**ENFERMEDADES RARAS: MORTALIDAD 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. En este estudio, nuestro objetivo es intentar

estimar la mortalidad de la esclerosis lateral amiotrófica en el Principado de Asturias entre los años 1996-2003.

Métodos: Estudio descriptivo de cálculo de presentación clínica, tasas de incidencia de mortalidad en el período y medias anuales según el sexo, los grupos etarios y la evolución en el tiempo. La información procede del Registro de Mortalidad de Asturias y 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 y 2003.

Resultados: Se han obtenido un total de 169 casos incidentes residentes en Asturias en el período. Han fallecido en el período 136 persona por ELA. Nuestra estimación de la tasa de incidencia de mortalidad bruta media anual en el período es de 15,8 casos/millón, siendo más frecuente en hombres (52% de las muertes). Falleció en el período de estudio un 80,5% de los casos detectados en el mismo período,

con una edad media al fallecimiento de 66,8 años (IC95%: 64,8-68,8). La edad

al fallecimiento fluctuó entre los 38 y los 89 años. Loa años de vida perdidos debido

a esta enfermedad ha sido: de 12,2 años/enfermo en relación a la EV al nacer,

de 3,2 años en relación a la EV a los 70 años y de 7,7 años en relación a la EV libre

de incapacidad. La letalidad ha sido de un 84,6% en mujeres (66/78) mientras que

en los hombres ha sido de 76,9% (70/91) La evolución por año de fallecimiento en

el período de estudio ha sido relativamente constante con un incremento de casos

en los años 2001 y 2002. La evolución por año de fallecimiento desde el año 1987

ha sido relativamente constante con un incremento de casos en los años 1995 y

1996. La evolución por año de diagnóstico en los enfermos fallecidos ha sido relativamente constante a lo largo del período de estudio. La edad media al diagnóstico de la enfermedad ELA en las personas ya fallecidas ha sido de 64 años (DE: 13,1) mientras que en las personas aún vivas es de 53,9 (DE: 13,5).

Conclusiones: Con este estudio se ha logrado una aproximación hacia el conocimiento de los patrones de presentación de la mortalidad de las esclerosis laterales amiotróficas(ELA) en Asturias (frecuencia, distribución personal y temporal) patología, que hasta ahora por su escasa frecuencia estaba relativamente poco estudiada.

Financiación: ISCIII G03/123 REPIER