
Programa de enfermedades neurodegenerativas

Neurodegenerative diseases programme

I. Sáenz de Pipaón¹, R. Larumbe²

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas constituyen un amplio capítulo dentro de la patología neurológica. Bajo este epígrafe se incluyen un grupo de enfermedades de causa desconocida y que tienen como atributo común el curso progresivo de los síntomas, reflejo de la desintegración paulatina de una parte o partes del sistema nervioso. Todas ellas presentan algunas características clínicas comunes, en cuanto que su inicio es insidioso, y su curso progresivo, sin remisiones.

La clasificación de las enfermedades degenerativas se establece en función de las manifestaciones clínicas con las que se presentan, pudiendo entonces distinguirse aquellas que lo hacen fundamentalmente con un síndrome demencial, siendo la enfermedad de Alzheimer el más claro exponente; las que se manifiestan fundamentalmente con trastornos del movimiento y la postura, como es el caso de la enfermedad de Parkinson; las que cursan con ataxia progresiva, como la atrofia olivopontocerebelosa; aquellas en las que la clínica fundamental es la debilidad y atrofia muscular, como es el caso de la esclerosis lateral amiotrófica; y otras muchas con presentaciones diversas.

Las enfermedades neurodegenerativas no tienen un tratamiento etiológico y las actuaciones terapéuticas son sintomáticas en algunos casos y paliativas en todos ellos. Generan discapacidad y un terrible padecimiento físico y psíquico entre quienes las padecen y entre sus familiares.

Las repercusiones socioeconómicas son muy importantes, pues al propio proceso de la enfermedad hay que sumar el impacto psíquico, la merma en la calidad de vida, la incapacidad laboral, la pérdida de habilidades sociales, la carga física y psíquica de los cuidadores de estos pacientes y el enorme gasto económico que conlleva la atención social y sanitaria de todas estas personas.

En Navarra unas 10.000 personas son las afectadas por algún tipo de estas enfermedades. La magnitud y gravedad del problema, de complejidad bio-psico-político-social, exigen actuaciones en todos los ámbitos del Sistema Sanitario objeto del presente Plan y cuya área de enfermedades neurodegenerativas va a beneficiarse de los valores que orientan al Plan, principalmente de la Equidad en la accesibilidad y en la Calidad de la Atención.

Y esto es así porque estas enfermedades están ligadas principalmente al envejecimiento. El aumento de la expectativa de vida en nuestra sociedad, ha traído

ANALES Sis San Navarra 2001; 24 (Supl. 3): 49-76.

1. Servicio de Docencia, Investigación y Desarrollo Sanitarios
2. Médico especialista en Neurología

Correspondencia:
Inés Sáenz de Pipaón
Sección de Planificación
Pabellón de Docencia
C/ Irunlarrea, 3
31008 Pamplona

consigo un incremento de estas enfermedades crónicas en la población anciana que se han convertido en el tercer problema de salud en nuestro país. Las enfermedades que desintegran paulatinamente el cerebro humano se manifiestan de forma contundente en la vejez. La demencia de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson junto con los accidentes cerebrovasculares son las causas más frecuentes de incapacidad física y mental en las personas mayores.

El reto es que el Sistema Sanitario de Navarra alcance afrontar las necesidades de salud que presenta la población en torno a las Enfermedades de Alzheimer, Parkinson y otras neurodegenerativas.

Enfermedad de Alzheimer (EA) y otras demencias

Entre las enfermedades neurodegenerativas, las demencias cobran gran importancia por la magnitud del problema actual con un esperado aumento a corto plazo, debido al incremento del número de personas ancianas y al incremento de edad en este sector de población.

La causa más frecuente de demencia senil (mayores de 65 años) es la enfermedad de Alzheimer que supone un 60-70% de todos los casos de demencia. Las lesiones cerebrovasculares son la segunda causa de demencia, y la combinación de ambos procesos (demencia mixta por enfermedad de Alzheimer y lesiones vasculares) ocupa el tercer lugar en frecuencia.

Otras causas como son alteraciones metabólicas, tumores, hidrocefalia o enfermedades multisistémicas representan menos de un 5% del total de las demencias seniles.

No obstante, en la población de menos de 65 años, y sobretodo en los grupos de riesgo, la demencia asociada al SIDA o la demencia secundaria a traumatismos craneales deben considerarse como causas más probables.

Los factores que condicionan la importancia del problema son: el deterioro dramático que implica para la persona enferma, la dedicación que precisa por parte de

quienes les cuidan, su grave impacto familiar, y la escasez de recursos terapéuticos eficaces.

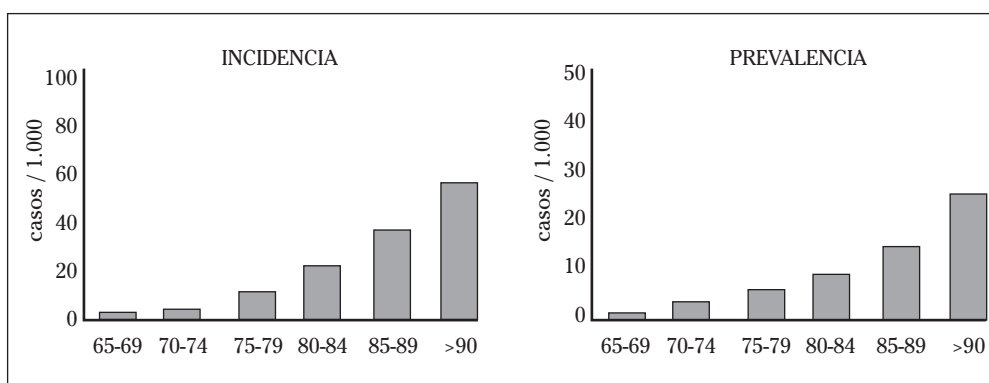
Impacto epidemiológico y factores de riesgo

Determinar el impacto epidemiológico resulta difícil dada la creencia de que cierto grado de deterioro cognitivo es "normal" en los ancianos, junto al hecho de que no existe curación en la mayoría de casos, lo que hace que muchos dementes no acudan a los servicios sanitarios; a esto se suma la dificultad del diagnóstico de los casos incipientes de demencia. Se debe recurrir por tanto a estudios poblacionales para determinar la incidencia y prevalencia de las demencias. El método más utilizado en los últimos años es el llamado "puerta a puerta", en el que todos los individuos de una determinada población, o habitualmente una muestra representativa, son examinados para investigar la posible existencia de la enfermedad. Los datos más importantes están documentados en grandes estudios epidemiológicos de carácter longitudinal como el Framingham Study, el East Boston Community-Based o el estudio EURODEM. De todos ellos se desprende que tanto la prevalencia como la incidencia de demencia, y de EA en particular, se incrementan a partir de los 65 años y se duplican a partir de los 85 años.

Aparentemente existe una variabilidad importante, respecto a la prevalencia del Alzheimer y otras demencias, en los datos que se presentan. No obstante la prevalencia es similar en todos los países desarrollados y las diferencias provienen más bien de los criterios de gravedad de la demencia (si se considera o no la leve), de la estructura etaria o del mismo muestreo epidemiológico. En general se admite que la prevalencia de la demencia moderada-severa es de 5 por 100 personas mayores de 65 años. Respecto a las demencias tipo Alzheimer está confirmado que su incremento es exponencial con el envejecimiento al duplicarse su prevalencia cada cinco años de edad y entre un 30 ó 40% son estadios leves y muy graves el 25%.

La previsión epidemiológica es de incremento de la incidencia anual absoluta puesto que aumenta el número de perso-

nas mayores y el número de años a vivir, agravado porque se desconoce la causa de la enfermedad y su supervivencia.



A. Morbimortalidad

Incidencia. Los estudios de incidencia de demencia son más escasos que los de prevalencia. Se han realizado diversos estudios en varios países, de los que se desprenden unas cifras globales de incidencia anual de demencia, que desglosadas por grupos etarios son de 1,3 casos nuevos por 100 habitantes en un año para el grupo de edad de 75-79 años; 3,5 por 100 habitantes para el grupo de 80-84 años, y 6,0 por 100 para el de 85 años y más. De estas cifras, el 70% corresponde a la EA, que se duplica cada 5 años desde los 65 hasta los 89.

Aplicando estas cifras de incidencia a la población de Navarra según Censo 1996 (Estadística de Población de Navarra 1996) el número de casos nuevos de demencias estimado es de 1.217 (Tabla 1).

Supervivencia. La muerte sobreviene generalmente por complicaciones debidas al encamamiento siendo inusual que la demencia y la EA figuren como causa prin-

cipal de fallecimiento: neumonía por aspiración, infección urinaria, úlceras de decúbito. La esperanza de vida está claramente reducida como consecuencia de la enfermedad. El tiempo medio de supervivencia desde el inicio de los síntomas se sitúa entre 5 y 10 años y desde el diagnóstico en algo más de 5 años. Aproximadamente el 50% de pacientes sobreviven hasta los 8 años posteriores al inicio de los síntomas. En los casos de comienzo precoz (antes de los 65 años) de EA, se encuentran signos de afectación cortical afaso-apraxo-agnósicos muy marcados, la evolución de la enfermedad es más rápida y los trastornos son muy invalidantes.

Prevalencia. En un reciente meta-análisis de demencia en la raza caucásica, realizado por Hy y col, se concluye que las diferencias encontradas en las tasas de prevalencia de EA son debidas a los diferentes criterios diagnósticos sobre los grados de afectación cognitiva. Es importante tener este dato en consideración a la hora de planificar la provisión de servicios de

Tabla 1. Estimación prospectiva de demencias en Navarra.

Grupos de edad	Población (N)	Incidencia por 100	Casos Nuevos/Año
75 a 79 años	17. 212	1,3	224
80 a 84 años	12. 242	3,5	428
85 años y más	9. 418	6,0	565
TOTAL	38. 872	3,1	1.217

Fuente: Elaboración propia a partir de los diferentes estudios revisados y de Estadística de Población de Navarra 1996.

asistencia a personas con demencia, pues de acuerdo a la fase en que se diagnostique la enfermedad las necesidades y recursos asistenciales varían.

La prevalencia de EA se estima en 18,7 por 100 personas en el grupo de 75 a 84 años y en 53,8 en poblaciones de más de 85 años (Tabla 2).

En general la prevalencia de demencia es similar en hombres y en mujeres si bien y respecto a la EA se detecta mayor prevalencia en las mujeres.

Para España se estima, de acuerdo a los estudios revisados, una prevalencia en mayores de 65 años entre 6 y 14 por 100 personas. Esta prevalencia sobrepasa el 50 por 100 personas, cuando se trata de grupos de población institucionalizados. Las tablas 3 y 4 muestran la prevalencia de demencia y de EA respectivamente, para la población calculada de España para el año 2000 (Instituto Nacional de Estadística-INE, 1995). Hay que considerar sin embargo que en la publicación del INE la previsión de mayores de 65 años en el año 2000 es de 6.694.478, casi un 10% superior, con lo que las cifras de prevalencia deben reajustarse,

con un incremento equivalente (Tablas 3 y 4).

Prevalencia en Navarra

En nuestra Comunidad disponemos de datos referidos a la población de más de 70 años de Pamplona, obtenidos del "Estudio Pamplona" realizados en 1993 (JM Manubens y col). Se trata de un estudio poblacional en dos fases realizado puerta a puerta entre los años 1989 y 1993. De este estudio se desprende que la prevalencia de demencia, estimada a fecha de 1991, es de 6,3 por 100 personas en la edad de 72-74 años; de 11,8 entre los 75 y 79 años; 17,3 entre los 80 y 84 años; 25,6 entre los 85 y 89 años; y 34,7 en el grupo de 90-91 años. La tabla 5 muestra las cifras de prevalencia de EA en dicho estudio. Existen también otros trabajos realizados en Navarra, aunque con metodologías diferentes (Pérez y Tiberio, 1992; Guijarro et al, 1992), que obtuvieron cifras de prevalencia inferiores.

