

VIGILANCIA DE LA MORTALIDAD
POR ENFERMEDAD DE HUNTINGTON
EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 1990-2023



**Comunidad
de Madrid**



VIGILANCIA DE LA MORTALIDAD POR ENFERMEDAD DE HUNTINGTON EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 1990-2023

ÍNDICE

| | |
|---|-----------|
| RESUMEN | 3 |
| ABSTRACT..... | 4 |
| 1. INTRODUCCIÓN | 5 |
| 2. METODOLOGÍA | 6 |
| 3. RESULTADOS..... | 6 |
| 3.1. Características sociodemográficas de las personas fallecidas por enfermedad de Huntington... | 6 |
| 3.2. Distribución geográfica | 8 |
| 3.3. Evolución temporal de la mortalidad | 9 |
| 3.4. Lugar de defunción | 10 |
| 4. DISCUSIÓN | 13 |
| 5. BIBLIOGRAFÍA | 14 |
| 6. ANEXO | 18 |

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno neurodegenerativo hereditario causado por una mutación genética que provoca deterioro progresivo motor, cognitivo y psiquiátrico, destacando la corea como síntoma principal. Suele iniciarse en la edad adulta y tiene una evolución prolongada, con complicaciones que incrementan la mortalidad. El objetivo del estudio es analizar la mortalidad por EH en la Comunidad de Madrid entre 1990 y 2023, incluyendo su distribución sociodemográfica, lugar de defunción y evolución temporal.

Metodología: Se realizó un estudio descriptivo de la mortalidad por EH en la Comunidad de Madrid entre 1990 y 2023, incluyendo el análisis del lugar de fallecimiento entre 2010 y 2023. Los datos proceden del Registro de Mortalidad, y las poblaciones de referencia del Padrón Continuo y Censos, utilizando la población estándar europea para estandarizar las tasas. Se identificaron los casos mediante códigos CIE-9 (333.4) y CIE-10 (G10). Se analizaron variables sociodemográficas (sexo, edad, estado civil, país de nacimiento, nivel de estudios), geográficas (municipio de residencia) y características del fallecimiento (lugar y año). El análisis incluyó distribución por edad (grupos <45, 45–64 y >64 años), cálculo de mediana y rango intercuartílico (IQR), comparación geográfica (Madrid capital, corona metropolitana y resto), e indicadores como tasas estandarizadas e índices de mortalidad estandarizada (IME) con intervalos de confianza, desagregando por sexo. Se evaluó la evolución temporal mediante regresión *Joinpoint*, estimando cambios porcentuales anuales (CPA) y promedio en el periodo 1990–2023.

Resultados: Durante el periodo 1990-2023 se registraron 214 fallecimientos por EH en la Comunidad de Madrid, con una distribución similar por sexo. La edad media al fallecimiento fue de 59,9 años (y una mediana de 61,0 años), sin diferencias significativas entre hombres (58,0) y mujeres (61,8). Predominaron las personas casadas (45,3%), seguidas de solteras (29,4%), con variaciones según edad y sexo. La mayoría de los fallecidos residía en el municipio de Madrid (44,9%) o en la corona metropolitana (41,6%). Sin embargo, la mortalidad fue menor de la esperada en la capital (IME 78,04) y mayor en los municipios no metropolitanos (IME 208,64), especialmente en mujeres (IME 240,36). La edad al fallecimiento fue ligeramente inferior en los municipios no metropolitanos, aunque sin diferencias estadísticamente significativas (55,3 años vs. 60,3 y 60,9 en municipio de Madrid y corona metropolitana respectivamente). En cuanto a la evolución temporal, la mortalidad por EH aumentó de forma notable entre 1990 y 2023, triplicándose la tasa estandarizada (de 0,06 a 0,16 por 100.000 habitantes). Este incremento fue significativo en hombres (CPA: 3,61%, $p < 0,05$), con TME de 0,09 a 0,33 por 100.000 habitantes, mientras que en mujeres la tendencia fue más variable. Respecto al lugar de fallecimiento (2010-2023), el hospital fue el más frecuente (49,3%), seguido de residencias sociosanitarias (28,2%), con diferencias por sexo. El fallecimiento en domicilio fue minoritario y menor en edades más avanzadas, con cierta tendencia a disminuir en los últimos años, variando también según estado civil, nivel de estudios y lugar de residencia.

Conclusiones: El análisis de la mortalidad por enfermedad de Huntington en la Comunidad de Madrid durante más de tres décadas muestra una tendencia creciente, especialmente en hombres, en línea con otros estudios. Aunque la mortalidad es similar entre sexos, las mujeres presentan una edad media de fallecimiento ligeramente mayor. También se observa que en municipios no metropolitanos la mortalidad es más elevada, con una edad de fallecimiento menor. El aumento de la mortalidad podría explicarse por factores como la mejora en el diagnóstico, el registro y la mayor esperanza de vida. El hospital es el principal lugar de fallecimiento, seguido de residencias, con variaciones según edad y sexo. Esta información puede contribuir a mejorar la planificación de recursos sanitarios y sociales para personas con EH.

