento del paciente.

La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Dirección General del INCN para el seguimiento anual de la unidad de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Neurona Motora.

#### RECOMENDACIONES

Por lo expuesto solicitamos considerar la creación del **Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona (CIBENM)** y continuar con el procedimiento administrativo, sobre la base de los parámetros técnicos y la normatividad vigente.

NEUROCOSO EMP 2746

Neurólogo CMP 21576 RNE: 21509

ELABORADO	
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	,

REVISADO
DIRECCION EJECUTIVA DE
INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y
ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO
AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

VIDADO				
OFICINA EJECUTIVA DE				
<b>PLANEAMIENTO</b>				
<b>ESTRATEGICO</b>				

DIRECCION GENERAL

APROBADO

MINISTERIO DE SALUD
stituto Nacional de Ciencias Neurológicas

"DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del
Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 15

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

#### VIII. ANEXOS

<u>Anexo I:</u> Estructura del formato de consentimiento informado para todos los procedimientos diagnósticos y terapéuticos del Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona (CIBENM).

Instituto Nacional de

Ciencias Neurológicas

Consentimiento informado para los pacientes que sean evaluados en el Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona (CIBENM), que se adecuen a la Norma Técnica No 022-MINSA/DGSP-V.02 Norma Técnica para la gestión de la Historia Clínica, Epicrisis, Informe de alta y Consentimiento Informado aprobado con RM No 597-2006/MINSA, y modificada por la RM No 686-2008/MINSA, que será desarrollada, según la siguiente estructura:

- a. Nombre del establecimiento de Salud: Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
- b. Fecha:
- c. Nombres y apellidos del paciente:
- d<sub>9</sub> No de Historia Clínica
- e. Nombre de la Intervención quirúrgica o procedimiento especial a efectuar:
- f. Descripción del mismo en términos sencillos
- g. Riesgos personalizados, reales y potenciales del procedimiento y/o de la intervención quirúrgica.
- h. Nombres y apellidos del profesional responsable de la intervención o procedimiento
- Conformidad firmada en forma libre y voluntaria por el paciente o su representante legal según sea el caso, consignando nombres, apellidos y No de DNI. EN caso de analfabetos se coloca su huella digital.
- j. Nombres y apellidos, firma, sello y número de colegiatura del profesional responsable de la atención.
- k. Consignar un espacio para caso de revocatoria del consentimiento informado, donde se exprese esta voluntad con nombres. Apellidos, firma y huella digital del paciente, o representante legal de ser el caso.

Market Company of the Company of the

Dr. Artuno M. Reyes Stores Nores Neurologia - Neuropiscosola - Neuropiscos

CMP 21576 RNE: 21509

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUD

Sistituto Nacional de Giencias Neurológica.

SABEL TAGLE EOS TAUNAU

Seurológia - Neurológia a CMP 21679 - RNE - 521

Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

"DECENIO DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD EN EL PERU"

"Año de la Diversificación Productiva y del

Fortalecimiento de la Educación"

Pág. 16

Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

Anexo II. Hoja de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados en el Centro de Investigación Básica en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona (CIBENM)

- 1. Nº de Historia Clínica.
- 2. Fecha nacimiento.
- 3. Sexo.
- 4. Ciudad de residencia habitual del paciente.
- 5. Fecha de ingreso y fecha de alta.
- 6. Fecha consulta.
- 7. Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).
- 8. Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros).
- 9. Servicio/Unidad responsable del alta del paciente.
- 10. Consultas: fecha/s consulta/s, servicio/unidad responsable.
- 11. Conjunto mínimo de datos específico para cada patología.
- 12. Diagnóstico principal (CIE-10).
- 13. Otros diagnósticos (CIE-10).
- 14. Procedimientos diagnósticos realizados al paciente: Tipo de procedimiento y fecha de realización.
- 15. Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: Tipo de procedimiento y fecha de realización.
- 16. Complicaciones.
- 17. Seguimiento del paciente.

New June Superior States

7. Luis Grovetto Kornen Neurokogu CMP 21576 RNE: 21509

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO	
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL	

MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Ciencias Neurológica Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU Neurologa - Neurolfisiólega CMP. 21679 RNE 11521

#### IX. DEFINICIÓN DE TÉRMINOS

- a. **Atrofia:** disminución del volumen o tamaño de un órgano o de un tejido orgánico debido a causas fisiológicas o patológicas.
- b. **Miotonía:** Contracción muscular prolongada, voluntaria o no, que retrasa la relajación del músculo.
- c. Fatigabilidad: Cansancio. Tendencia a estar cansado o exhausto. Disminución progresiva de la amplitud o de la intensidad de una respuesta muscular o de otro género. La fatigabilidad muscular es característica de ciertas enfermedades neurológicas como la miastenia gravis.
- d. **Calambre**: Contracción espasmódica, involuntaria, dolorosa y transitoria de un músculo o músculos, especialmente de la pantorrilla.
- e. Disfunción: Anomalía de la función de un determinado órgano o tejido.
- f. Citopatía: La enfermedad o el deterioro de una célula, o de las estructuras contenidas dentro de una célula.
- g. Discapacidad: Reducción de la capacidad física o mental de un individuo.
- h. **Esclerosis:** Proceso de endurecimiento de un órgano o tejido, como consecuencia de diferentes procesos patológicos (inflamatorios, degenerativos, distróficos), que tienen en común la cicatrización con formación de tejido conectivo, habitualmente fibroso, que sustituye al tejido previo.
- i. **Distrofia**: Degeneración o desarrollo defectuoso de un órgano o tejido, que se manifiesta por disminución del volumen y por la pérdida de las capacidades funcionales, y puede afectar a todo el organismo. Las causas pueden deberse tanto a alteraciones en la nutrición como a trastornos locales, por alteración de la vascularización, de la inervación o por falta de estímulos hormonales sobre un tejido.
- j. Miopatía: Alteración o enfermedad de los músculos esqueléticos de cualquier tipo.
- k. Neuropatía: Término general que designa las afecciones nerviosas, en especial las degenerativas. Aunque en sentido estricto incluye solo las formas no inflamatorias, en sentido amplio se aplica a todas las formas etiológicas de afectación de los nervios periféricos.
- Unión neuromuscular: Área de contacto entre una placa terminal de las fibras nerviosas que llegan a los músculos y una fibra de músculo esquelético.

