**ENFERMEDADES RARAS: MORBILIDAD POR ESCLEROSIS LATERAL**

**AMIOTRÓFICA (ELA) EN ASTURIAS, 1996-2003**

**M. Margolles, S. Mérida, P. Vega REPIER- Asturias.**

Antecedentes/objetivos: Uno de los objetivos de la Red REpIER es la búsqueda

del conocimiento de las variables asociadas y la descripción de las enfermedades

consideraras raras. En los estudios realizados sobre comparación de frecuencia

de Enfermedades raras en España, Asturias presenta una elevada frecuencia

de enfermedades neurodegenerativas. Nuestro objetivo es intentar estimar la incidencia, mortalidad y los diferentes factores de la esclerosis lateral amiotrófica en el Principado de Asturias entre 1996-2003.

Métodos: Estudio descriptivo de cálculo de presentación clínica, tasas de incidencia de la ELA en el período y medias anuales según el sexo, los grupos etarios y la evolución en el tiempo. La información procede de los registros de actividad hospitalaria del Principado de Asturias y de las historias clínicas de cada paciente diagnosticado como caso de esclerosis lateral amiotrófica residente en Asturias entre 1996-2003.

Resultados: Hubo un total de 169 casos de ELA residentes en Asturias. La tasa

de incidencia media anual en el período es de 19,46 casos/millón, siendo más frecuente en hombres (54%). Tenían antecedentes familiares sólo un 0,6%. Los casos se centraban sobre todo en el grupo etario de 65-74 años (38%). La edad media al comienzo de la enfermedad era de 62,3 años (DE:13). Los casos han aparecido entre los 19 y los 89 años. La mayor incidencia sucedió en 1999 y 2000. La clínicamás frecuente era la presentación de debilidad (77%) y atrofia muscular (73%),fasciculaciones (66%), disfagia (63%), disartria (60%), hiperreflexia (45%), Babinski+ (30%). Las risas, lloros y emociones eran menos frecuentes (< 6%). La espasticidad, los mioclonus o los reflejos abdominales fueron poco frecuentes (< 12%).

La ELA se complicó en un 50% con Insuficiencia y un 31% con infección respiratoria.

Produjo en un 14% depresión y en otro 14% caquexia. Un 1% presentó úlceras de

decúbito. Falleció un 80% de los casos, con una edad media al fallecimiento de 67

años. La prueba diagnóstica más utilizada fue EMG (77%), RNM (56%), TAC (32%),

mielografía (22%), SOD1 (1%). Los casos se trataron con Rilutec/Riluzol (55%),

antidepresivos (21%), vitaminas (16%), factores neurotróficos (7%), IG factor 1 (4%).

Con órtesis u ortopedia, un 13% usó sillas mecánicas, un 9% necesitó respiración

mecánica, un 2% comunicación mecánica, un 5% aparatos de succión, un 8% oxigenoterapia,

un 2% traqueotomía, un 3% férulas y un 2% caminadores. Se les realizó

tratamientos fisioterápicos sólo a un 30%.

Conclusiones: Con este estudio nos hemos aproximado al conocimiento de los patrones de presentación de las ELA 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.

Financiación: ISCIII Exp. G03/123 REPIER.