Otros estudios revisados establecen las cifras de prevalencia en 2,4 por 100 personas en el grupo de 65 a 74 años; el 11,1 entre 75 y 84 años; y el 43,5 en los de

Tabla 2. Prevalencia de demencia por 100 personas según grupos etarios.

Grupo de edad	Jorm	EURODEM
60-64	0,7	1,0
65-69	1,4	1,4
70-74	2,8	4,1
75-79	5,6	5,7
80-84	10,5	13,0
85-89	20,8	21,6
90-94	38,6	32,2

Fuente: Hy et al. 2000.

Tabla 3. Proyección de la prevalencia de demencia por grupos de edad y sexo para la población calculada de España 2000.

Grupos de edad	Población total	Demencia	Hombres	Demencia en hombres	Mujeres	Demencia en mujeres
65-69	1.976.551	37.554	911.028	10.021	1.065.523	26.638
70-74	1.671.802	56.841	735.926	28.701	935.876	29.012
75-79	1.235.978	87.754	506.870	28.892	729.108	59.058
80-84	718.539	114.248	259.354	30.604	459.185	84.031
85-89	371.638	101.457	121.041	28.566	250.597	73.926
>89	168.612	62.286	50.130	19.601	118.482	42.654
Total	6.143.120	485.306	2.584.349	162.814	3.558.771	327.407

Fuente INE, 2000.

Tabla 4. Proyección de la prevalencia de EA por grupos de edad y sexo para la población calculada en España en el 2000.

Grupos de edad	Población total	Demencia	Hombres	Demencia en hombres	Mujeres	Demencia en mujeres
65-69	1.976.551	15.812	911.028	3.644	1.065.523	11.721
70-74	1.671.802	30.092	735.926	15.454	935.876	14.038
75-79	1.235.978	43.259	506.870	13.685	729.108	29.893
80-84	718.539	63.231	259.354	20.489	459.185	43.163
85-89	371.638	57.976	121.041	12.225	250.597	47.613
>89	168.612	45.019	50.130	13.084	118.482	31.990
Total	6.143.120	270.297	2.584.349	87.868	3.558.771	185.056

Fuente INE, 2000.

85 y más años. En la tabla 6 se realiza la estimación correspondiente.

El Servicio de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Gobierno Vasco (Osteba) estima que la prevalencia se encuentra entre 4 por 100 habitantes con criterio conservador y 15 por 100 de prevalencia límite, situando la prevalencia intermedia en 10 casos por 100 en personas mayores de 65 años.

Según esto, teniendo en cuenta que en el año 2000 la población mayor de 65 años

en nuestra Comunidad se estima en 92.205 personas, y considerando que la prevalencia de EA en este estrato poblacional fuese del 10 por 100, el número de personas afectas de EA en este año 2000 es de 9.220, cifra que se elevaría a 9.708 en el año 2005 (Tabla 7).

Es necesario considerar aquellos casos de EA en personas menores de 65 años que, aunque escasos en número, suponen un problema social por la considerable

Tabla 5. Prevalencia de EA en la ciudad de Pamplona. "Estudio Pamplona" (Casos por 100 habitantes).

Grupos etarios	Total	Hombres	Mujeres
72-74	0,6	1,4	-
75-79	8,2	3,3	11,3
80-84	10,6	5,9	13,3
85-89	17,8	12,0	20,4
90-91	25,0	20,0	27,3

Fuente: Manubens JM y col. 1995.

Tabla 6. Estimación de Prevalencia de EA en el año 1996 en Navarra por grupos de edad.

Grupos de Edad	Población (N)	Prevalencia EA	N con EA
65 a 74 años	51.605	2,4%	1.289
75 a 84 años	29.454	11,1%	3.269
85 y más	9.418	43,5%	4.096
TOTAL	90.477	9,6%	8.654

Fuente: Elaboración propia a partir de "Estadística de Población de Navarra" 1998.

Tabla 7. Proyección al año 2005 de Prevalencia de demencias en Navarra.

Año	% >65 años	>65 años (N)	4% prev. conservadora	10% prev. intermedia	15% prev. extrema
1996	17,38	90.477	3.619	9.047	13.571
2000	17,90	92.205	3.688	9.220	13.830
2005	18,08	97.085	3.883	9.708	14.562

Fuente: Elaboración propia según Estudio Osteba 1998 y a partir de "Proyección de la población Navarra del Plan Gerontológico de Navarra 1997-2000"; 1997.

carga de angustia familiar y problemática laboral. Se ha estimado que los casos de EA presenil en España podrían ser unas 4.000 personas, lo que significa para Navarra, unos 50 casos de EA en personas menores de 65 años.

B. Factores de riesgo de la enfermedad

Lo que hasta el momento se conoce acerca de la etiología de la EA, es que se trata probablemente de una enfermedad multifactorial, en la que intervienen factores genéticos y otros factores ambientales aún no bien caracterizados. El envejecimiento sería un factor determinante. Los principales marcadores y factores de riesgo estudiados que han mostrado alguna asociación con la EA son la edad avanzada, el antecedente familiar de demencia y de síndrome de Down, el sexo femenino, el genotipo ApoE, el traumatismo craneal, y quizás también el nivel educativo bajo y la enfermedad cerebrovascular, que poco expresan respecto a la causalidad necesaria.

Edad. Es el marcador de riesgo mejor conocido. La asociación entre envejecimiento y EA es tan estrecha que incluso algunos han llegado a pensar que el límite entre envejecimiento normal y EA es sólo cuantitativo y la EA sería simplemente un envejecimiento prematuro o exagerado. Sin embargo del estudio anatomopatológico de individuos centenarios se desprende que existen cerebros libres de las lesiones degenerativas neuronales propias de la EA y por tanto que la EA es una entidad diferenciada del proceso de envejecimiento normal.

Antecedente familiar de demencia. Alrededor del 40% de los pacientes con EA presentan un acúmulo familiar de demencia. En la mayoría de estudios caso-control se constata que tener un familiar de primer grado afectado de EA supone un riesgo relativo que oscila entre dos y siete. Asimismo algunos estudios han descrito una mayor prevalencia de síndrome de Down en familiares de sujetos con EA. Los propios individuos con trisomía 21 desarrollan con mucha frecuencia demencia en edades medias de su vida que se asemeja clínica y patológicamente a la EA.

Sexo. La mayor parte de estudios encuentran una prevalencia dos veces superior en las mujeres que en los hombres, que no parece que se deba únicamente a la mayor supervivencia de aquellas. Un hallazgo que se viene investigando en los últimos años es la capacidad protectora de los estrógenos en las mujeres menopáusicas. Estos hallazgos han proporcionado la base para el desarrollo de ensayos clínicos de terapia hormonal que se están desarrollando

Factores genéticos. El ser portador de al menos una copia del alelo e4 del gen ApoE incrementa el riesgo de sufrir EA, aunque su valor predictivo es bajo si se usa aisladamente. Si se estudia en pacientes que reúnen determinados criterios clínicos, puede mejorar la especificidad diagnóstica. Se han demostrado mutaciones en los genes de diversas proteínas (APP, Presenilina 1, presenilina 2, *tau*) y complejos enzimáticos que en algunos casos son responsables de formas familiares de la enfermedad. La EA es hereditaria entre un 1 al 5% de los casos, con transmisión autosómica dominante. Los casos descritos se deben a alteraciones en los cromosomas 1 (mutación STM-2), 14 (mutación s-128), 21 (mutación de la PPA) y 19.

Traumatismo craneal. El hecho de que se hubieran descrito lesiones patológicas de la EA en cerebros de individuos con demencia pugilística (por trauma craneal repetido), ha dado pie a investigar el antecedente de traumatismo craneal como factor de riesgo de EA. No todos los estudios lo han puesto de manifiesto. En algunos como en el estudio EURODEM fue positivo y en otros sólo en sujetos portadores del gen de la ApoE4.

Nivel educativo. En la mayor parte de los estudios de prevalencia de EA se ha encontrado una asociación entre nivel cultural bajo y demencia. Sin embargo todavía existen reservas a la hora de considerar el bajo nivel cultural como factor de riesgo de EA. Las personas que han realizado mayor trabajo intelectual y que más han ejercitado su mente tendrían más reserva funcional y por lo tanto estarían más protegidas. Si esto fuera cierto, las implicaciones sociosanitarias serían de enorme importancia.

La hipertensión arterial mantenida crónicamente, así como otros factores de riesgo vascular (diabetes, arterioesclerosis) se asocian no sólo con un mayor riesgo de demencia vascular sino también de EA. Este hecho se ha puesto en evidencia en trabajos recientes. En el estudio "Syst-Eur Vascular Dementia Project" se concluye que el tratamiento activo de la hipertensión arterial sistólica en personas de edad avanzada reduce la incidencia de demencia a la mitad. Esto ha dado pie a plantear diversas hipótesis fisiopatogénicas de la EA, en cuanto que la proteína b-amiloide podría aumentar la concentración de calcio intracelular y por consiguiente favorecer la vulnerabilidad neuronal frente a factores neurotóxicos. La posibilidad de que los factores de riesgo vascular tengan que ver con la aparición de EA puede tener importantes implicaciones sanitarias, pues cabría en este sentido suponer una prevención primaria.

Otros posibles factores de riesgo que se han investigado en la EA son la *edad de la madre* en el momento del nacimiento, la *dieta*, el *consumo de alcohol y de tabaco*, la exposición a *tóxicos* como el aluminio, o la asociación con otras enfermedades sin asociaciones concluyentes. En este sentido se ha relacionado la historia previa de depresión con la aparición de EA. Ninguno de tales estudios es concluyente.

¿Es inexorable el incremento de casos de EA y otras demencias?

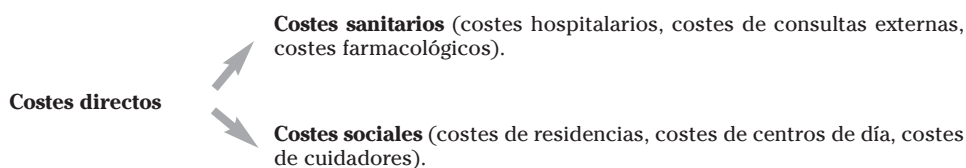
El pronóstico del incremento de estos procesos debido al envejecimiento tampoco puede considerarse como evidente, dado que al desconocer los factores causales ciertos, no se puede asegurar ni a favor ni en contra si se trata de un riesgo generacional que corresponde manifestarse en nuestro tiempo y que, en consecuencia, puede o no ser corregido en futuras generaciones.

Impacto social y económico

Se trata de una enfermedad degenerativa irreversible que condiciona el comportamiento del individuo, que crea incapacidad y dependencia, por lo que requiere de cuidados instrumentales, de tipo personal, el manejo medicamentoso de los trastornos del comportamiento y la vigilancia constante.

A pesar de que los costes derivados de su atención son difíciles de evaluar, todas las estimaciones concluyen en que el componente principal del coste es el imputable al entorno cuidador, que lo sitúan en un 80% del total.

Por otro lado el ambiente o ámbito en el que vive la persona enferma es importante para determinar qué tipo de atención recibe y quién la costea. La repercusión de la EA se establece pues tanto a nivel del propio paciente, como de su familia y de la sociedad, de acuerdo al siguiente esquema:



Costes indirectos → **Costes sociales** (el coste informal de la ayuda familiar y amigos).

(Osteba: Servicio de evaluación de tecnologías sanitarias de la Comunidad Autónoma Vasca).

