

# BOLETÍN EPIDEMIOLÓGICO DE LA RIOJA

Boletín Epidemiológico de La Rioja. 2025; 3 (4): 34-41

## ÍNDICE

Cita sugerida: Ramalle-Gómara E, González-Martínez MA, Palacios-Castaño MI. Mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica en La Rioja, periodo 1999 a 2024. Bol Epidemiol Rioja. 2025; 3(4): 34-41.

## Mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica en La Rioja, periodo 1999 a 2024

Enrique Ramalle-Gómara, María Ángeles González-Martínez, María Isabel Palacios-Castaño  
Servicio de Epidemiología y Prevención Sanitaria. Dirección General de Salud Pública, Consumo y Cuidados. La Rioja (España)

## Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de Lou-Gehrig o enfermedad de Charcot<sup>1</sup>, es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por parálisis muscular progresiva a consecuencia de una degeneración de las neuronas motoras en la corteza motora primaria, el tracto corticoespinal, el tronco encefálico y la médula espinal<sup>2</sup>. La ELA es la enfermedad de la neurona motora (EMN) más común y tiene formas esporádicas y familiares. Tanto en las formas esporádicas como en las familiares, no existe una etiología única y precisa y se han propuesto múltiples causas genéticas y ambientales<sup>3</sup>.

Aproximadamente dos terceras partes de los pacientes con ELA típica presentan la forma espinal de la enfermedad con un inicio que afecta a las extremidades. Esta forma se caracteriza por debilidad del músculo focal, de inicio distal o proximal en las extremidades superiores e inferiores. Progresivamente, puede desarrollarse una espasticidad en las extremidades atrofiadas y debilitadas, afectando a la destreza manual y a la marcha. Los pacientes en los que la enfermedad comienza con signos bulbares presentan generalmente disartria y disfagia para sólidos o líquidos. Los síntomas en las extremidades pueden desarrollarse casi simultáneamente a los síntomas bulbares o, como sucede en la gran mayoría de casos, pueden ocurrir 1 o 2 años después. La parálisis es progresiva y provoca la muerte debida al fallo respiratorio a los 2-3 años (forma bulbar) o a los 3-5 años (forma espinal)<sup>4</sup>.

La ELA es incurable y el tratamiento es multidisciplinario e involucra fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y del habla, terapia de ventilación en el hogar, apoyo nutricional, psicoterapia, capacitación para cuidadores, evaluación cognitiva y atención al final de la vida. El manejo sintomático es el pilar del tratamiento<sup>3</sup>. La incidencia anual de la ELA varía entre 1 y 2 casos por cien mil y su prevalencia

es de 4 a 6 casos por cien mil en el mundo<sup>5</sup>, si bien presenta variaciones por países: la incidencia oscila entre 0,26 por cien mil personas en Ecuador y 23,46 por cada cien mil personas-año en Japón. La prevalencia varía entre 1,57 por cien mil en Irán y 11,80 por cien mil en Estados Unidos<sup>6</sup>. En Europa la incidencia media anual oscila entre 1,11 por cien mil personas-año en Serbia 5,55 por cien mil personas-año en Dinamarca<sup>7</sup>. En España, se estima que la incidencia es de 1,95 casos por cien mil y la edad media al diagnóstico es de 66,5 años, con una mediana de supervivencia desde el inicio de los síntomas de dos años y un ligero predominio masculino de 1,34<sup>8</sup>

El objetivo de este estudio es describir la evolución de la mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica en La Rioja en el periodo 1999 a 2024.

## Material y métodos

### Diseño

Estudio ecológico longitudinal de la tendencia en la mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica en La Rioja durante el periodo 1999 a 2024.

### Sujetos del estudio

Los datos de mortalidad proceden del Registro de mortalidad de La Rioja. Utilizamos el código de la Clasificación Internacional de Enfermedades, Décima revisión (CIE-10) G12.2, que comprende 3 variantes con el mismo código que son: 1) Esclerosis lateral amiotrófica, 2) Esclerosis lateral amiotrófica tipo 4 (ALS4, Neuropatía motora distal hereditaria con signos de la motoneurona superior, dHMN con signos de la motoneurona superior o Autosómica dominante) y 3) Esclerosis lateral amiotrófica juvenil (Enfermedad de Charcot juvenil, Enfermedad de Lou-Gehtig juvenil o Autosómica recesiva)<sup>9</sup>.