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUE Instituto Nacional de Ciencias Neuroic Dra, ISABEL TAGLE COSTANNA

ISABEL TAGLE LOSTAUNA Neurólaga - Neurofisióloga CMP 21679 RNE 11521 Versión: 1.0

CENTRO DE INVESTIGACION BASICA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DE MOTENUROMA 2015-2020.

- m. Miastenia gravis: Enfermedad de la placa neuromuscular caracterizada clínicamente por debilidad y fatigabilidad muscular tras el ejercicio. Se debe a la destrucción de receptores de acetilcolina en la membrana postsináptica de la uniónneuromuscular, autuanticuerpos.
- **Síndrome**: Conjunto de signos y síntomas que configuran una enfermedad.

Instituto Nacional de

Ciencias Neurológicas

- Miositis: Inflamación de los músculos esqueléticos, indistintamente de su tipo o la causa que la provoca.
- p. Cuerpos de inclusión: Estructuras subcelulares anormales formadas como resultado de la infección viral. Frecuentemente corresponden a los lugares donde se realiza el ensamblaje de la partícula viral. Su naturaleza y localización en la célula es característica de cada infección viral. Pueden ser visualizadas con un microscopio óptico y, en algunos casos, su visualización se emplea en el diagnóstico; p. ej., los cuerpos de Negri son inclusiones características producidas durante el ensamblaje de las nucleocápsides del virus de la rabia en el citoplasma de las neuronas infectadas.
- Motoneurona: Una de las diferentes células nerviosas eferentes que transmite impulsos nerviosos desde el cerebro o la médula espinal al tejido muscular o glandular.
- Parálisis: Pérdida total o parcial de la capacidad de movimiento de una o más partes del cuerpo que se debe, generalmente, a una lesión nerviosa en el cerebro o en la médula espinal.

W. Reyes Sugrez. - NEOFISIOLOGIA. 834 RNE 17209

Meurokogo

ELABORADO	REVISADO	VISADO	APROBADO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR NEUROFISIOLOGIA CLINICA	DIRECCION EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO	OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO	DIRECCION GENERAL

MINISTERIO DE SALUO Instituto Nacional de Ciencias Neurológica. Dra. ISABEL TAGLE LOSTAUNAU Neuróloga - Neurofisióloga CMP, 21679 RNE 11521

#### X. BIBLIOGRAFÍA

- Análisis de la Situación de Salud del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas del año 2014
- 2. Análisis de la Situación de Salud del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas del año 2013
- 3. Martyn CN, Hughes RA Epidemiology of peripheral neuropathy. J Neurol. Neurosurg Psy, 1997;62:310-318.
- 4. Mastaglia F, Philips B. Idiopathic inflamatory myopathies: Epidemiology, classification and diagnostic criteria. Rheum Dis Clin North Am. 2002; 28:723-41.
- Oddis C, Medsger T. Clinical features, classification and epidemiology of inflammatory muscle disease. En: Hochberg M, Silman A, Smolen J, editores. Rheumatology. 4th ed. Mosby. 2008;10:1433-1438
- Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. Dec 2000;1(5):293-9.
- Eisen A. Amyotrophic lateral sclerosis: A 40-year personal perspective. J Clin Neurosci. Apr 2009;16(4):505-12.
- 8. McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome Worldwide. A Systematic Literature Review. *Neuroepidemiology*. Dec 17 2008;32(2):150-163.
- 9. Armon C. Epidemiology of ALS/MND. In: Shaw P and Strong M, eds. *Motor Neuron Disorders*. Elsevier Sciences: 2003:167-206.
- 10. Keesey JC. Clinical evaluation and management of myasthenia gravis. *Muscle Nerve*. Apr 2004; 29(4):484-505.

000	500	
1	7	
	نيا	ELABORADO
	ď	DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN,
		DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO POR

REVISADO

DIRECCION EJECUTIVA DE
INVESTIGACIÓN, DOCENCIA Y
ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN APOYO
AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

VISADO

OFICINA EJECUTIVA DE PLANEAMIENTO ESTRATEGICO

DIRECCION GENERAL

APROBADO

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIO
DOCENCIA Y APOYO AL DIAGNOSTICO
NEUROFISIOLOGIA CLINICA

MINISTERIO DE SALUÜ
Instituto Nacional de Ciencias Neurologic

Dra, ISABEL TAGLE L'OSTAUNAU Neurologa - Neurofisiologa CMP, 21679 RNE 1:521