Costes directos: Son los relacionados directamente con los servicios sanitarios y con los servicios sociales asistenciales. Entre los costes directos de los servicios sanitarios para los casos leves, moderados y severos se analizan los costes de consultas externas de Especializada (suponen una primera consulta diagnóstica, habi-

tualmente neurológica, pero también de geriatría y de salud mental); los exámenes complementarios; y al menos 2 revisiones anuales. Respecto a los costes de consultas de Atención Primaria no resulta fácil determinar cuántas consultas genera un paciente con EA (visitas médicas, exploraciones con análisis, radiografías, y otros);

los costes del tratamiento farmacológico que dependen de variables en función del fármaco utilizado y del material sanitario, pañales, sillas de ruedas. Finalmente los costes hospitalarios, del ingreso a consecuencia de la propia enfermedad o de consecuencias derivadas de la misma.

En los costes directos para los servicios sociales se incluyen los de las residencias, los costes de los centros de día psicogeriatricos, los de atención domiciliaria y otros tipos de servicios.

Costes indirectos: son los que se originan como consecuencia de la morbilidad por la enfermedad y la disminución de la esperanza de vida del paciente, así como el coste informal que supone la ayuda familiar. Estos costes indirectos son también costes sociales. Para imputar un coste al trabajo de las cuidadoras se calcula el salario de la persona que habría que contratar en el caso de que los familiares no pudieran atenderle.

Costes intangibles: son los que están relacionados con el impacto físico y emocional de pacientes y cuidadores.

Por otro lado ha de considerarse que los costes varían según el estadio o la fase de la EA que se considere:

- En la fase inicial de la EA los costes son derivados de la asistencia médica y del tratamiento farmacológico, aunque la mayor parte son costes sociales, siendo en esta fase limitados.

- En la fase moderada de la EA, además de los gastos sanitarios, los gastos sociales de cuidado formal e informal son muy importantes y el tiempo que dedica la familia al cuidado del enfermo es notable.

- En la fase grave y final de la EA, se suman los costes propios de la institucionalización, que supone la partida económica más cuantiosa de asistencia a la EA.

Aproximación a los costes de la EA en Navarra

Para su análisis se cuenta con dos trabajos: el análisis de Osteba, realizado para la CAV y el de Boada y colaboradores, a nivel de diversas CC.AA. con datos también de Navarra. En este estudio multicéntrico, realizado en 1996 y publicado en

1999, se estima el consumo anual y los costes de los recursos sanitarios de los pacientes con EA visitados en régimen ambulatorio y clasificados de acuerdo a la gravedad de la enfermedad, determinada a través de la puntuación en el Mini Mental State Examination (MMSE). Se realizó en 23 centros sanitarios de distintas comunidades autónomas españolas (Tabla 8).

El análisis sobre la eficacia del tratamiento y el coste de la EA. del Servicio de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de la Comunidad Autónoma Vasca (Osteba), publicado en 1998, presenta un coste medio por paciente al año de 4,5 millones de pts. Y esto desde una postura, que definen, conservadora ya que no incluyen los costes intangibles y otros como por ejemplo, las consultas primarias o los gastos farmacéuticos de la cuidadora principal, derivados de tratar las consecuencias de la tensión que le ocasiona el cuidado de la persona enferma. Entre otros, los supuestos mantenidos en el análisis son: “un seguimiento en consultas externas de tres años”; “el 58% de los EA no solicita ningún tipo de ayuda”; “10 casos de EA son tratados en el domicilio frente a uno en residencias”; “el 20% de los EA son tratados en residencias”; “se estima en mil pesetas el coste hora de los cuidadores”.

De los análisis realizados se desprende que los costes directos suponen solamente el 22,6% de los costes globales, mientras que los costes indirectos (en los que el componente principal es el coste imputable a la cuidadora principal) representan el 76,8% en los pacientes más graves, el 77,7% en aquellos en fase moderada, y el 81,6% en los leves. Los autores también señalan que si existiera una intervención que retrasase en un año la progresión del estadio leve al moderado y también del moderado al grave, y suponiendo que no cambiara la supervivencia, se produciría un ahorro de 2.510.366 pts. por paciente. En este sentido se han publicado varios trabajos que proponen modelos de actuación encaminados a actuar sobre el gasto.

En la aproximación del coste de la EA para Navarra, se parte del coste valorado por Osteba para la CAV, por la similitud entre ambas Comunidades, en el desarro-

Tabla 8. Coste anual en pesetas por paciente, según la puntuación del *Mini Mental State Examination* (MMSE).

Coste	>18	MMSE 18-12	<12	Media
Directos				
Visitas	92.038	90.381	90.115	90.227
Hospitalización	42.934	32.614	87.107	63.163
Medicación	82.490	93.805	97.820	95.265
Exploraciones	51.962	51.848	39.272	44.804
Material sanitario	12.659	10.726	58.043	36.664
Atención domiciliaria	49.241	237.777	298.141	255.468
Residencias geriátricas	0	193	1.691	1.014
Centro de día	41.760	57.420	123.975	92.655
Transporte	16.505	32.073	54.489	41.820
Subtotal	383.589	606.837	850.653	721.081
Indirectos				
Horas laborales perdidas*	74.360	70.642	40.154	54.283
Cuidador principal**	1.404.000	1.651.000	2.069.600	1.859.000
Cuidadores no principales**	251.940	394.680	716.300	560.300
Subtotal	1.730.300	2.116.322	2.826.054	2.473.583
Total	2.119.889	2.723.159	3.676.707	3.194.664

Fuente: Boada y col, 1999.

* Referidas al cuidador principal y basadas en la distribución de profesión y salario medio por hora (1.215 pts.) del que se resta el coste asignado por hora de cuidado (500 pts.).

** Suponiendo un valor de 500 pts./hora.

llo de la política sanitaria y social, y asumiendo que:

– La prevalencia intermedia de EA en mayores de 65 años es de 10 por 100 personas, esto es 8.700 personas con EA.

– El coste medio de la enfermedad estimado en 4.500.000 pts./año.

– Todas las personas son atendidas por su familia y entorno social y el 58% son atendidos por los sistemas sanitarios y de servicios sociales (10 puntos más que en el criterio utilizado por Osteba, en base a la diferente disponibilidad y accesibilidad de recursos).

El coste anual que supone la atención a las personas enfermas de Alzheimer en Navarra alcanza a 35.433 millones.

Del coste total, 5.131 millones corresponde al coste sanitario y de servicios sociales, participando también en este último la persona enferma y familia. Los costes sanitarios específicos se encuentran valorados alrededor del 2% del total del coste, lo que supone una cantidad de 708,66 millones al año que gasta el Sistema Sanitario en atender a las personas afectadas por la enfermedad de Alzheimer (Tabla 9).

Tabla 9. Aproximación a los costes de la E.A. en Navarra.

CONCEPTO	Personas con EA atendidas (N)	Distribución coste/paciente Mill. pts.	COSTE TOTAL Mill. pts.
Costes directos:			
Sanitario y Sociales (22,6%)	5.046	1,1	5.131
Costes indirectos:			
Cuidadores Familiares (77,4%)	8.700	3,4	30.302
TOTALES	8.700	4,5	35.433

Fuente: Elaboración propia según Estudio Osteba 1998 y a partir de las estimaciones propias de población enferma para Navarra.

Intervenciones que se realizan en Navarra

En la atención a las demencias participan el Sistema Sanitario, el Sistema de Servicios Sociales y la Participación Social. Dentro de cada Sistema no existe un proceso unificado de actividad en su atención, y la coordinación entre los diferentes ámbitos de cada Sistema resulta escasa.

Sistema Sanitario

El sistema sanitario realiza los cuidados con carácter ambulatorio o domiciliario y los tratamientos paliativos y de comorbilidad.

A. Actual proceso asistencial a las demencias

La detección de personas con trastornos cognitivos, susceptibles de padecer una demencia, la lleva a cabo el médico de familia, primordialmente. Bien a instancias de familiares, o por la propia observación de síntomas. Médicos de familia derivan a estos pacientes hacia la atención especializada, concretamente a las consultas de Neurología. En algunos casos la sospecha de demencia se realiza cuando el paciente acude a otros servicios médicos, de forma ambulatoria o en régimen de ingreso hospitalario. Aunque en mucho menor número, algunas personas acuden a las especialidades de Geriátrica o de Psiquiatría para el diagnóstico.

La atención sanitaria se ocupa del diagnóstico y tratamiento médico de la enfermedad. Para llegar al diagnóstico, además de la historia clínica y la exploración neurológica, se realizan los exámenes complementarios oportunos que incluyen: Evaluación neuropsicológica, Exámenes de laboratorio, Estudio de neuroimagen (TAC es la prueba más solicitada, aunque en muchos casos es preferible la realización de una resonancia magnética) y otras pruebas.

Una vez establecido el diagnóstico sindrómico de demencia y su grado de afectación, y el diagnóstico etiológico del tipo de demencia, el siguiente paso es iniciar el tratamiento: Cuando el diagnóstico de demencia es dudoso o no se cumplen

estrictamente los criterios de probable enfermedad de Alzheimer, suelen ensayarse fármacos nootrópicos, calcioantagonistas y antioxidantes, y se sigue la evolución de los síntomas. Lo habitual es que después de la primera consulta se realice una primera revisión entre los 3 y 6 meses posteriores, y entonces se propongan revisiones anuales.

Cuando se trata de una demencia inicial y se establece el diagnóstico de EA, se inicia tratamiento farmacológico específico con agentes anticolinesterásicos (tacrina, donepezilo o rivastigmina). La prescripción de estos fármacos debe ir acompañada de un informe médico autorizado en el que se especifique el diagnóstico de EA. No se contempla, en este momento, el uso de estos fármacos en el deterioro cognitivo asociado a la edad, ni en otras demencias degenerativas como la enfermedad difusa por cuerpos de Lewy.

Aunque se realizan revisiones periódicas dos veces al año al menos, el peso del seguimiento evolutivo de los pacientes recae fundamentalmente en el médico de familia. Los problemas neuropsiquiátricos que puedan surgir en la evolución, susceptibles de tratamiento farmacológico, suelen ser manejados por el médico de familia, especialidad de neurología y/o en la especialidad de psiquiatra. Otros problemas médicos concomitantes o asociados a la propia demencia, son tratados de acuerdo al tipo de trastorno, en primera instancia por el médico de familia, y cuando se requiera, en ingreso hospitalario. La atención domiciliaria es una actividad que se está desarrollando en la Atención Primaria y que en las fases avanzadas de la demencia es cuando cobra un interés mayor.

B. Implicación de las estructuras en el proceso

➤ La Red de Centros de Atención Primaria de Salud

Las actuaciones que en la red de Atención Primaria (AP) de nuestra comunidad se vienen realizando con relación a la patología neurodegenerativa, se pueden incluir en el ámbito global de lo que se define como "atención al anciano": a) las actividades que recoge la Cartera de Servicios,

y fundamentalmente los servicios: 01.20 (Atención al anciano), 01.18 y 01.19 (Actividades preventivas básicas y ampliadas con relación a la prevención cardiovascular y de determinados cánceres), 01.08 (consulta domiciliaria) y 01.09 (Atención al paciente en el final de la vida; b) la prevención con actividades de promoción de salud en el área de conocimiento, en el área de habilidades y el área emocional; c) el diagnóstico temprano, con la guía de actuación (que se espera implantar en 2001), denominada "Valoración del anciano en Atención Primaria; y d) atención al cuidador y la familia, desarrollando actuaciones dirigidas a facilitar a los cuidadores y cuidadoras, así como facilitando a las familias de los enfermos instrumentos que favorezcan su labor.