### Variables

Las variables estudiadas han sido: edad al fallecer, sexo, año de defunción, código de defunción según la CIE-10 referido a la causa básica de defunción. La causa básica de defunción es la "a) Enfermedad o lesión que inició la cadena de acontecimientos patológicos que condujeron directamente a la muerte, o b) las circunstancias del accidente o violencia que produjo la lesión fatal"<sup>10</sup>. Son datos anónimos y agregados (unidades ecológicas) que no permiten conocer la identidad de la persona fallecida.

### Análisis de datos

Se calcularon tasas brutas, dividiendo el número de fallecidos por ELA en un año por la población correspondiente en el mismo año. Se calculó la sobremortalidad por sexo sobre tasas brutas. Las tasas se suavizaron para su representación gráfica mediante regresión local LOESS<sup>11</sup>. Para analizar la tendencia en las tasas de mortalidad e identificar los periodos entre 1999 y 2024 en que se produjeron cambios significativos en la tendencia de la tasa de mortalidad, se construyeron modelos de regresión joinpoint, asumiendo que las tasas de mortalidad ajustadas por edad siguen una distribución de Poisson<sup>12</sup>.

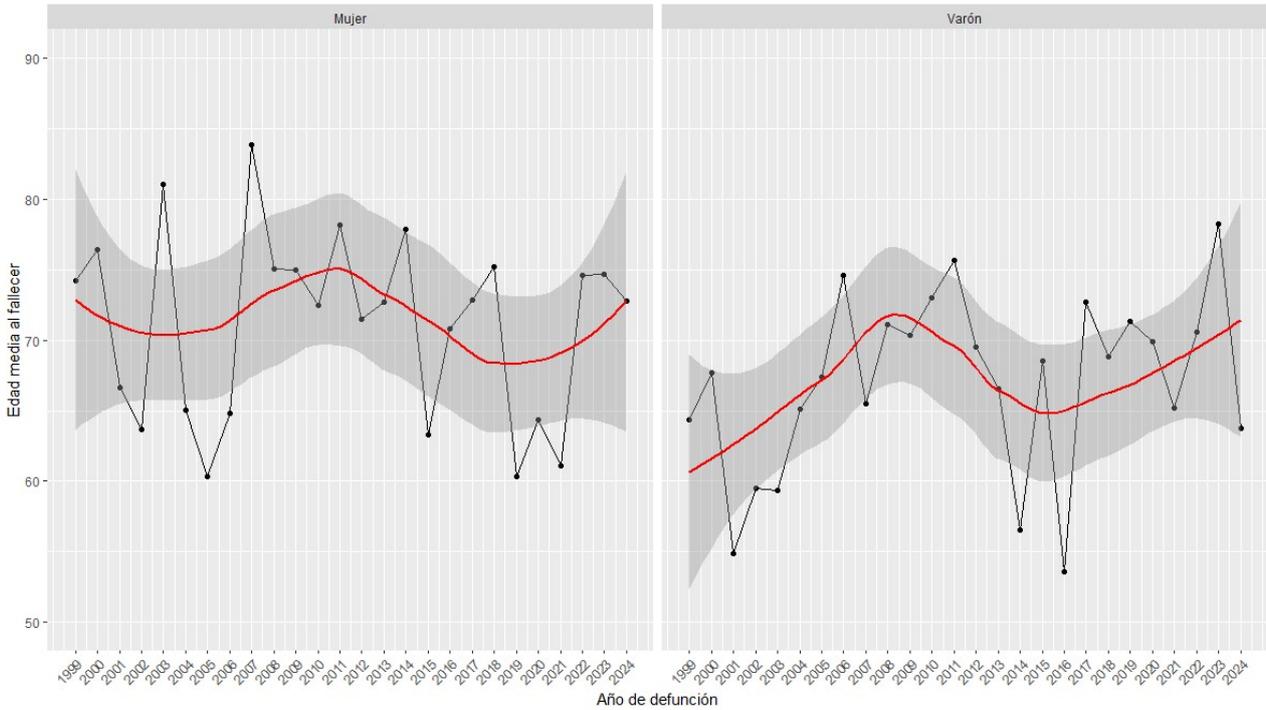
Los cálculos se realizaron con ayuda de los programas "Joinpoint" del Surveillance Research Program of the US National Cancer Institute<sup>13</sup> y R<sup>14</sup>. Se consideraron como estadísticamente significativos los valores de p menores de 0,05.

