

Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

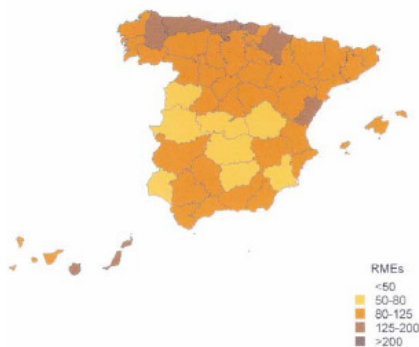


Índice de informes breves: 1. ¿Qué es una enfermedad rara?; 2. Día Mundial de las Enfermedades Raras, 2011; 3. **Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**; 4. Enfermedad de Huntington; 5. Colitis Ulcerosa; 6. Enfermedad de Crohn

Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA):

En los estudios realizados sobre comparación de frecuencia de Enfermedades raras en España, Asturias presenta una elevada frecuencia de enfermedades neurodegenerativas por encima de la media nacional medida en términos de Razón de Morbilidad Estandarizada (Atlas Nacional provincial de Enfermedades Raras. Repier, 2006). Por ello, nos planteamos el objetivo de intentar estimar la incidencia, mortalidad y los diferentes factores de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en el Principado de Asturias entre 1996-2008.

Incidencia de Enfermedades de la médula espinal (entre ellas la Esclerosis Lateral Amiotrófica. España. Extraído de Atlas Nacional de Enfermedades Raras, Repier-2006



La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad degenerativa neuromuscular en la que las motoneuronas pierden funcionalidad y se necrosan produciendo una debilidad y parálisis muscular progresiva que conlleva en su último estadio la muerte.

Esta debilidad comienza generando una dificultad en la deambulación y problemas de coordinación articular. Al ser progresiva empieza afectar a los pares craneales generando alteraciones en la deglución, en el habla y por último en la respiración con resultado de infecciones e insuficiencia respiratoria que acaba necesitando ventilación mecánica.

En sus estadios intermedios aparecen fasciculaciones, calambres y atrofia muscular con afectación generalmente asimétrica. La progresión en unos casos es rápida y en otros casos lenta, acompañándose de pausas en la progresión.

Por lo general, no hay afectación cognitiva.

Objetivos:

Este es un estudio descriptivo de cálculo de presentación clínica, tasas de incidencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en el período y medias anuales según

el sexo, los grupos etarios y la evolución en el tiempo, así como de la mortalidad en dichos casos.

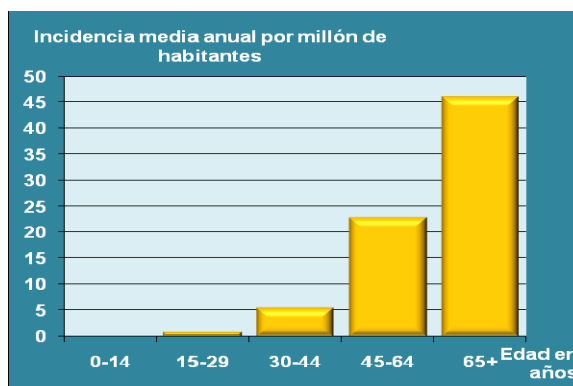
La información procede de los registros de actividad hospitalaria del Principado Asturias y de las historias clínicas de cada paciente diagnosticado como caso de Esclerosis Lateral Amiotrófica residente en Asturias entre 1996-2008. Se ha buscado la mortalidad en dichos casos en el Registro de Mortalidad del Principado de Asturias.

Resultados:

Hemos localizado en el período de estudio un total de 241 casos de Esclerosis Lateral Amiotrófica residentes en Asturias.

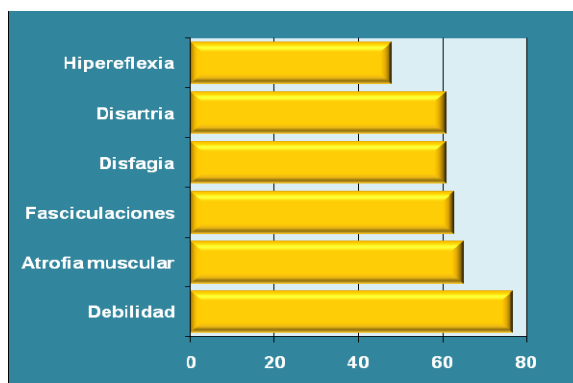
La tasa de incidencia media anual de los casos detectados en el período es de 19,6 casos/millón, siendo más frecuente en hombres (55%) que en mujeres.

Incidencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Distribución por edad al inicio. Asturias, 1996-2008.



Tenían antecedentes familiares en la historia clínica solo un 0,7% de los casos.

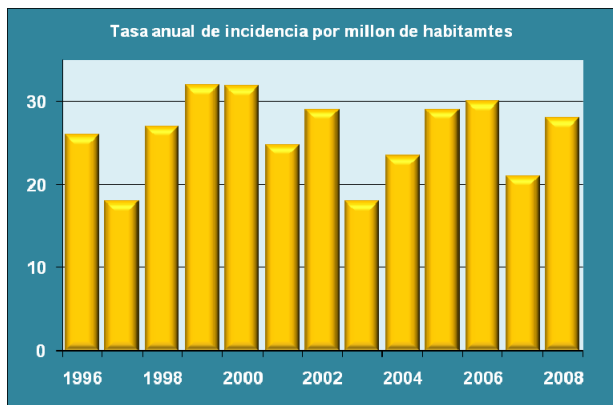
Esclerosis Lateral Amiotrófica. Distribución del espectro clínico. Porcentaje. Asturias, 1996-2008.