> La Red de Salud Mental

Los equipos de salud mental intervienen en la atención a la población afectada de demencia en la demanda del diagnóstico diferencial y en la comorbilidad psiquiátrica o problemas de tipo comportamental. La atención alcanza a una parte de la población afectada. Así, el número de personas atendidas en el año 1999 por trastorno de psicosis orgánica, han sido 517, siendo su peso relativo del 9,4% del total de los trastornos mentales graves y del 3% del total de la atención. Ver tablas 3 y 4 del área de "Trastornos Mentales" del presente Plan, en cuyo análisis se concluye que la accesibilidad de los mayores de 65 años es bastante menor que la de la población de otros tramos de edad.

La Red de Salud Mental también cuenta con recursos de psicogeriatría específicos para la población con demencia (Tabla 8). Además de la atención residencial en tres centros, el Centro "San Francisco Javier" ofrece los servicios de centro de día con 30 plazas, el apoyo a la familia mediante ingresos temporales a lo largo de todo el año, préstamo de material de apoyo para los cuidados (camas articuladas y otros) y un programa de orientación y asesoramiento específicos. Los centros Josefina Arregi y Padre Menni son también referentes importantes en la atención psicogeriatrica.

> Actividades específicas sobre Neuropsicología y Demencias

Existe una unidad funcional específica de demencias cuya actividad se sustenta en una enfermera con dedicación completa y la colaboración a tiempo parcial de un neurólogo del Hospital Virgen del Camino. Ocasionalmente se cuenta con la colaboración de becarios para proyectos concretos.

Actividad asistencial que realiza: se evalúan anualmente a unos 700 pacientes. Se efectúa un estudio protocolizado que incluye una serie de tests y escalas dirigidos a explorar en la persona enferma, aspectos cognitivos (lenguaje, memoria, orientación, funciones visuoespaciales, etc.) y conductuales (depresión, actividades de la vida diaria, repercusión familiar, etc.) habitualmente con la colaboración de un familiar o informador.

Además de estos aspectos protocolizados, se lleva a cabo una atención personalizada encaminada a aconsejar y educar al paciente, familiares y cuidadores acerca de los principales problemas detectados.

La Unidad de demencias del Departamento de Neumología y Neurocirugía de la Clínica Universitaria, desarrolla también una actividad clínica e investigadora en estas enfermedades.

> Servicios Hospitalarios de Neurología

El proceso diagnóstico y terapéutico de las demencias está a cargo de cada profesional de neurología de la Sección de Virgen del Camino o del Servicio del Hospital de Navarra y del H. Reina Sofía quienes deciden qué pruebas complementarias son necesarias en cada caso, siguiendo las directrices del Grupo de Estudio de la Conducta y Demencias de la Sociedad Española de Neurología. En el seguimiento evolutivo del paciente puede estar indicado realizar periódicamente una nueva evaluación con el protocolo completo o parcial de los tests cognitivos y de las escalas de evaluación mencionadas previamente. En la actualidad se dispone de un nuevo protocolo que incluye la mayoría de los tests y escalas ya empleados previamente y otros nuevos que permitirán homologar su

actividad con la de otras unidades de demencia del país.

➤ Educación Sanitaria y Apoyos Sociales

Puede considerarse al respecto las acciones que con carácter general, en Prevención Primaria realiza el Instituto de Salud Pública y de las que pueden beneficiarse la población en general y en consecuencia las personas susceptibles a estas enfermedades aunque la eficacia no está contrastada para las demencias.

1. *Su Programa de formación y apoyo a actividades y proyectos de Educación para la Salud y Promoción de Salud*, desarrolla las siguientes líneas de trabajo: A) Formación en metodología básica de educación sanitaria, Cursos de formación para profesionales de salud en Metodología educativa individual, Metodología educativa grupal y Contenidos psicosociales en salud. B) Elaboración y distribución de Guías editadas que se relacionan con este tema "El anciano en su casa" (Guía de cuidados para familiares, auxiliares a domicilio, voluntariado y ancianos solos) y "Educar en Salud III" (incluye Educación con grupos de personas cuidadoras y Educación con personas mayores) C) El Banco de proyectos de Educación para la Salud/Promoción de Salud y Materiales informativos en los que se encuentran materias relativas a las enfermedades neurodegenerativas.

2. *Convocatoria para la concesión de subvenciones a otras instituciones y programas de salud*. En este marco se subvencionan diversos programas de prevención y promoción de la salud a la Asociación de Familiares de Enfermos de Alzheimer (AFAN), Asociación Voluntariado Geriátrico Franciscano, a distintos Clubs de Asociaciones de Jubilados y otras entidades que desarrollan también diversos programas para familiares cuidadores de personas dependientes.

➤ Actividad investigadora

En Navarra existe actividad investigadora, básica y aplicada, relacionada con las demencias, y realizada por profesionales de los diferentes centros sanitarios, sociosanitarios y universitarios.

Se participa activamente en EURODEM (acción concertada de la Comunidad Europea dirigida a investigar la prevalencia e incidencia de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias) aportando la información obtenida en el "Estudio Pamplona" mediante el seguimiento de 1.400 personas de más de 70 años durante los años 1989 hasta 1993. Y cada vez es mayor el número de proyectos, en materia de enfermedades neurodegenerativas, que se presentan principalmente, a las diferentes Convocatorias de Proyectos de Investigación en Ciencias de la Salud, que dispone el Dpto. de Salud del Gobierno de Navarra.

Este esfuerzo invertido está requiriendo una línea de trabajo que ayude a compartir procesos y resultados, en una actividad investigadora coordinada de todas las unidades dedicadas al estudio demencias y enfermedades degenerativas.

Sistema de Servicios Sociales

Si bien la información acerca de la enfermedad, su pronóstico y su evolución, corre a cargo de profesionales de la salud, los Servicios Sociales y la asociación de familiares de enfermos con EA (AFAN) contribuyen de manera fundamental en esta tarea informativa. También el asesoramiento y el apoyo a la utilización de recursos sociales para los pacientes con EA y sus familias, es una tarea realizada por ellos. Junto a esto, la atención domiciliaria en materia de cuidados personales y otros apoyos, los centros de día psicogeriátricos y las plazas residenciales, son recursos de los que se pueden beneficiar las personas con demencia y sus familiares cuidadores. Si bien para acceder a ellos se establece un rango de prioridades en función de la situación funcional de las personas enfermas y del nivel de ingresos.

Los Servicios de Base o Comunitarios

En el ámbito municipal, desarrollan los tres programas siguientes:

– De Información y Acceso a Recursos, contribuyen de manera fundamental en la tarea informativa, ayudando a tramitar solicitudes de acceso a distintas prestaciones sociales, principalmente las sanitarias

(andadores, sillas de ruedas, camas articuladas, pañales) y a las de servicios sociales.

– De Atención Domiciliaria, del que se pueden beneficiar los pacientes con demencia. Para acceder a él se establece un rango de prioridades en función de la situación funcional del paciente y de su nivel de ingresos. En los pacientes con demencia la atención domiciliaria cubre fundamentalmente el apoyo y ayuda a cuidadores y se concreta en el cuidado personal de la persona enferma (movilizaciones, higiene), ayudas instrumentales, adaptación de vivienda y otras prestaciones de apoyo.

– Programa Comunitario, orientado a promover y apoyar el desarrollo y funcionamiento de Grupos de Autoayuda, del Voluntariado y otro tipo de Asociaciones.

Centros Específicos

– Un recurso para los pacientes con demencia lo constituyen los centros de día psicogerítricos. El Instituto de Bienestar Social determina las plazas concertadas y el coste real de acogida en función de su nivel de renta. Existen en Navarra 5 centros de día con unas 110 plazas. Algunos de estos centros son específicos para personas con demencia. Su número parece insuficiente para atender las necesidades crecientes. Según las recomendaciones del *Royal College of Psychiatrist* del Reino Unido, serían aconsejables 90 plazas por cada 30.000 personas mayores de 65 años no existiendo estimaciones en España cuya estructura social es diferente, informal y de valores sociales. Considerando que el número estimado de personas mayores de 65 años es de 92.205 en el año 2000, equivaldría contar con al menos 270 plazas de centro de día. Este tipo de asistencia está dirigido a pacientes con demencia en fases leve y moderada. Además del cuidado, imparten programas de estimulación cognitiva y tratamiento conductual a la vez que posibilitan las relaciones sociales, el contacto físico y afectivo con otras personas, y la ocupación del tiempo de las personas con demencia.

– Las Residencias Asistidas para personas con enfermedad en estadios moderado

y grave. De las plazas asistidas, unas tienen la consideración de plazas psicogerítricas, concebidas para atender a pacientes dementes con trastornos importantes de conducta y que requieren sistemas especiales de internamiento. Existen tres centros psicogerítricos con 100 camas en total a las que se suman 150 más distribuidas por Residencias con plazas asistidas. Ello da un ratio de 4 camas por cada 100 personas enfermas de Alzheimer.

Entidades de Participación Social

En Navarra, la asociación de familiares de pacientes con EA desempeña una labor muy importante en el apoyo al familiar cuidador. Contribuye en la información y asesoramiento sobre la enfermedad y también en los cuidados. La ayuda familiar directa la proporciona a través de los programas siguientes: Grupos de Apoyo, Atención Psicológica Individualizada, de Voluntariado, Formación para Familiares Cuidadores, Ayuda Domiciliaria, de Vacaciones y el Servicio de Asesoría Jurídica.

Otras Asociaciones de Voluntariado y Grupos de Apoyo locales también participan en el apoyo familiar y en los cuidados de las personas con demencia.

ENFERMEDAD DE PARKINSON

La enfermedad de Parkinson es un proceso neurodegenerativo producido por la pérdida de neuronas monoaminérgicas del tronco cerebral, concretamente de las neuronas dopaminérgicas nigroestriadas que, con origen en la zona compacta de la sustancia negra, proyectan a los núcleos estriados (caudado y putamen).

Su causa es desconocida, posiblemente multifactorial y ligada al envejecimiento, a factores genéticos y ambientales. Clínicamente se caracteriza por la presencia de temblor de reposo, rigidez, bradicinesia y alteración de reflejos posturales y de la marcha.

Es una entidad relativamente frecuente en las personas de edad avanzada y ha adquirido interés como problema de salud pública, a partir de los años noventa, debido al creciente envejecimiento de la población, y sobre todo al impacto social que

han supuesto las enfermedades neurodegenerativas y en especial la enfermedad de Alzheimer. Se estima que en España más de 50.000 personas padecen esta enfermedad.

Impacto epidemiológico

Aunque la EP es una enfermedad de distribución universal, la frecuencia de su presentación es variable.

Los estudios epidemiológicos de la EP no están normalizados en su metodología, por lo que resulta difícil comparar los resultados de las distintas áreas geográficas. Se realizan de forma esporádica y sin seguir una sistemática común en los diferentes países; se extienden a ámbitos regionales limitados; no se especifica en la mayoría de ellos si incluyen sólo el diagnóstico de EP idiopática (332.0 CIE Clasificación Internacional de las Enfermedades] 9ª Rev.) o también el de síndrome parkinsoniano (332.1 CIE, 9ª Rev.), y no se señalan los criterios diagnósticos. Pocos estudios utilizan tasas comparables (ajustadas por edad) y cuando esto ocurre se ajustan a poblaciones estándar diferentes.

Sin embargo, las grandes diferencias encontradas en distintas áreas geográficas no pueden atribuirse únicamente a la disparidad de los métodos de observación, sino también a factores asociados a la causalidad de la enfermedad.