## Resultados

Entre los años 1999 y 2024 fallecieron en La Rioja un total de 238 personas por ELA, de las que 103 (43,3%) eran mujeres y 135 varones (56,7%). La edad media al fallecer fue 4 años mayor en mujeres (media 71,5 años, desviación típica, DT = 10,7) que en varones: media de 67,5 (DT = 12,0), p valor 0,008. En la Figura 1 se muestra la evolución de la edad media al morir, sin cambios en el caso de las mujeres: la

edad media al morir fue de 70,7 en el periodo 1999 a 2007, de 73,0 en el periodo 2008-2016 y de 69,5 en el periodo 2017 a 2024, (p valor = 0,551). En los varones ha aumentado la edad media al morir: en el periodo 1999 a 2007, la edad media fue de 64,3 años; en el periodo 2008-2016, fue de 67,2 y en el periodo 2017 a 2024, fue de 70,1 años, aunque sin diferencias significativas (p valor = 0,166)

**Figura 1. Evolución de la edad media al morir por esclerosis lateral amiotrófica según sexo. La Rioja, 1999 a 2024**

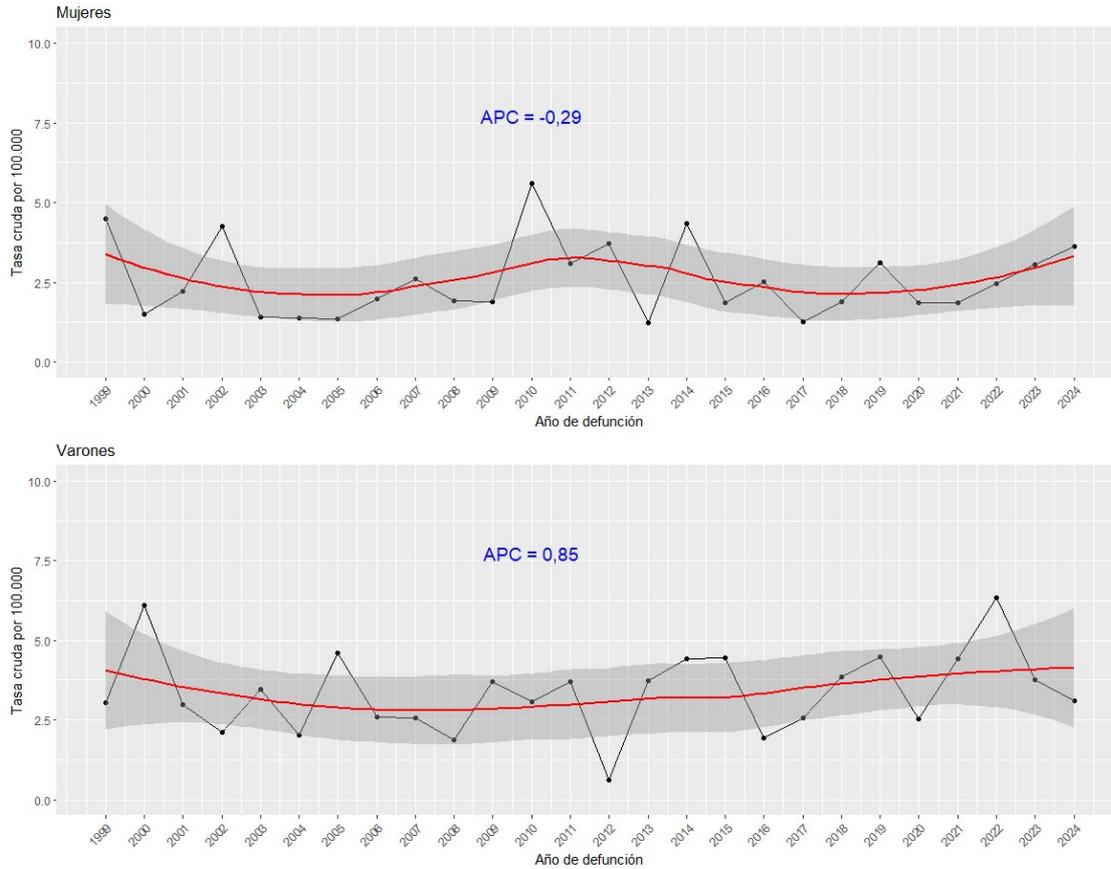


La tabla 1 muestra los casos y tasas brutas por cien mil según sexo y año y la tendencia de las tasas de mortalidad se han representado en la figura 2. No se aprecia en el periodo estudiado cambios en dicha tendencia en ninguno de los dos sexos y, en general, las tasas se han mantenido constantes con ligeras variaciones y con un promedio de 2,6 casos por cien mil en mujeres y de 3,4 en varones. En el caso de las mujeres ha habido un descenso, no significativo, del 0,29% en promedio anual y en los varones, también no significativo, un aumento del 0,85% en promedio anual. No hemos ajustado las tasas por edad, debido al pequeño número de casos que se producen en cada grupo de edad.

**Tabla 1. Casos y tasas brutas por cien mil de mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica en La Rioja, 1999 a 2024, según sexo.**

| Año      | Mujeres |            | Varones |            |