ABSTRACT

Introduction: Huntington's disease (HD) is an inherited neurodegenerative disorder caused by a genetic mutation that leads to progressive motor, cognitive, and psychiatric deterioration, with chorea being the primary symptom. It typically manifests in adulthood and follows a prolonged course, with complications that increase mortality. The aim of this study is to analyse HD-related mortality in the Community of Madrid between 1990 and 2023, including its sociodemographic distribution, place of death, and temporal trends.

Methodology: A descriptive study was conducted on mortality from HD in the Community of Madrid between 1990 and 2023, including an analysis of the place of death between 2010 and 2023. Data were obtained from the Mortality Registry, and reference populations were sourced from the Continuous Register (Padrón Continuo) and Censuses, using the European standard population to standardise rates. Cases were identified using ICD-9 (333.4) and ICD-10 (G10) codes. Sociodemographic variables (sex, age, civil status, country of birth, educational level), geographical variables (municipality of residence), and characteristics of death (place and year) were analysed. The analysis included age distribution (grouped into <45, 45–64, and >64 years), calculation of the median and interquartile range (IQR), geographical comparison (Madrid capital, the metropolitan ring, and the rest of the region), and indicators such as standardised rates and standardised mortality ratios (SMRs) with confidence intervals, disaggregated by sex. Temporal trends were evaluated using Joinpoint regression to estimate annual percentage changes (APCs) and average changes over the 1990–2023 period.

Results: During the 1990–2023 period, 214 deaths due to HD were recorded in the Community of Madrid, with a similar distribution between sexes. The mean age at death was 59.9 years (median 61.0 years), with no significant difference between men (58.0 years) and women (61.8 years). Married individuals predominated (45.3%), followed by single individuals (29.4%), with variations according to age and sex. The majority of the deceased resided in the municipality of Madrid (44.9%) or in the metropolitan ring (41.6%). However, mortality was lower than expected in the capital (SMR: 78.04) and higher in non-metropolitan municipalities (SMR: 208.64), particularly among women (SMR: 240.36). The age at death was slightly lower in non-metropolitan municipalities, although the differences were not statistically significant (55.3 years vs 60.3 and 60.9 years in the municipality of Madrid and the metropolitan ring, respectively). Regarding temporal trends, HD mortality increased notably between 1990 and 2023, with the standardised rate tripling (from 0.06 to 0.16 per 100,000 inhabitants). This increase was significant in men (APC: 3.61%, $p < 0.05$, with standardised mortality rates rising from 0.09 to 0.33 per 100,000 inhabitants), whereas the trend in women was more variable. Regarding the place of death (2010–2023), the hospital was the most frequent setting (49.3%), followed by social care homes (28.2%), with differences by sex. Death at home was a minority and lower in older age groups, showing a slight downward trend in recent years, also varying according to civil status, educational level, and place of residence.

Conclusions: The analysis of Huntington's disease mortality in the Community of Madrid over more than three decades reveals an upward trend, particularly among men, consistent with other studies. Although mortality is similar between sexes, women present a slightly higher mean age at death. It is also observed that mortality is higher in non-metropolitan municipalities, with a lower age at death. The increase in mortality could be explained by factors such as improved diagnosis, better record-keeping, and increased life expectancy. Hospitals remain the primary place of death, followed by care homes, with variations based on age and sex. This information may help improve the planning of health and social resources for individuals living with HD.

1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Huntington (EH) es una enfermedad neurodegenerativa genética hereditaria autosómica dominante, causada por la repetición anormal del triplete CAG (citosina, adenina, guanina) en el primer exón del gen IT-15 (localizado en el brazo corto del cromosoma 4), lo que desencadena la mutación de la proteína llamada Huntingtina (Htt)^{1,2}. Cuando estas expansiones se repiten hasta en 36 ocasiones o más, se produce como resultado una degeneración del núcleo caudado con pérdida de neuronas estriatales y neuro-degeneración del córtex prefrontal. Por ello, la sintomatología clínica se caracteriza por la triada de síntomas motores, psiquiátricos y cognitivos progresivos²⁻⁴.

El signo clínico más llamativo es la corea, que progresa lentamente hasta llegar a ser incapacitante. Otros síntomas motores son: distonía, bradicinesia, rigidez, mioclonus, tics, temblor y pérdida de movimientos voluntarios. Los trastornos psiquiátricos más frecuentes en la EH incluyen síntomas esquizofreniformes, cambios de personalidad, trastornos afectivos, ilusiones, alucinaciones, paranoia, apatía, ansiedad y depresión. Los síntomas neuro-psiquiátricos principales son los cambios en las habilidades psicomotoras y ejecutivas, así como en la cognición social, el procesamiento emocional y la memoria. Algunos estudios destacan el impacto emocional y el riesgo de suicidio en la EH, especialmente en etapas tempranas.