A. Morbilidad

La incidencia de la EP se estima en torno a 4,5-16/100.000 personas/año. No es frecuente antes de los 50 años de edad. La incidencia aumenta con la edad, desde 5/100.000 en los grupos de edad de 45 a 49 años hasta 90/100.000 en los grupos de edad de mayores de 75 años. Kurland, en un estudio poblacional realizado en Rochester, Minnesota, en 1958, estimó una incidencia de 23,8 casos por 100.000 habitantes. Los trabajos de De Pedro Cuesta y col y de Zhang, recopilan diversos estudios de frecuencia de la EP. En la tabla 10 se recogen los resultados de diversos trabajos.

En Navarra, en un estudio reciente (Viñes JJ, Larumbe R, 1999) la tasa de inci-

dencia ajustada por edad de enfermedad de Parkinson idiopática fue de $7,36 \times 10^5$, siendo en los varones de $10,06 \times 10^5$ y en las mujeres de $4,92 \times 10^5$ ($p \leq 0,02$). La edad promedio de inicio de la enfermedad de Parkinson idiopática en los varones fue de 67,5 años, y en las mujeres de 72,6 años ($p \leq 0,007$). En el caso del parkinsonismo secundario, la tasa ajustada por edad en los varones fue de $3,34 \times 10^5$ y en las mujeres de $4,23 \times 10^5$ ($p \leq 0,10$). La enfermedad de Parkinson secundaria se presenta antes en las mujeres que en los varones (71,2 años y 74,8 años, respectivamente; $p \leq 0,09$).

La incidencia bruta de EP y parkinsonismo fue de $12,61 \times 10^5$ y, en consecuencia, el número de casos nuevos promedio por año se estima en 66.

Prevalencia

La prevalencia de la EP en Europa y USA oscila entre 100-250 casos por 100.000 habitantes, variando las cifras de unas áreas geográficas a otras. En los países asiáticos y África las cifras de prevalencia son menores. Las tablas 11 y 12 muestran las cifras de prevalencia en los diferentes estudios publicados.

Los valores de prevalencia en los estudios "puerta a puerta" son siempre sensiblemente superiores a los de los estudios comunitarios.

En España hay pocos datos acerca de la prevalencia de EP, y proceden de estudios realizados con metodologías diferentes.

La tabla 13 muestra las cifras de prevalencia procedentes de estudios "puerta a puerta".

También se han realizado estudios sobre el consumo de levodopa, que se recogen en la tabla 14.

Las cifras de prevalencia estimadas por este último método suelen ser menores que las obtenidas por otros métodos.

Al comparar la prevalencia de la EP en España, esta se encuentra en niveles bajos respecto a otros países europeos aún considerando la variabilidad de los métodos de estudio.

Tabla 10. Estudios sobre incidencia de EP.

País	Área geográfica	Incidencia x 10 ⁵ personas/año		Período estudio	Autor
		Tasa bruta	Tasa ajustada edad		
EUROPA					
Bulgaria	Sofía	16,3		1981	Chalmanov VN.
Dinamarca	Aarhus	8,7		1967-71	Dupont E.
Finlandia	Turku	14,8	11,7 **	1968-70	Marttila RJ et al.
Islandia		16,0	18,2 **	1954-63	Gudmundson KR
Italia	Ferrara	10,5		1967-87	Granieri E et al.
	Sassari	5,9		1961-71	Rosati G et al.
	Nuoro	5,3		1961-71	Rosati G et al.
	Cerdeña	4,9		1961-71	Rosati G et al.
Polonia	Poznam	12,6	11,5 **	1982-84	Vender M et al.
Reino Unido	Carlisle	12,1	9,4 **	1955-61	Brewis M et al.
	Northampton	12,0 (332.0)		1986	Sutcliffe RL et al.
Suecia	Göteborg	6,0		1957-61	Broman T.
	Östergötland	11,0 (332.0)	7,9 ***	1986-88	Fall PA et al.
España	Navarra	8,21 (332.0)	7,36 *****	1994-95	Viñes JJ et al.
AMÉRICA					
EE.UU	Rochester, Minn.	23,8	20,0 *	1945-54	Kurland LT.
	Rochester, Minn.	19,7	19,1 **	1967-69	Rajput AH et al.
	Honolulu	10,6 (332.0)	11,1 *****	1994	Morens DM et al.
	Manhattan (NY)	13,0 (332.0)		1989-91	Mayeux R et al.
Canadá		20,5			Rajput AH et al.
ASIA					
Japón	Yonago	10,2		1975-80	Harada HS et al.
	Sanin	5,4		1986	Harada HS et al.
China	117 Áreas	1,5	1,9 **	1986	Wang Y et al.

Fuente: Viñes JJ, Larumbe R.

* Población USA 1950 población total. ** Población USA 1970 población total. *** Población estándar europea 1990.

**** Población USA 1990 población total. ***** Población estándar europea 1990 (ONU, 1992).

Tabla 11. Prevalencia de la EP en estudios poblacionales.

ÁREA GEOGRÁFICA	AÑO	AUTOR	PREVALENCIA (100.000/AÑO)
Rochester (USA)	1958	Kurland	187
Carlisle (Reino Unido)	1966	Brewis	113
Islandia	1967	Gudmundsson	162
Baltimore (USA)	1972	Kessler	128
Turku (Finlandia)	1976	Marttila	120
Cerdeña (Italia)	1980	Rosati	66
Yonago (Japón)	1983	Harada	81
Northampton (Reino Unido)	1985	Sutcliffe	108
Benghazi (Libia)	1984	Ashok	31
Aberdeen (Reino Unido)	1986	Mutch	164
San Marino	1987	D'Alessandro	152
Shanghai (China)	1987	Shi	18
Izumo (Japón)	1990	Okada	82
Ferrara (Italia)	1991	Granieri	165
Alberta (Canadá)	1991	Svenson	110
Nueva York (USA)	1992	Mayeux	100
Dunedin (Nueva Zelanda)	1992	Caradoc-Davis	110
Yonago (Japón)	1996	Kusumi	117,9
Islas Feroe	1997	Wermuth	187,6
Navarra	1993	Artázcoz	161,5

Fuente: Elaboración propia a partir de diversos estudios.

Tabla 12. Prevalencia por 10⁵ habitantes según edad de la EP en estudios “puerta a puerta”.

Lugar	Año	Autor	Edad	prevalencia
Mississippi (USA)	1958	Achoenberg	>39	347
China	1966	Li	>50	44
Igbo-oa (Nigeria)	1988	Schoenberg	>39	59
Bombay (Parsis)	1988	Bharucha	Todas	328
Cádiz (España)	1988	Acosta	Todas	270
China	1991	Wang	>50	15
Sicilia (Italia)	1992	Morgante	>12	257
Kin-Hu (China)	1994	Wang	>50	170
Gironde (Francia)	1994	Tison	>64	1.400
Rotterdam (Holanda)	1995	De Rijk	>64	1.400
Alemania	1995	Trenkwalder	>65	710
Kinmen	1995	Wang	>49	587
Junín (Argentina)	1997	Melcon	>39	656,8
Europarkinson	1997	De Rijk	>64	1.600
Ávila y Madrid (España)	1997	Benito-León	>64	1.240

Fuente: Elaboración propia a partir de diversos estudios.

Tabla 13. Prevalencia de la EP en España en estudios “puerta a puerta”.

Area geográfica	Autor/año	Edad de la población	Prevalencia (/10 ⁵)
Véjer de la Frontera (Cádiz)	Acosta et al, 1989	Todas	328
Pamplona	Manubens et al, 1993	> 70	1.420
Arévalo (Ávila)			
Lista y Getafe (Madrid)	Benito-León et al, 1997	> 54	1.240

Tabla 14. Prevalencia de la EP en España en estudios de consumo de fármacos antiparkinsonianos en población general.

Area geografica/año	Autor	Prevalencia (/10 ⁵)
España, 1982-1983	Limón-Mendizábal,	321,7
Alcoy, 1995	Manzanares	60
Navarra, 1993-1994	Artázcoc y Viñes	161,5
Castilla-La Mancha, 1994-1996	Criado-Álvarez	270,24
Asturias, 1997-1998	Martínez-Suárez	199,13

En Navarra, la prevalencia de EP en la población de Pamplona de más de 70 años de edad en 1993 fue de 1.420 por 100.000 habitantes para el parkinsonismo en general en estudio “puerta a puerta” con muestra seleccionada (Manubens). En el estudio publicado por Artázcoc y Viñes sobre consumo de levodopa, (DDD) la prevalencia en Navarra en 1994 fue de 161 por 100.000 habitantes referidos a la población general y de 1.001 por 100.000 habitantes para las personas de 65 años y más. Ello sitúa el número de parkinsonismos en Navarra entre 788 y 903.

B. Factores de riesgo de EP

La etiopatogenia de la EP es desconocida y se supone que existe un origen multifactorial para la misma, estando implicados tanto factores genéticos como ambientales. La EP se ha asociado con diversos factores de riesgo, que han sido investigados en distintos estudios:

1. Edad. Es un hecho indudable que la prevalencia de la EP aumenta con la edad. Y esto viene en parte condicionado por la pérdida de dopamina en el circuito nigroestriado que ocurre de manera fisiológica en el envejecimiento. Se ha estimado que

el declive anual de dopamina en el caudado es del 13% a partir de los 45 años de edad, y la EP se desarrolla cuando la pérdida de dopamina es mayor del 80%. Por tanto, además de la disfunción propia del envejecimiento, deberán existir otros factores que incidan y condicionen la patogenicidad.

2. *Sexo*. Los estudios de prevalencia de la EP indican que la enfermedad se presenta con mayor frecuencia en los hombres que en las mujeres, por lo que el sexo masculino podría ser marcador de riesgo de la enfermedad. Pero no todos los estudios apoyan este hallazgo.

3. *Factores genéticos*. Un 20% de pacientes con EP presentan antecedentes familiares de EP, y el riesgo de sufrir la enfermedad en los familiares de primer grado de un paciente se multiplica por 10. Más que de una herencia mendeliana se habla de susceptibilidad genética para padecer la enfermedad. No obstante se han descrito familias con patrón de herencia autosómica dominante que suponen alrededor del 5-10% de todos los casos. Se ha relacionado la EP con el gen de la α -sinucleína en el cromosoma 4 y también se han estudiado otros genes en el cromosoma 2 (UCH-L1) y en el cromosoma 6 (PARK2). También se ha investigado la asociación con el gen de la ApoE4.

4. *Factores infecciosos*. La hipótesis de un patógeno infeccioso en la EP tiene su base en la epidemia de encefalitis letárgica producida en Europa en 1918. Se ha relacionado también al virus de la gripe y a la tosferina con la EP.

5. *Tóxicos y factores ambientales*. El descubrimiento de los efectos tóxicos del metil-fenil-tetrahidropiridina (MPTP), causante de un parkinsonismo similar a la EP idiopática llevó a pensar en el origen tóxico de la EP. En diversos estudios epidemiológicos se ha apuntado como factores de riesgo de la EP el contacto con pesticidas y herbicidas, el consumo de agua de pozo, la forma de vida rural, determinados alimentos. También los tóxicos industriales tales como el manganeso, aluminio, cobre, disolventes, pinturas, se han asociado con el origen de la enfermedad. Sin embargo, no se ha encontrado una expli-

cación satisfactoria para la mayor frecuencia de casos en áreas rurales e industriales.

6. *Antecedente de trauma craneal*. Los pacientes con EP tienen entre sus antecedentes, mayor ocurrencia de traumatismo craneal que los controles. Pero esto podría deberse a un sesgo de recuerdo. No obstante, es bien conocida la aparición de parkinsonismo entre los boxeadores.

7. *Tabaco*. La mayoría de estudios epidemiológicos han señalado que existe una menor tendencia de los pacientes con EP a ser fumadores, con lo que se ha postulado, aunque no demostrado, el efecto protector del tabaco. También se ha visto que el consumo de alcohol es menor entre los pacientes con EP que entre los controles.