|----------|---------|------------|---------|------------|
|          | Casos   | Tasa bruta | Casos   | Tasa bruta |
| 1999     | 6       | 4,5        | 4       | 3,0        |
| 2000     | 2       | 1,5        | 8       | 6,1        |
| 2001     | 3       | 2,2        | 4       | 3,0        |
| 2002     | 6       | 4,3        | 3       | 2,1        |
| 2003     | 2       | 1,4        | 5       | 3,5        |
| 2004     | 2       | 1,4        | 3       | 2,0        |
| 2005     | 2       | 1,3        | 7       | 4,6        |
| 2006     | 3       | 2,0        | 4       | 2,6        |
| 2007     | 4       | 2,6        | 4       | 2,6        |
| 2008     | 3       | 1,9        | 3       | 1,9        |
| 2009     | 3       | 1,9        | 6       | 3,7        |
| 2010     | 9       | 5,6        | 5       | 3,1        |
| 2011     | 5       | 3,1        | 6       | 3,7        |
| 2012     | 6       | 3,7        | 1       | 0,6        |
| 2013     | 2       | 1,2        | 6       | 3,7        |
| 2014     | 7       | 4,4        | 7       | 4,4        |
| 2015     | 3       | 1,9        | 7       | 4,5        |
| 2016     | 4       | 2,5        | 3       | 1,9        |
| 2017     | 2       | 1,3        | 4       | 2,6        |
| 2018     | 3       | 1,9        | 6       | 3,9        |
| 2019     | 5       | 3,1        | 7       | 4,5        |
| 2020     | 3       | 1,9        | 4       | 2,5        |
| 2021     | 3       | 1,9        | 7       | 4,4        |
| 2022     | 4       | 2,5        | 10      | 6,3        |
| 2023     | 5       | 3,1        | 6       | 3,8        |
| 2024     | 6       | 3,6        | 5       | 3,1        |
| Promedio | 4,0     | 2,6        | 5,2     | 3,4        |