La edad de aparición de las manifestaciones clínicas es variable, pero suele manifestarse en la edad adulta, generalmente entre los 35 y los 55 años, con una mediana de inicio de síntomas de 40 años. La duración de la enfermedad es de alrededor de 21 años, independientemente de la edad de inicio, aunque el deterioro cognitivo es ligeramente peor en los pacientes con inicio tardío de la enfermedad. La anticipación, fenómeno por el cual se observa un aumento en la gravedad de la enfermedad o una disminución en la edad de inicio en generaciones sucesivas, se presenta en la EH³. Las patologías asociadas más frecuentemente a EH, y que pueden contribuir a la mortalidad, son las enfermedades respiratorias y las enfermedades cardiovasculares⁵⁻⁸.

La EH tiene una mayor prevalencia en países occidentales: oscila entre los 10-15/100.000 habitantes en los caucásicos y personas con ascendencia europea y los 700 casos/100.000 habitantes de algunas zonas de América Latina¹. En la Comunidad de Madrid se ha registrado una prevalencia que oscila alrededor de 4 casos /100.000 habitantes y en España en los últimos años el rango va de 1 a 7 casos/100.000 habitantes, dependiendo la Comunidad Autónoma y el año^{9,10}.

Aunque afecta por igual a varones y a mujeres, la edad de fallecimiento tiende a ser más baja en varones¹⁰⁻¹². Existe poca información estadística publicada en Europa sobre las tasas de mortalidad en la EH, y la disponible muestra una tendencia estable o un ligero incremento en los últimos años en algunos países europeos¹³⁻¹⁵. En Estados Unidos las tasas más altas de mortalidad se registraron en adultos de 65 y más años, además las tasas de mortalidad más altas se encontraron en áreas no metropolitanas (debido probablemente a un menor acceso a centros especializados y atención médica)¹⁶. En estudios previos de EH en España, entre 1981 y 2004 las tasas de mortalidad ajustadas por edad aumentaron de forma constante, con un crecimiento anual del 3,76% en hombres y 3,67% en mujeres¹¹.

El lugar de fallecimiento se considera como un indicador indirecto de la mejora en la atención al final de la vida en enfermedades terminales¹⁷. En un estudio realizado en Estados Unidos, el 51% de los fallecimientos en pacientes con EH ocurrieron en residencias de ancianos o centros de cuidados prolongados, a pesar de la tendencia observada en otras enfermedades neurológicas a morir en sus hogares^{16,18}. En la cohorte internacional Enroll-HD (que incluye a 20 países de Norteamérica y Europa) el hogar se describe como el principal lugar de fallecimiento de los pacientes con EH, y se observa una asociación entre fallecer en el hogar y estar casado o vivir en pareja. Además, un mayor grado de nivel educativo se asoció con mayor frecuencia de defunción en residencias o lugares de cuidados especializados¹⁹.

La Estrategia de Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud se centra en cuatro enfermedades de alto coste social, de las cuales dos son enfermedades raras, la EH y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)²⁰. Estas dos últimas también se encuentran en la lista de enfermedades priorizadas del Registro Estatal de Enfermedades Raras, siendo la EH la tercera de las neurológicas en número de fallecidos (después de la ELA y la distrofia miotónica de Steinert)^{10,12}.

El presente informe tiene como objetivos analizar la distribución sociodemográfica de la mortalidad y del lugar de defunción por EH en la Comunidad de Madrid (CM) durante el periodo 1990-2023, así como sus tendencias temporales.

2. METODOLOGÍA

Se realizó un estudio descriptivo de la mortalidad por EH en la Comunidad de Madrid, en el periodo de 1990 hasta 2023, y del lugar de defunción para los años con información disponible (2010-2023).

Los datos de defunciones se obtuvieron del Registro de Mortalidad de la Comunidad de Madrid. La población residente en la Comunidad de Madrid (por año, sexo y grupo de edad) para el cálculo de tasas se obtuvo del Padrón Continuo y Censos de población. Para la estandarización de las tasas, se utilizó la población estándar europea EUROSTAT 2013²¹.

Se seleccionaron las defunciones de residentes en la Comunidad de Madrid con los códigos, en la causa básica de defunción, de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) correspondientes a la EH: CIE-9: 333.4 (hasta 1998) y CIE-10: G10 (desde 1999).