8. *Papel de la dieta*. Se han realizado diversos estudios acerca de la influencia de la dieta en la aparición de la enfermedad, implicándose en general al consumo de productos prooxidantes en el origen de la enfermedad.

9. *Radicales libres y alteraciones mitocondriales*. En la última década se han realizado muchos estudios que se centran en el papel del estrés oxidativo en la patogenicidad de la enfermedad, encontrándose numerosos hallazgos que apoyan la idea de que la producción de radicales libres sería responsable de la peroxidación lipídica y muerte neuronal subsiguiente de las células dopaminérgicas de la sustancia negra en la EP. También se ha relacionado la patogenicidad de la enfermedad con la deficiencia selectiva del complejo I mitocondrial a nivel de la sustancia negra.

En Navarra, en un trabajo reciente de caso/control (Larumbe R, 2001), se han encontrado diferencias significativas ($p < 0,001$) en los niveles plasmáticos de GSH entre casos (0,10 mmol/ml \pm 0,06) y controles (0,29 mmol/ml \pm 0,12). De igual modo, los niveles de ácido úrico en plasma fueron más bajos ($p < 0,05$) en los casos (4,96 mg/ml \pm 1,96) que en los controles (5,39 mg/ml \pm 1,13). No habiéndose encontrado diferencias significativas de los niveles plasmáticos de MDA, tocoferol, β -caroteno y licopeno. Respecto al metabolismo del hierro en los pacientes con EP, los valores de ferritina y de transferrina son signifi-

ficativamente mayores que en los controles, con un índice menor de saturación de la transferrina (($p \pm 0,05$). El hierro no mostró cambios significativos entre casos y controles.

C. Mortalidad de la EP

Antes de la utilización de levodopa en la EP, la duración media de la enfermedad era de 9,4 años, y la edad promedio de muerte a los 67 años. La tasa de mortalidad era de 2,9 veces superior (Índice de Mortalidad estandar) respecto a lo esperado para la edad. Pero desde la introducción de la levodopaterapia, estas cifras han variado considerablemente.

En general puede decirse que la mortalidad en la EP es solo ligeramente superior a la esperada para la población de edad similar, que es discretamente mayor en hombres que en mujeres, y mayor en la raza negra que en la blanca.

La tabla 15 recoge los datos obtenidos en distintos estudios publicados al respecto.

La duración de la enfermedad es mayor en los pacientes en los que la enfermedad comienza a edad más temprana. La EP produce incapacidad severa o muerte en el 25% de pacientes en los primeros 5 años desde el inicio de la enfermedad; en el 65% de pacientes al cabo de 10 años y en el 80% de pacientes dentro de los 15 años siguientes al inicio de los síntomas. La duración media de la EP y parkinsonismos es de 12,8 años y teniendo en cuenta la edad promedio de inicio de la enfermedad y la

esperanza de vida a tales edades, esta se reduce entre 3 y 6 años.

Impacto social y económico

No son muchos los estudios de coste-efectividad realizados en la EP, a pesar de que se trata de una enfermedad degenerativa incapacitante pero para la que existe un potencial farmacológico importante y grandes avances en el conocimiento de su fisiopatología. Seguramente, el advenimiento de las técnicas quirúrgicas, con su elevado coste económico, propiciará el desarrollo de estudios del coste económico de la enfermedad.

La información disponible procede de estudios realizados en Estados Unidos y son poco homogéneos: unos incluyen los costes médicos exclusivamente; otros se realizan para determinar el coste-efectividad de determinados fármacos; otros analizan el coste del cuidado informal de los pacientes; y en alguno se examina el uso de servicios médicos. No se disponen datos de España ni de Navarra.

Los datos de los principales estudios se hallan recogidos en la tabla 16.

En general, el grado de afectación y el estadio de la enfermedad, influyen directamente en el coste sanitario de la EP. La presencia de síntomas neuropsiquiátricos, como alucinaciones y confusión, se correlaciona con un incremento en el uso de recursos sanitarios e incapacidad laboral, además de con un aumento de la institucionalización de las personas afectadas.

A falta de datos reales acerca del gasto que supone la EP en Navarra, se realiza el

Tabla 15. Índice de mortalidad estándar (IME). Tasa de mortalidad por 100.000 habitantes observada/esperada en la EP.

Estudio	Fecha	I.M.E.
Hoehn y Yahr	1967	2,9
Sweet y McDowell	1975	1,9
Diamond y Markham	1976	0,97
Joseph et al	1978	1,33
Rajput et al	1984	1,65
Marttila et al	1984	1,6
Ebmeir et al	1989	2,35

Fuente: Elaboración propia en base a diferentes estudios.

Tabla 16. Resumen de publicaciones acerca del coste de la EP.

Autor/año	País	Casos	Resultados
Singer, 1973	USA	149	Tasa de empleo entre los hombres de 55-64 años: <ul style="list-style-type: none"> • 81,5% los controles/51,2% casos con EP • Menor salario entre los casos
NINDS, 1992	USA		<ul style="list-style-type: none"> • Gasto global de la EP en USA: 7,1 billones \$
Whetten-Goldstein, 1997	USA	109	Costes directos: 4.619 \$/paciente/año (1998) Costes indirectos: 5 x coste directo Coste total aprox.: 28.685 \$/paciente/año (1998) <ul style="list-style-type: none"> • Coste global de la EP en USA: 14,3 billones \$
PDF (Parkinson's Disease Foundation)	USA		Costes directos: 8.872 \$/paciente/año Coste total: 24.041 \$/paciente/año (1998) <ul style="list-style-type: none"> • Coste global del EP en USA: 24,5 billones \$ (para una cifra de 1 millón de pacientes)
Rubenstein, 1997	USA		<ul style="list-style-type: none"> • Costes directos: 17.830 \$/año en los pacientes frente a un gasto de 8.317 \$/año (1998) en los controles
Dodel, 1998	Alemania	40	<ul style="list-style-type: none"> • Coste médico en 3 meses: 3.390 \$ (cuidados médicos 920; fármacos 1030; hospitalización 860; consultas externas 26; otros gastos 560) En el estadio 1 de Hoehn y Yahr: 1.250 \$ En el estadio 5 de Hoehn y Yahr: 6.330 \$ Gasto anual si hay complicaciones motoras: 4.260 \$
Le Pen, 1999	Francia	294	Coste médico: <ul style="list-style-type: none"> • 357 \$ (308 EUR) si el paciente es seguido por el médico general • 2.993 \$ (2.580 EUR) si el paciente es seguido por el neurólogo Desdoblamiento de costes directos: <ul style="list-style-type: none"> 39% hospitalización 30% cuidados auxiliares 22% fármacos

Fuente. Elaboración propia a partir de diferentes estudios revisados.

cálculo aproximativo del mismo extrapolando las cifras de otros estudios. Si se toma como referencia las cifras del estudio de Whetten-Goldstein referidas al año 1998, por ser el estudio más preciso, y considerando que el número de casos de EP en Navarra se ha estimado en 854 enfermos para una prevalencia 161 x 105, el gasto estimado de la EP supondría 4.900 millones de pesetas de los cuales 790 lo serían de gastos directos.

Aplicando las cifras del estudio realizado en Francia por Le Pen en 1999, el coste directo de la EP supondría unas 430.000 pesetas al año por paciente, es decir, unos 370 millones de pesetas/año en Navarra. Tales variaciones en modelos sanitarios tan diferentes entre sí, y a la vez al de nuestro país, no nos permiten inducir conclusiones.

Intervenciones asistenciales

Atención Primaria del Sistema Sanitario

- El paciente con EP que acude a los centros de atención primaria al inicio de su enfermedad, es derivado siempre hacia la atención especializada en Neurología para el diagnóstico de la enfermedad. La derivación hacia el especialista es más temprana en función de los síntomas de inicio de la enfermedad. En un 50% de los casos, el tiempo medio hasta el diagnóstico por el especialista, desde la aparición de los síntomas, es de un año aproximadamente, y un 25% de pacientes se diagnostican al cabo de tres o más años de evolución de su enfermedad.

- El seguimiento de la enfermedad una vez diagnosticada sí es labor del médico de atención primaria, al menos en la prescripción de los fármacos determinados por el especialista. Otros problemas concomitantes a los trastornos motores son atendidos también en esta área.

- La atención a la persona cuidadora y a la familia es otra actuación que se presta desde la Atención Primaria como parte de las acciones dirigidas a la población anciana con enfermedades neurodegenerativas.

Atención especializada

- El diagnóstico de EP se realiza en la Especialidad de Neurología. Los criterios diagnósticos utilizados suelen ser homogéneos aunque no se aplica un protocolo específico de estudio. El diagnóstico no suele incluir diagnóstico funcional, y no se emplean escalas cuantitativas de rutina.

- Desde la atención especializada se establece el tratamiento a seguir y su control posterior. Suelen realizarse entre 2-3 revisiones al año en las primeras fases de la enfermedad, aumentando la periodicidad de las visitas conforme aparecen las complicaciones (fluctuaciones motoras, disquinesias, trastornos psiquiátricos).

- No existe unidad específica de trastornos del movimiento y en casos determinados, fundamentalmente casos complicados, los pacientes pueden ser derivados a centros especializados.

- En casos seleccionados es posible derivar al paciente para cirugía a otros centros concertados de fuera de Navarra tales como: H. Puerta de Hierro de Madrid, Clínica Quirón de San Sebastián.

- En algunos casos se solicita atención por el Servicio de Rehabilitación.

Investigación

Desde el Departamento de Salud se ha promovido y financiado en años pasados un proyecto de investigación epidemiológica en EP, aunque no existe una línea estable de investigación en esta enfermedad.

En los Departamentos de Anatomía y Neurología experimental de la Universidad de Navarra se viene trabajando desde hace más de una década en la investigación de

aspectos básicos de la EP, con modelos de experimentación animal, y también en ensayos clínicos y farmacológicos.

Servicios sociales

A lo largo del proceso de la enfermedad y de la asistencia, algunas personas enfermas y sus familias cuidadoras pueden recibir el apoyo de los Servicios sociales, mediante prestaciones de ayudas económicas, atención domiciliaria, centros de día, residencias o alguna prestación técnica.

Este tipo de apoyo no es universal por el carácter graciable de las prestaciones de servicios sociales. Otra circunstancia relativa a los distintos tipos de servicios de apoyo, está en la ausencia de ordenación por zonas, causando desplazamientos o desatenciones importantes.

Siempre que se demande, el enfermo y familia pueden recibir una atención proporcionada por trabajadores sociales en información, asesoramiento técnico, acompañamiento social u otro tipo de intervención social.

Esta actividad se tiende a realizar de manera coordinada entre los Servicios Sociales de Base o Municipales y los Centros de Salud.

Participación social

Así mismo, desde las diferentes Asociaciones de afectados y de voluntariado, puede llegar a las familias participantes, la ayuda mutua y soporte social de información, de servicio de "respiro"; y a la sociedad en general, la sensibilización e información, sobre estas enfermedades. Desde el Sistema Sanitario se colabora con ellas mediante aporte económico por subvenciones y a través de profesionales con asesoramiento técnico y participación en determinadas actividades de carácter formativo.

Existe en Navarra una Asociación de enfermos con EP: "ANAPAR" que pertenece a la Federación Española de Parkinson. Las labores de la asociación son fundamentalmente de apoyo psicológico, información y autoayuda. Pero también presta a sus asociados servicios de logopedia y rehabilita-

ción física. Anualmente se promueve la realización de jornadas divulgativas de contenido científico y social.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta a las motoneuronas y que causa atrofia muscular progresiva a la que se asocian signos piramidales y que en el curso de pocos años se extiende por toda la musculatura estriada hasta producir la muerte.

