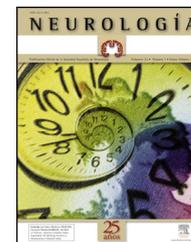




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



REVISIÓN

Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares

A. Camacho^{a,*}, J. Esteban^b y C. Paradas^c

^a Sección de Neurología Infantil, Servicio de Neurología, Hospital Universitario 12 de Octubre. Facultad de Medicina de la Universidad Complutense, Madrid, España

^b Unidad de ELA, Servicio de Neurología, Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre, Madrid, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER U-723), Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^c Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen del Rocío/Instituto de Biomedicina de Sevilla, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Sevilla, España

Recibido el 7 de enero de 2015; aceptado el 7 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Dependencia;
Epidemiología;
Enfermedades neuromusculares;
Esclerosis lateral amiotrófica;
España;
Impacto económico

Resumen

Introducción: El conocimiento del alcance socioeconómico de la patología neuromuscular es esencial para la planificación de recursos y la concienciación social.

Desarrollo: Se ha realizado una revisión de los datos publicados hasta el momento sobre epidemiología, mortalidad, dependencia e impacto sociosanitario de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares en España. Además, se ha recogido cómo está organizada la atención neurológica en estos pacientes.

Conclusiones: La patología neuromuscular constituye un grupo muy heterogéneo de enfermedades, algunas de las cuales se consideran raras por su baja frecuencia. Esta patología supone entre el 2,8 y el 18% de los motivos de consulta en un Servicio de Neurología. En España, las cifras de prevalencia e incidencia de esclerosis lateral amiotrófica son similares a otros países; sin embargo, se desconoce el número de pacientes con otras enfermedades neuromusculares. Son enfermedades crónicas, progresivas y debilitantes, lo que condiciona una importante discapacidad y dependencia. Esto repercute directamente en los costes sanitarios y sociales asociados a la enfermedad. Se ha calculado que el coste de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica o enfermedad de Duchenne se acerca a los 50.000 euros anuales. La patología neuromuscular tiene una gran complejidad etiológica, diagnóstica y pronóstica, y requiere un manejo multidisciplinar. Las Unidades especializadas deben ser las encargadas del seguimiento de estos pacientes.

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: acamachosalas@yahoo.es (A. Camacho).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003>

0213-4853/© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Dependence;
Epidemiology;
Neuromuscular
diseases;
Amyotrophic lateral
sclerosis;
Spain;
Economic impact

Report by the Spanish Foundation for the Brain on the social impact of amyotrophic lateral sclerosis and other neuromuscular disorders

Abstract

Introduction: A thorough knowledge of the socioeconomic scope of neuromuscular disease is essential for managing resources and raising social awareness.

Development: Our group reviewed current data on the epidemiology, mortality and dependence rates, and socioeconomic impact of amyotrophic lateral sclerosis and neuromuscular diseases in Spain. We also recorded how neurological care for these patients is organised.

Conclusions: Neuromuscular disorders are a very heterogeneous group of diseases, and some are very rare. These disorders account for between 2.8% and 18% of the total motives for a neurological consultation. In Spain, prevalence and incidence figures for amyotrophic lateral sclerosis are similar to those in other countries; however, figures for patients with other neuromuscular diseases are not known. Since the diseases are chronic, progressive, and debilitating, they cause considerable disability and dependence, which in turn directly affects healthcare and social costs associated with the disease. The costs generated by one patient with amyotrophic lateral sclerosis or Duchenne disease have been calculated at about 50 000 euros per year. Neuromuscular disease shows aetiological, diagnostic, and prognostic complexity, and it requires multidisciplinary management. Follow-up for these patients should be entrusted to specialised units.

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La Fundación del Cerebro trabaja para la divulgación y la concienciación de la sociedad sobre la situación real que viven los pacientes neurológicos y su entorno más cercano. Su fin último es mejorar el bienestar de los afectados y para ello ha establecido diversos objetivos orientados a la información, prevención, investigación, asistencia e integración. Como parte del programa de concienciación, la Fundación realiza informes de impacto social sobre las diferentes patologías neurológicas en España.

En este trabajo se aborda específicamente la patología neuromuscular. Es un grupo de enfermedades muy amplio y complejo, en el que se agrupan entidades que por sus peculiaridades merecerían un análisis independiente. Este informe está dedicado a la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y otras enfermedades neuromusculares (ENM) «no ELA» de especial relevancia, a las que nos referiremos con las siglas ENM para facilitar la exposición.

La patología neuromuscular es aquella que afecta al sistema nervioso periférico, al músculo esquelético, a la unión neuromuscular y a la médula espinal. El conjunto de trastornos es muy numeroso y viene marcado por la heterogeneidad (tabla 1). Se clasifican en función de la localización de la lesión: enfermedades de motoneurona, radiculopatías, plexopatías, neuropatías, enfermedades de la unión neuromuscular y, por último, enfermedades musculares. Dentro de cada grupo, el origen de la enfermedad puede ser metabólico, infeccioso, tóxico, inmunomediado, genético o neurodegenerativo. Su comienzo acontece tanto en la infancia como en la edad adulta, y el curso evolutivo es variable: agudo, subagudo o crónico. El diagnóstico y el tratamiento de la patología neuromuscular requieren una alta especialización, por lo que su estudio y manejo

constituyen una subespecialidad dentro la neurología general.

La ELA, junto a sus variantes (esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva y parálisis bulbar progresiva), es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto. Se trata de una enfermedad debilitante, progresiva, de carácter neurodegenerativo, secundaria a la afectación de las neuronas motoras superiores (localizadas en la corteza motora precentral) e inferiores (localizadas en los núcleos motores del tronco y el asta anterior de la médula espinal). Aunque típicamente aparece de forma esporádica (un caso aislado en una familia), entre un 5 a un 10% de los casos presentan agrupamientos familiares, la mayoría de las veces siguiendo un patrón de herencia autosómica dominante (pero también descritas con un patrón autosómico recesivo y ligado al sexo dominante). Un 5-10% de los casos presenta una demencia asociada, en general del tipo frontotemporal, que puede preceder, aparecer simultáneamente o posteriormente al inicio de la ELA. Pero hasta en más de un 50% de los casos los pacientes muestran rasgos de disfunción disejecutiva en los estudios neuropsicológicos.

La enfermedad tiene un curso progresivo e inexorable que lleva a la muerte, típicamente, en menos de 5 años desde el inicio, en general, como consecuencia de una insuficiencia respiratoria restrictiva progresiva. No existe un tratamiento curativo y el tratamiento desde su inicio está basado en medidas paliativas de control de síntomas.

El conjunto de las ENM distintas de la ELA es muy diverso, pero estas entidades comparten una serie de peculiaridades que generan problemas similares y justifican su consideración unitaria. La manifestación clínica más común es la pérdida de fuerza, que con frecuencia es progresiva. La debilidad conlleva problemas ortopédicos secundarios, como rigidez o deformidades articulares, que son

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8689176>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8689176>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)