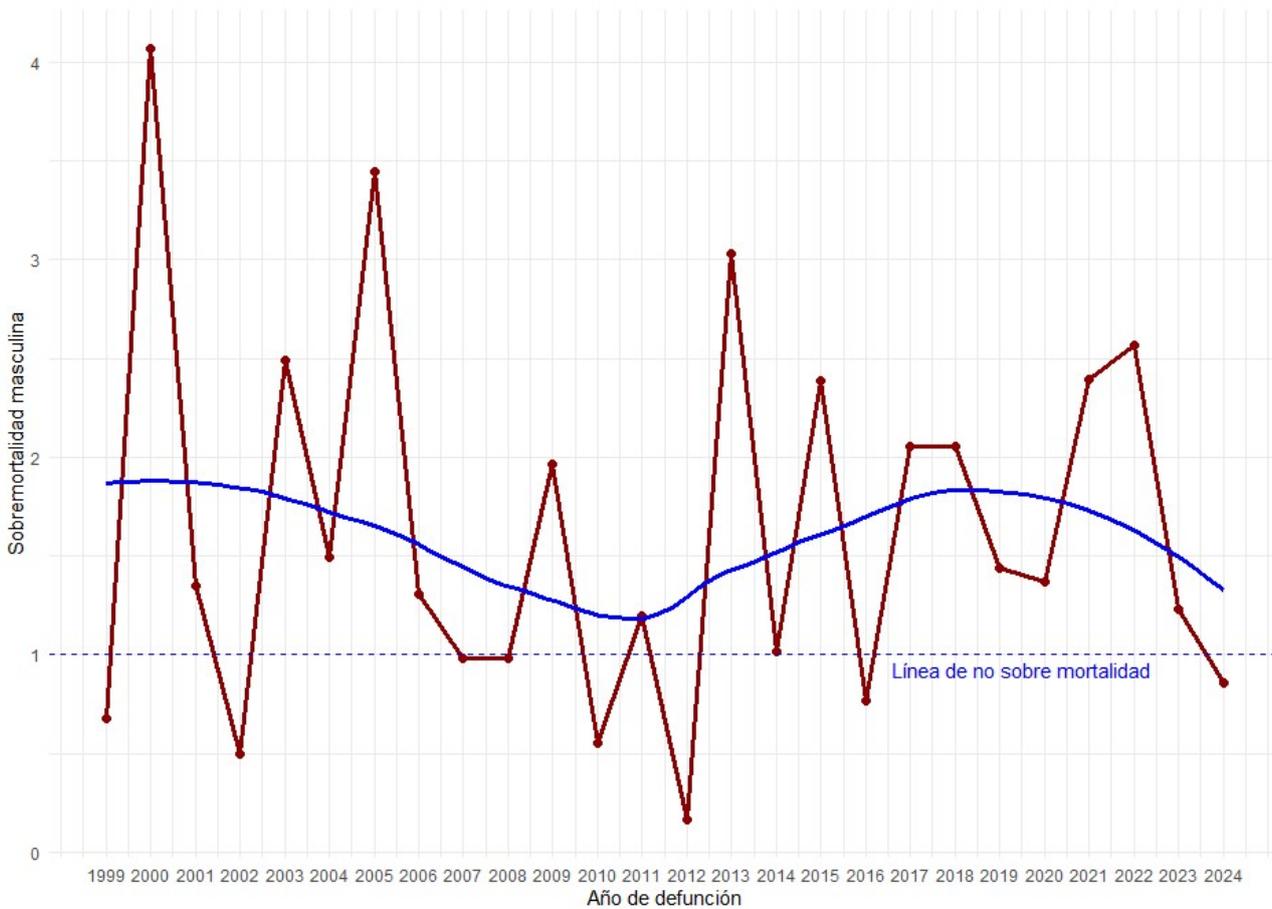
**Figura 2. Tendencia de las tasas de mortalidad por esclerosis lateral amiotrófica, según sexo. La Rioja, 1999 a 2024**



APC = Porcentaje anual de cambio

La Figura 3 refleja que, en la mayoría de los años, las tasas de mortalidad de los varones han sido mayores a las de las mujeres, con un promedio de 1,6 varones fallecidos por cada mujer fallecida.