La ELA no afecta a funciones corticales superiores por lo que las capacidades mentales y psíquicas permanecen inalterables. El proceso de la enfermedad junto a la gran discapacidad de carácter físico y de la comunicación que se produce, influye en el ámbito psíquico afectivo y social ocasionando frecuentemente cuadros depresivos de ansiedad y angustia que junto a otros síntomas específicos de la enfermedad, bloquean aún más la respuesta defensiva del organismo.

Impacto epidemiológico

Según datos obtenidos de la revisión de los escasos datos epidemiológicos existentes, se estima que su incidencia oscila entre 0,4 y 1,8 casos por 100.000 habitantes y año y su prevalencia se sitúa en 4-6 casos por 100.000 habitantes. Predomina en los hombres con una proporción de 1,7 a 2 hombres por cada mujer. Suele aparecer en edades medias de la vida, siendo rara por debajo de 30 años de edad y por encima de los 70 años. La supervivencia media es de aproximadamente 3 años, pero este dato es variable, dependiendo del tipo de afectación predominante, pudiendo haber casos de más rápida progresión y, por contrario, formas de larga evolución.

No se disponen de estudios ni valoraciones epidemiológicas en Navarra y, estimando los datos anteriormente referidos, la prevalencia de ELA se puede estimar en 30 personas, con una incidencia anual de 8 enfermos cada año.

La enfermedad causa sufrimiento físico y emocional, dando origen a una incapacidad de manera rápida, abocando a una situación vital delicada que requiere medidas paliativas de apoyo psicológico, de información, de acompañamiento y de ayudas de carácter social a la persona enferma y a su familia.

IDENTIFICACIÓN DE NECESIDADES

La identificación de necesidades va a permitir definir líneas de actuación en el Plan y va a orientar las estrategias y objetivos a plantear en el grupo de enfermedades neurodegenerativas. Del estado de situación de las enfermedades neurodegenerativas, su naturaleza, epidemiología y su atención actual, se deducen cuatro grandes ámbitos para la intervención, una vez descartadas las posibilidades de prevención primaria y detección precoz.

Por otro lado, los tratamientos clínicos, si bien son insatisfactorios en el tratamiento de la enfermedad, deben intentar atrasar la evolución irreversible, considerando la fase evolutiva del paciente. Esto requiere un diagnóstico evolutivo preciso a través de guías de práctica clínica, y de forma equivalente instaurar tratamientos homologados y efectivos hasta donde sea posible. El tratamiento ha de considerar: la etiología; la sintomatología; la estimulación cognitiva y el apoyo a la familia.

Criterios diagnósticos y conocimiento del impacto de la enfermedad

El diagnóstico temprano. El primer abordaje diagnóstico ante la sospecha de un trastorno cognitivo, debe ir dirigido hacia el diagnóstico diferencial del síndrome de demencia. Este primer cometido puede plantear muchos problemas en el caso de demencias incipientes y requiere la aplicación de criterios diagnósticos establecidos y de un cuidadoso examen neurológico y neuropsicológico.

Es necesario estudiar con rigor todos los casos que se presenten con un deterioro cognitivo. Del diagnóstico temprano va a depender que se oriente correctamente el caso con todas las consideraciones fami-

liares, laborales y sociales que conlleva, y que se instauren precozmente las medidas terapéuticas oportunas.

El segundo paso en el proceso diagnóstico es establecer la etiología de la demencia, descartando aquellas demencias que sean "tratables". La causa más frecuente de demencia es la enfermedad de Alzheimer para cuyo diagnóstico se han establecido criterios clínicos ampliamente aceptados y también criterios anatomopatológicos. Pese a todo la fiabilidad diagnóstica varía entre unos grupos de trabajo y otros, dependiendo de su dedicación al tema y de los instrumentos diagnósticos empleados.

Es preciso, además, determinar el grado de afectación de la demencia, para lo cual hay que recurrir a escalas funcionales, y es necesario desarrollar instrumentos que midan la calidad de vida de la persona enferma, valorando en los mismos sus circunstancias personales, familiares y sociales, y que en el momento actual no se aplican en la atención a estos pacientes.

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson suele plantear menos problemas, pero se precisa aplicar escalas de calidad de vida en estos pacientes que establezcan en cada momento su estado de confort y discapacidad, con objeto de adaptar el tratamiento y los recursos de manera más personalizada.

El conocimiento del impacto epidemiológico

Los datos más cercanos que manejanos para Navarra acerca de la prevalencia de demencia y de parkinsonismo proviene de un estudio realizado en nuestra Comunidad, en la población de Pamplona, entre los años 1989-1993. Es preciso realizar un estudio actualizado de la situación que permita conocer con mayor precisión la magnitud del problema. Otras enfermedades neurodegenerativas, también deberán ser subsidiarias de investigación epidemiológica.

Finalizada la década del cerebro, uno de los mayores retos a los que se enfrenta la neurobiología de este siglo XXI, es el de identificar los factores de riesgo o de pro-

tección para mejorar la calidad de vida en el envejecimiento frente a las enfermedades neurodegenerativas.

El tratamiento

No existe ningún tratamiento realmente eficaz para la EA. Los fármacos que se aplican no van dirigidos hacia la causa de la enfermedad sino a minimizar determinados síntomas y sobre ellos se requiere realizar ensayos clínicos que valoren sus beneficios y si estos se mantienen a largo plazo. No existe evidencia de que esos fármacos lleven a alargar la vida o mejorar el estado de salud.

Los esfuerzos psicoeducativos sobre la familia y quienes les cuidan, parece que tengan un impacto en la carga familiar, para el retraso en la hospitalización e incluso una posible mejora cognitiva de la EA, a través de la formación de la familia en técnicas de estimulación. El compromiso terapéutico tiene importancia respecto a la atención y cuidado de las personas afectadas sin que se haga recaer toda la carga y responsabilidad de sus cuidados en el entorno familiar.

En el caso de la enfermedad de Parkinson, existen fármacos eficaces para tratar la enfermedad al menos desde el punto de vista sintomático. Pero en muchos casos, pasado un tiempo que pueden ser 5-10 años, la situación cambia y el tratamiento farmacológico pierde su eficacia y sobrevienen las complicaciones. La cirugía puede ser una óptima alternativa para muchos pacientes, por lo que habrá que considerarla dentro del esquema de tratamiento. Es preciso aplicar guías de práctica clínica para conseguir un tratamiento racional y adaptado a la situación de cada paciente.

Aunque no estén caracterizados los factores de riesgo, el carácter de estas enfermedades exige que se considere importante la función de la Promoción de Salud en estilos de vida sana a la población general: dietas, ejercicio, información-instrucción y sobre todo para ellas se valora la estimulación cognitiva, aún sin evidencia de una relación directa causa/efecto.

La discapacidad y el impacto familiar

Se da una gran discapacidad física, psíquica y social, en un proceso degenerativo, que requiere atención las 24 horas del día. Ello exige la estrategia de la atención en el marco de la atención primaria y del necesidad de desarrollar un abanico en diversas modalidades de servicios y centros con orientación rehabilitadora paliativa y de cuidados y apoyo a quienes realizan los cuidados.

Respecto a la dedicación que precisa por parte de cuidadores el 85% de la población afectada está al cuidado de la familia siendo esta su referente cognitivo-afectivo. El 98,4 por ciento es coste social, principalmente cuidado familiar y de amistades y otros en residencias, centros de día y servicios de atención domiciliaria, y el 1,6 por ciento es coste sanitario en consultas, hospitalización y fármacos. Del total de las personas enfermas con EA, la situación de gran dependencia afecta al 25%.

Se requiere promover políticas de apoyo a la familia y al entorno social y estudiar el control de costes o modelos de actuación encaminados a actuar sobre el gasto en una reorientación hacia las necesidades reales.

La necesidad de recursos

En la atención a estas enfermedades se da escasez de recursos eficaces y efectivos terapéuticos. Se requiere aplicar metodología que favorezca la continuidad de cuidados y la gestión de casos. La familia se ve sin la información necesaria para atenderles, sin la asistencia adecuada de servicios de apoyo y respiro o de medidas que permitan compatibilizar los cuidados con la actividad profesional. Se requiere también desarrollar la protección jurídica, siendo necesaria la ordenación de servicios sociales y la implantación del Programa de Atención Socio-Sanitaria.

En su mayoría las personas afectadas son personas mayores. Muchas no acuden a determinados servicios, su entorno social puede estar debilitado y existe dificultad en el diagnóstico de los casos incipientes. En el Sistema de Salud Mental, se

puede afirmar que escasamente se atiende a las Demencias y los Servicios de Neurología no asumen estos problemas con la entidad que lo requiere, ni se disponen de dispositivos especializados. Esta situación de escasa oferta justifica que exista escasa demanda y ambas minoradas por la ineficacia de los medios disponibles.

Por la naturaleza de las enfermedades, las necesidades asistenciales varían a lo largo del proceso del enfermar. Esto implica una estrategia de intervención mayor en la primera fase de la enfermedad que es cuando el Sistema Sanitario es más eficaz.

El diagnóstico temprano al comienzo de los síntomas es efectivo respecto a las manifestaciones de la enfermedad o síntomas. Un diagnóstico temprano puede evitar sufrimiento a la persona enferma y a las del entorno mediante una correcta información y orientación en las actuaciones a seguir.

Exige un tratamiento etiológico y con perspectiva integral que abarque todos los aspectos disfuncionantes. Se requiere Guías de Práctica Clínica y respecto a la farmacología seguimiento con control de tratamiento e investigaciones valorando la eficacia real, y evitar lo inútil e ineficaz.

Por el tipo de necesidades que presentan, las personas afectadas y sus familias, se pueden beneficiar de manera importante de los aspectos cualitativos del Sistema Sanitario como la Continuidad de Cuidados, la Coordinación o de prestaciones cooperadoras directas como la estimulación cognitiva y la información-formación. Otro aspecto importante en la atención que queda de manifiesto en el análisis es la cooperación con otros Departamentos, principalmente Bienestar Social. El desarrollo del Plan Sociosanitario es una oportunidad para la atención de estas enfermedades.

Varias instancias de atención como guía de cooperación que reparta responsabilidades y competencia entre: Atención Primaria; Salud Mental, Servicio de Geriátrica; Servicios de Neurología haciendo énfasis en la gestión de casos y un plan de atención socio-sanitaria. Los recursos están requiriendo un análisis e intervención sobre los mismos.

La prevalencia de la enfermedad de Alzheimer va en aumento, por lo que ha de ser abordada la atención de manera integral, en todo el proceso asistencial y en todos sus niveles.

OBJETIVOS EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Fines

- Mejorar la atención integral a las personas con Enfermedad de Parkinson, con Enfermedad de Alzheimer y con otras demencias.
- Retrasar la manifestación y progresión clínica en las personas afectadas por estos procesos degenerativos.
- Disminuir la discapacidad funcional y social de las personas con demencia y la carga de sufrimiento del entorno familiar.

Estrategias

- Mejorar el conocimiento del impacto asistencial de las enfermedades neurodegenerativas.
- Promover estilos de vida que desarrollen las capacidades cognitivas.
- Garantizar la continuidad en el proceso asistencial personalizado, tanto a nivel de Atención primaria como especializada, desde el diagnóstico temprano hasta la atención sociosanitaria.
- Garantizar un Diagnóstico temprano de estas enfermedades, incluyendo la evaluación del estado funcional, que ayude a la identificación y evaluación precoz de los trastornos cognitivos y de la conducta.
- Normalizar el tratamiento de las enfermedades neurodegenerativas con criterios coste-efectivos.
- Promover una adecuada formación y asistencia de familiares y de los miembros de grupos de ayuda mutua y de asociaciones de voluntariado, como elementos de soporte en la asistencia a las personas afectadas con enfermedades neurodegenerativas.
- Adecuar la institucionalización de la población con enfermedades neurodegenerativas.

