

21 de junio: Día Internacional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Cada día, tres personas son diagnosticadas con ELA en España y otras tres fallecen

- **Unas 4.000 personas padecen esta enfermedad en España y cada año se diagnostican unos 900 nuevos casos.**
- **La SEN insiste en la necesidad de que existan Unidades de Enfermedades Neuromusculares en todos los hospitales de referencia, así como que la Ley ELA sea implantada y se convierta en una realidad.**
- **Por primera vez en 30 años, se acaba de aprobar en España una nueva terapia contra la ELA que puede beneficiar a un 2% de los pacientes.**

19 de junio de 2025.– La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson, pero su alta mortalidad hace que su prevalencia sea cercana a la de una enfermedad rara. Según datos de la Sociedad Española de Neurología (SEN), unas 4.000-4.500 personas padecen esta enfermedad actualmente en nuestro país, a pesar de que cada año se diagnostican unos 900-1.000 nuevos casos. Este sábado, 21 de junio, se conmemora el Día Internacional de la ELA.

"La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras en el cerebro y la médula espinal, lo que causa la pérdida progresiva de la capacidad para controlar los movimientos musculares. Además, es una enfermedad con muy mal pronóstico, ya que la supervivencia de los pacientes rara vez supera los 5 años desde su diagnóstico", comenta el Dr. Francisco Javier Rodríguez de Rivera, Coordinador del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Neurología.

Se calcula que la supervivencia media de los pacientes españoles se sitúa entre 2 y 4 años después del diagnóstico. Aquellos pacientes que desde el inicio de la enfermedad muestran una progresión rápida de la discapacidad suelen asociar una mayor mortalidad. Por el contrario, aquellas personas a las que se les ha diagnosticado la enfermedad de forma temprana y pueden acceder al cuidado en unidades multidisciplinares consiguen aumentar su supervivencia. A pesar de esto, actualmente, el diagnóstico de la enfermedad puede llegar a demorarse entre 12 y 16 meses desde el inicio de los síntomas debido a la alta complejidad de esta enfermedad y a que las presentaciones clínicas iniciales de esta enfermedad pueden ser similares a las de otras enfermedades neurológicas.

En un 70% de los casos, la enfermedad comienza afectando a las neuronas motoras de la médula espinal; es lo que se denomina ELA medular o espinal, y en estos casos los primeros síntomas serán generalmente la pérdida de fuerza y debilidad en las extremidades. En el 30% restante se tratará de una ELA bulbar, afectando a las neuronas motoras localizadas en el tronco del encéfalo, y comenzará manifestándose con problemas para pronunciar palabras y/o tragar. Pero en todos los casos, la enfermedad

evolucionará hacia una parálisis muscular prácticamente generalizada que impedirá a los pacientes moverse, respirar y hablar.

La edad media de inicio de los primeros síntomas se encuentra entre los 60 y 69 años, aunque podría haber un infradiagnóstico en los grupos de mayor edad. Por esa razón, se prevé, debido al envejecimiento de la población y al aumento de la esperanza de vida, y ante la expectativa de que lleguen nuevos tratamientos más eficaces para esta patología, que en los próximos 25 años aumente en un 40% el número de pacientes con esta enfermedad.

La Encuesta Nacional sobre Discapacidad y Dependencia considera a la ELA como una de las principales causas de discapacidad de la población española. Pero además, su coste sociosanitario es también muy superior al de otras enfermedades neurodegenerativas: la SEN estima que el coste anual por paciente supera los 50.000 euros, y no solo por la grave afectación muscular que provoca, sino también por las comorbilidades que lleva asociadas, principalmente alteraciones cognitivas, emocionales y/o conductuales, presentes en más del 50% de los casos.

"Actualmente no se dispone de un tratamiento farmacológico que cure la enfermedad ni de alguno que permita alargar significativamente la esperanza de vida, aunque en algunas variantes de causa genética empiezan a aparecer posibles tratamientos, por lo que estos pacientes necesitan un correcto control de los múltiples síntomas que aparecen a lo largo de la enfermedad y que limitan seriamente su calidad de vida. Por esa razón, desde la SEN llevamos años insistiendo en la necesidad de que existan Unidades de Enfermedades Neuromusculares en todos los hospitales de referencia, así como que la Ley ELA sea implantada y se convierta en una realidad", señala el Dr. Francisco Javier Rodríguez de Rivera. "Porque todos los pacientes de ELA experimentarán una pérdida gradual de su independencia, lo que generará una significativa discapacidad y la necesidad de asistencia tanto para caminar como para realizar cualquier tipo de actividad de la vida diaria. Además, esta discapacidad no solo afecta al paciente, sino también a sus cuidadores y familias. Genera una carga sociosanitaria muy importante".

La heterogeneidad de los síntomas y la falta de conocimiento actual sobre el origen de esta enfermedad, actualmente considerada de origen multifactorial por la mediación de factores genéticos, ambientales y de estilo de vida, han contribuido a la escasez de tratamientos. Solo un 10% de los casos son hereditarios, por lo que el origen de la enfermedad se desconoce para más del 90% de los pacientes.

"En todo caso, en los últimos años se ha dado un fuerte empujón a la investigación sobre la ELA. Y aunque aún queda mucho por conocer sobre esta enfermedad, existen varios ensayos clínicos en marcha que confiamos en que se conviertan en prometedores", comenta el Dr. Francisco Javier Rodríguez de Rivera. "Además, hace un mes, y tras treinta años sin que se aprobara una nueva terapia para la ELA, el Ministerio de Sanidad aprobó la financiación de un nuevo tratamiento que ayuda a preservar la función neuronal y a ralentizar la progresión de la enfermedad en pacientes con ELA que tienen mutaciones en el gen SOD1, responsable de una forma hereditaria de la enfermedad y que representa un 2% de los casos. Confiamos en que este sea el primero de muchos tratamientos que están por llegar, tras muchos años sin avances farmacológicos".

Ana Pérez Menéndez

Sociedad Española de Neurología

Departamento de Prensa

Email: prensa@sen.org.es

Tlf: +34 91 314 84 53 (ext. 6)

Mov: +34 647953790

Fax: +34 91 314 84 54