Los casos se centran al inicio del diagnóstico sobre todo en el grupo etario de 65-74 años (39%). Esta edad de inicio es más tardía de lo que convencionalmente se cree respecto a esta enfermedad. La edad media al comienzo de la enfermedad era de 62,6 años (DE: 12,2). Los casos han aparecido en su inicio en un rango entre los 19 y los 89 años.

La mayor incidencia de aparición de casos sucedió entre 1999 y 2000.

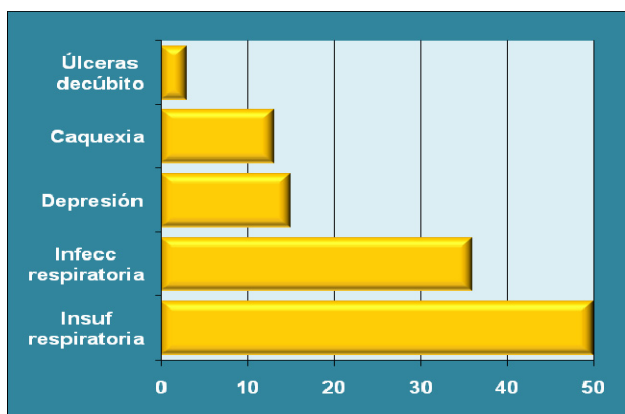
Esclerosis Lateral Amiotrófica. Incidencia por año de diagnóstico. Porcentaje. Asturias, 1996-2008.



La clínica más frecuente de la Esclerosis Lateral Amiotrófica fue la presentación de debilidad muscular (76%) y atrofia muscular (64%), fasciculaciones (65%), disfagia (62%), disartria (62%), hiperreflexia (47%), Babinski+ (32%). Las risas, lloros y emociones eran menos frecuentes (<5% de los casos). La espasticidad, los mioclonus o los reflejos abdominales fueron poco frecuentes (<13% de los casos).

La Esclerosis Lateral Amiotrófica, en los casos de esta serie, se complicó en un 50% con insuficiencia respiratoria y en un 35% con infección respiratoria. Produjo en un 15% de los casos depresión y en otro 13% caquexia. Un 1,5% de los casos presentó úlceras de decúbito.

Esclerosis Lateral Amiotrófica. Distribución de complicaciones. Porcentaje. Asturias, 1996-2008

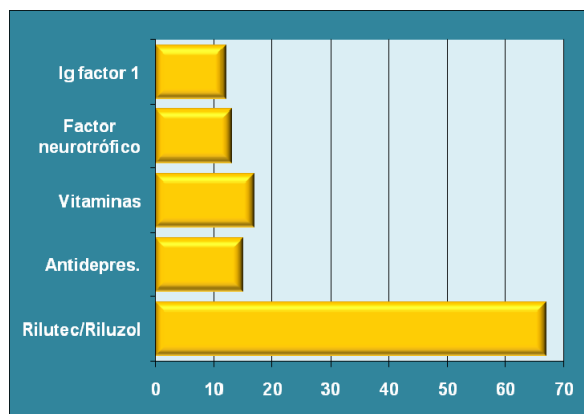


Falleció un 81,5% de los casos, con una edad media al fallecimiento de 68 años.

La prueba diagnóstica más utilizada fue EMG (80%), RNM (62%), TAC (35%), mielografía (21%), SOD1 (1%).

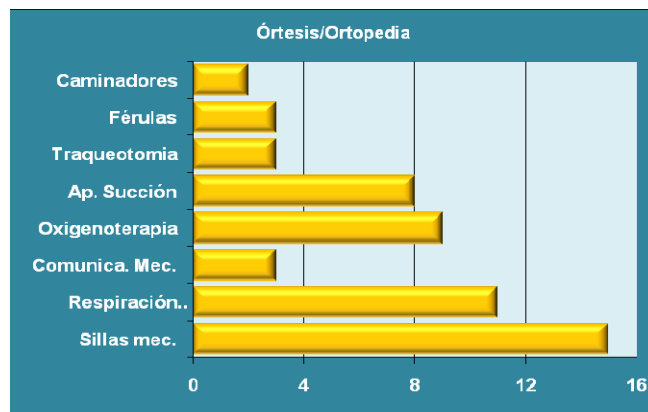
Los casos se trataron con Rilutec/Riluzol (67%), antidepresivos (26%), vitaminas (15%), factores neurotróficos (9%), IG factor 1 (7%).

Esclerosis Lateral Amiotrófica. Tratamientos aplicados. Porcentaje. Asturias, 1996-2008.



Con órtesis u ortopedia, un 15% usó sillas mecánicas, un 11% necesitó respiración mecánica, un 3% comunicación mecánica, un 8% aparatos de succión, un 9% oxigenoterapia, un 3% traqueotomía, un 3% férulas y un 2% caminadores.

Esclerosis Lateral Amiotrófica. Tratamientos ortoprotésicos aplicados. Porcentaje. Asturias, 1996-2008.



Se les realizó tratamientos fisioterápicos solo a un 33% del total de casos.

Resumen

Con este estudio nos hemos aproximado al conocimiento de los patrones de presentación de las Esclerosis Lateral Amiotrófica en Asturias (frecuencia, distribución personal y temporal) así como el manejo diagnóstico y terapéutico que nuestro sistema aporta a esta patología, que hasta ahora por su escasa frecuencia estaba relativamente poco estudiada.

Este proyecto ha sido financiado a cargo de los fondos para la cohesión territorial 2010 del Ministerio de Sanidad y Política Social que fueron aprobados en el CISNS, como apoyo a la implementación a la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud

Informe realizado por Mario Margolles ¹, Sara Mérida ¹, Pedro Margolles ², Paula Vega ³.

1. Consejería de Salud y Servicios Sanitarios; 2. Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud. Universidad de Oviedo; 3. Servicio de Salud del Principado de Asturias