- Abordar simultáneamente al tratamiento clínico la atención sociosanitaria requerida, de acuerdo a las necesidades de rehabilitación y de cuidados que presenten desde edades tempranas.

Objetivos de intervención (■) e indicadores de seguimiento (⇒)

Intervención en Prevención Primaria y Vigilancia Epidemiológica

- Establecer sistemas de información sanitaria sobre el impacto asistencial de las enfermedades neurodegenerativas, incluyendo diagnóstico, comorbilidad, grado de discapacidad y cuidados.
 - ⇒ Existencia de un sistema de información de enfermedades neurodegenerativas, que integre la tecnología "RAI" (*Resident Assessment Interview*) en los sistemas de información sanitaria.

- Efectuar estudios poblacionales de prevalencia de estas enfermedades, que recojan medidas de niveles cognitivos, necesidades asistenciales, sociales, de discapacidad, así como condiciones y características de las personas cuidadoras, en el período 2002-2004.

- ⇒ Realización de un estudio de prevalencia de la enfermedad de Alzheimer, otras Demencias y de la enfermedad de Parkinson y de parkinsonismos, en la población de Navarra.

- ⇒ Realización de un estudio de la frecuencia de la Enfermedad Lateral Amiotrófica, durante un periodo de dos años.

- Desarrollar actividades en relación a estilos de vida que potencien las capacidades cognitivas.

- ⇒ Número de acciones y documentalismo desarrollados en el período.

Intervención en el proceso asistencial (Prevención Terciaria)

- Implantar un proceso asistencial orientado al retraso tanto de la aparición de síntomas como de la institucionalización de la población.

- ⇒ Edad promedio del ingreso al final del proceso de aplicación del presente

Plan, de las personas afectadas de la enfermedad de Alzheimer u otras Demencias, en relación a la atención recibida en el proceso.

⇒ Porcentaje de personas mayores de 75 años con demencias, según Zonas Básicas, con quienes los Equipos de Atención Primaria trabajan de manera programada en consulta y en domicilio, y que cuentan con un plan individual de cuidados.

- Incorporar guías de práctica clínica consensuadas sobre los criterios diagnósticos que favorezcan el diagnóstico temprano de la enfermedad, así como protocolos de los cuidados más adecuados.

⇒ Existencia de un protocolo de actuación en Atención Primaria que posibilite la realización del diagnóstico temprano del Alzheimer y otras Demencias.

⇒ Cobertura de Centros de Salud con el protocolo implantado y número de personas a las que se les ha aplicado el protocolo.

- Racionalizar el plan terapéutico de acuerdo a guías de práctica clínica consensuada, y evaluar los resultados sobre la base de la evidencia científica disponible y control de las reacciones adversas.

⇒ Existencia de Grupos Técnicos de Trabajo para formulación de Guías en materia de utilización de tecnologías diagnósticas y terapéuticas en enfermedades neurodegenerativas.

⇒ Existencia y grado de implantación de la Guía de Práctica Clínica para el Alzheimer: porcentaje de Centros de Atención Primaria, de especialistas y de población atendida según sus directrices.

- Establecer programas de asistencia a domicilio de apoyo, asesoría y orientación técnica a quienes realizan los cuidados.

⇒ Recursos humanos y organizativos dedicados al apoyo para el fomento de los grupos de ayuda mutua y de voluntariado: evolución de las ayudas/subvenciones a entidades que trabajan en el ámbito del apoyo informal a los enfermos con demencias.

⇒ Existencia de programas de formación para quienes realizan la acción volun-

taria en los cuidados a personas con enfermedades neurodegenerativas.

⇒ Acuerdos de colaboración técnica con asociaciones de personas afectadas, familiares y voluntariado.

- Desarrollar desde la Atención Primaria, en el ámbito de la atención sociosanitaria, las intervenciones clínicas a domicilio y la orientación de la gestión de casos.

⇒ Número de Centros de Salud con implantación de la metodología de gestión de casos y otras orientaciones de funcionamiento del Plan de Atención Sociosanitaria.

⇒ Número de personas atendidas por los Equipos de Atención Primaria por indicación del Plan de Atención Sociosanitaria.

- Implantar una Dirección Técnica única para la evaluación permanente de necesidades de cuidados multidisciplinarios y del cumplimiento del Plan.

⇒ Norma reguladora de creación de la Dirección del Programa de enfermedades neurodegenerativas.

⇒ Incorporación de la Dirección dentro del año de implantación del Plan.

⇒ Existencia de Memorias anuales de actividades de la Dirección.

Intervención en docencia e investigación

- Apoyar prioritariamente las líneas de investigación en todos los ámbitos de la atención asistencial: diagnóstico, tratamiento farmacológico y no farmacológico, cuidados, recursos, consecuencias.

⇒ Consideración de las enfermedades neurodegenerativas, como área prioritaria en la convocatoria de ayudas para la investigación de Ciencias de la Salud.

⇒ Número de proyectos de investigación presentados y subvencionados en las Convocatorias anuales de Ciencias de la Salud, según Centros y Organismos de Navarra, y según ámbitos de la atención asistencial, en materia relacionada con enfermedades neurodegenerativas.

- Establecer programas de formación específica de todos los recursos humanos que intervienen en la atención de la enfermedad de Alzheimer.

⇒Existencia de un programa de Formación para el personal de los diferentes centros y servicios de cada nivel asistencial, en materia de valoraciones multidimensionales y planes de cuidados.

⇒Porcentaje de personas de Atención Primaria y Hospitalaria que realizan actividades de formación específica en valoración multidimensional de las demencias.

⇒Porcentaje de personal de Atención Primaria y Hospitalaria con formación específica en metodología de gestión de casos y habilidades de comunicación y educativas.

■ Incorporar en los Centros de Salud y Servicios especializados, documentos de Información y Guías para la práctica Educativa en el ámbito de las enfermedades neurodegenerativas.

⇒Existencia de material específico para la Información y la práctica Educativa de personas afectadas, familiares y personal cuidador.

⇒Porcentaje de personal de Atención Primaria y Hospitalaria con formación específica en práctica educativa de personas del apoyo informal de enfermos con demencias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Artázcov MT, Viñes JJ. Estimación de la enfermedad de Parkinson en Navarra. Estudio farmacoepidemiológico del consumo de antiparkinsonianos. *Rev Esp Salud Pública* 1995; 69:479-485.
- Bachman DL, Wolf PA, Linn R et al. Incidence of dementia and probable Alzheimer's disease in a general population: the Framingham Study. *Neurology* 1993; 43: 515-519.
- Biurrún Unzué A. Servicios y Programas desarrollados por la Asociación de Familiares de Enfermos de Navarra (AFAN) 2000. Mimeografiado.
- Biurrún Unzué A. Impacto de la enfermedad de Alzheimer en la familia. *Rev Gerontología* 2000; 16: 155.
- Boada M, Peña-Casanova J, Bermejo F et al. Coste de los recursos sanitarios de los pacientes en régimen ambulatorio diagnosticados de enfermedad de Alzheimer en España. *Med Clin (Barc)* 1999; 113: 690-695.
- Bracco L, Gallato R, Grigoletto F et al. Factors affecting course and survival in Alzheimer's disease. A 9-year longitudinal study. *Arch Neurol* 1994; 51: 1213-1219.
- De Pedro Cuesta J. Parkinson's disease occurrence in Europe. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 357-365.
- De Rijk Mc, Tzourio C, Breteler MMB, Dartigues JF, Amaducci L, Lopez-Pousa S et al. Prevalence of parkinsonism and Parkinson's disease in Europe: The EUROPARKINSON collaborative study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 10-15.
- Dodel RC, Singer M, Kohne-Volland R, Szucs T, Rathay B, Scholz E, Oertel WH. The economic impact of Parkinson's disease. An estimation based on a 3-month prospective analysis. *Pharmacoeconomics* 1998; 14: 299-312.
- Echaury M. Informe sobre la situación actual de las actuaciones con relación a las enfermedades neurodegenerativas en la Sección de Intervenciones poblacionales y Promoción de la salud. 2000 (Mimeografiado).
- Epidemiología e impacto socioeconómico. Colección "Activemos la mente" enfermedad de Alzheimer. Peña Cosanova. La Caixa.
- Gobierno de Navarra. Departamento de Bienestar Social. Plan Gerontológico de Navarra 1997-2000. Pamplona, 1997.
- Hebert LR, Scherr PA, Beckett LA et al. Age-specific incidence of Alzheimer's disease in a community population. *J Am Med Assoc* 1995; 273: 1354-1359.
- Hy LX, Keller DM. Prevalence of AD among whites: a summary by levels of severity. *Neurology* 2000; 55: 198-204.
- Instituto de Estadística de Navarra. Estadística de Población de Navarra. 1996, 1998.
- Instituto Nacional de Estadística. Proyecciones de Población en España a partir del Censo de Población de 1991. INE, 1995.
- Jorm AF. *Epidemiology of Alzheimer's disease and related disorders*. London: Chapman & Hall 1990.
- Jorm Anthony F. "La Epidemiología de la enfermedad de Alzheimer y trastornos afines". A. SG Editores. Barcelona, 1994.
- Larumbe R, Ferrer JV, Viñes JJ, Guerrero D, Fraile P. Estudio caso-control de marcadores de estrés oxidativo y metabolismo del hierro plasmático en la enfermedad de Parkinson. *Rev Esp Salud Pública* 2001; 75: 43-54.
- Manubens JM. La Unidad de Neuropsicología y de demencias en la Sección de Neurología del Hospital Virgen del Camino. 2000 Mimeografiado.
- Manubens JM, Martínez Lage JM, Lacruz F, Muruzábal J, Larumbe R et al. Prevalence of Alzheimer's disease and other dementing disorders in Pamplona, Spain. *Neuroepidemiology* 1995; 14: 155-164.
- Miji L. Programa de actividades asistenciales y de rehabilitación de las demencias en el Centro Psicogeriátrico "San Francisco Javier" 2000 (Mimeografiado).
- Osteba. Evaluación de Tecnologías Sanitarias "Análisis de Tecnologías Sanitarias". Departamento de Sanidad Gobierno Vasco 1998.
- Ott A, Breteler MMB, van Harskamp F, Stijnen T, Hofman A. The incidence and risk of dementia. The Rotterdam Study. *Am J Epidemiol* 1998; 147: 574-580.
- Plan de Atención a los Enfermos de Alzheimer y Otras Demencias 1999/2005 (borrador). Ministerio de Sanidad y Consumo.
- Plan Foral de Atención Socio-sanitaria. Documento aprobado inicialmente por Acuerdo de Gobierno de Navarra 27/06/2000.
- Serra-Mestre J y col. Modelos de Asistencia Socio-Sanitaria para enfermos con demencia. Prous sciencie. Barcelona, 1997.
- Siderowf AD, Holloway RG, Stern MB. Cost-effectiveness analysis in Parkinson's disease:

- determining the value of interventions. *Mov Disord* 2000; 15: 439-445.
- Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria. *Demencias en Atención Primaria*. SemFYC. Barcelona, 1999.
 - Viñes JJ, Larumbe R, Gaminde I, Artázcov MT. Incidencia de la enfermedad de Parkinson idiopática y secundaria en Navarra. Registro poblacional de casos. *Neurología* 1999; 14: 16-22.
 - Yurss I, Informe sobre la situación actual de las actuaciones con relación a las enfermedades neurodegenerativas en Atención Primaria de Salud. 2000 (Mimeografiado).
 - Zhang ZX, Roman GC. World wide occurrence of Parkinson's disease: an update review. *Neuroepidemiology* 1993; 12: 195-208.