Figura 3. Sobremortalidad masculina por esclerosis lateral amiotrófica, según sexo. La Rioja, 1999 a 2024



## Conclusiones

Las mujeres tuvieron una edad media al morir cuatro años superior a los varones (71,5 años frente a 67,5) y fallecieron 1,6 varones por cada mujer.

El promedio de las tasas de mortalidad en todo el periodo fue de 2,6 casos por cada cien mil mujeres y de 3,2 casos cada cien mil varones.

No se han producido cambios significativos en la tendencia de la mortalidad, ni en mujeres, con un porcentaje anual de cambio no significativo de -0,29 ni en varones, con un porcentaje anual de cambio no significativo de 0,85. La mortalidad, en ambos sexos, es similar al final del periodo que al inicio del mismo.

## Bibliografía

1. Nguyen L. Updates on Disease Mechanisms and Therapeutics for Amyotrophic Lateral Sclerosis. Cells. 2024;13(11):888.
2. Orphanet: Amyotrophic lateral sclerosis [Internet]. [citado 26 de mayo de 2025]. Recuperado a partir de: <http://www.orpha.net/en/disease/detail/803?mode=name&name=sclerosis%20lateral>

3. Brotman RG, Moreno-Escobar MC, Joseph J, Munakomi S, Pawar G. Amyotrophic Lateral Sclerosis. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [citado 26 de mayo de 2025]. Recuperado a partir de: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556151/>
4. Wijsekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis. 2009;4:3.
5. Orsini M, Oliveira AB, Nascimento OJM, Reis CHM, Leite MAA, de Souza JA, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis: New Perspectives and Update. Neurol Int. 2015;7(2):5885.
6. Wolfson C, Gauvin DE, Ishola F, Oskoui M. Global Prevalence and Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. Neurology. 2023;101(6):e613-23.
7. Wolfson C, Gauvin DE, Ishola F, Oskoui M. Global Prevalence and Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurology. 2023;101(6):e613-23.
8. García-Ramírez Y, Cayuela-Fuentes J-M, Mira-Escolano M-P, Maceda-Roldán L-A, Mikulasova E, Oliva-López C, et al. Characterization, epidemiology, and factors associated with evolution and survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis in southeastern Spain, 2008-2021: a population-based study. Amyotroph Lateral Scler Front Degener. 2025;26(3-4):268-80.
9. Manual de procedimientos del Registro Estatal de ER | FEDER [Internet]. [citado 26 de mayo de 2025]. Recuperado a partir de: <https://www.enfermedades-raras.org/que-hacemos/por-la-investigacion/obser/biblioteca-virtual/investigacion-biomedica/manual-de-procedimientos-del-registro-estatal-de-er>
10. Borrell C, Martos D. Cómo cumplimentar correctamente un boletín estadístico de defunción. FMC - Form Médica Contin En Aten Primaria. 2002;9(6):383-92.
11. James G, Witten D, Hastie T, Tibshirani R. An Introduction to Statistical Learning: with Applications in R. New York: Springer Science & Business Media; 2013.
12. Kim H-J, Fay MP, Yu B, Barrett MJ, Feuer EJ. Comparability of segmented line regression models. Biometrics. 2004;60(4):1005-14.
13. Statistical Methodology and Applications Branch. Joinpoint Regression Program, Version 5.0. 1. Surveillance Research Program, National Cancer Institute; 2023.
14. R Core Team. R: A language and environment for statistical computing. Vienna, Austria: R Foundation for Statistical Computing. URL <https://www.R-project.org/>; 2021.



---

**Comité editorial:** Enrique Ramalle Gómara, Eva Martínez Ochoa,  
Carmen Quiñones Rubio

**Edita:** Consejería de Salud y Políticas Sociales. Sección de  
Información Sanitaria.

Vara de Rey, 8, 1ª planta. 26071 Logroño (La Rioja)

Solicitudes: Teléfono 941 29 19 77

Correo electrónico: [eramalle@larioja.org](mailto:eramalle@larioja.org)

---