Se consideraron las siguientes variables de análisis: sexo, edad al fallecimiento, estado civil (soltero/a, casado/a, viudo/a y separado/a o divorciado/a, no consta), país de nacimiento (España y otro país), nivel de estudios alcanzado (sin estudios, educación primaria completa o incompleta, educación secundaria completa o incompleta/formación profesional -FP- o equivalente, estudios superiores universitarios o equivalentes y no consta), municipio de residencia, lugar de defunción (domicilio particular, centro hospitalario, residencia socio-sanitaria, lugar de trabajo/otro lugar, no consta), y año de fallecimiento.

Se realizó un análisis descriptivo de la frecuencia, distribución y características de la mortalidad por la EH, utilizando variables de persona, lugar y tiempo. Se consideraron los grupos de edad de <45, 45-64 y >64 años, y se calculó la mediana y el rango intercuartílico (IQR) de la edad en años. Para el análisis geográfico se han considerado 3 grupos de municipios: municipio de Madrid, corona metropolitana y el resto de municipios. Se calcularon los índices de mortalidad estandarizada (IME) con sus intervalos de confianza al 95% (IC95%) tomando como tasas estándar las de la mortalidad de ambos sexos reunidos del total de la Comunidad de Madrid. Para el análisis temporal se calcularon tasas de mortalidad estandarizadas (TME) anuales por 100.000 habitantes, utilizando como población de referencia la población estándar europea, para el total y desagregado por sexo²¹. También se calcularon tasas específicas de mortalidad por grupo de edad y sexo. La modelización de la tendencia se llevó a cabo mediante regresión de *Joinpoint* para identificar posibles puntos de inflexión, con el cálculo de Cambio Porcentual Anual (CPA) para cada segmento identificado y el Cambio Porcentual Promedio (CPP) para el periodo completo 1990-2023.

3. RESULTADOS

3.1. Características sociodemográficas de las personas fallecidas por enfermedad de Huntington

Durante el periodo de estudio (1990-2023), se registraron un total de 214 fallecimientos de personas residentes en la Comunidad de Madrid con la Enfermedad de Huntington (EH) como causa básica de defunción.

En la Tabla 1 se muestra la distribución por sexo y grupos de edad. La distribución por sexo fue similar (50,5% hombres), no obstante, las mujeres presentaron mayor edad (con un 50,0% de más de 64 años frente a un 50,9% de los hombres en el grupo de 45 a 64 años).

La media de edad al fallecimiento para el conjunto de casos fue de 59,9 años con una desviación estándar (DE) de 14,5 (mediana de 61,0 años, rango intercuartílico, IQR: 49,0-71,0 años) sin diferencias estadísticamente significativas por sexo:

- Hombres: media 58,0 (DE 13,9) y mediana de 58,0 años (IQR: 48,0–67,8).
- Mujeres: media 61,8 (DE 14,9) y mediana de 64,5 años (IQR: 51,0–73,0).

Tabla 1. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y edad. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

| Grupo de edad | Hombres | | Mujeres | | Total | |
|---------------|------------|--------------|------------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| <45 | 19 | 17,6 | 13 | 12,3 | 32 | 15,0 |
| 45-64 | 55 | 50,9 | 40 | 37,7 | 95 | 44,4 |
| >64 | 34 | 31,5 | 53 | 50,0 | 87 | 40,7 |
| Total | 108 | 100,0 | 106 | 100,0 | 214 | 100,0 |

Con respecto al estado civil (Tabla 2), la mayoría estaba casado/a en el momento de fallecer (45,3%) seguido de estar soltero/a (29,4%). El 50,0% de los hombres estaba casado y el 37,0% soltero, mientras que en las mujeres el 40,6% estaba casada, seguido de un 24,5% que eran viudas. Por grupos de edad (Anexo Tabla A1), en menores de 45 años predominaba el estado civil soltero, tanto en hombres (94,7%) como en mujeres (76,9%). En el grupo de 45 a 64 años la mayoría de los hombres estaba casado (60,0%) o soltero (30,9%), mientras que en las mujeres predominaba estar casada (37,5%) seguido de estar divorciada (30,0%). En el grupo de mayores de 64 años, en los hombres predominan los casados (61,8%) y solteros (14,7%) y en las mujeres las casadas (49,1%) y viudas (43,4%).

Tabla 2. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y estado civil. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

| Estado civil | Hombres | | Mujeres | | Total | |
|--------------|------------|--------------|------------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| Soltero/a | 40 | 37,0 | 23 | 21,7 | 63 | 29,4 |
| Casado/a | 54 | 50,0 | 43 | 40,6 | 97 | 45,3 |
| Viudo/a | 5 | 4,6 | 26 | 24,5 | 31 | 14,5 |
| Divorciado/a | 8 | 7,4 | 14 | 13,2 | 22 | 10,3 |
| No consta | 1 | 0,9 | 0 | 0,0 | 1 | 0,5 |
| Total | 108 | 100,0 | 106 | 100,0 | 214 | 100,0 |

Para las variables de lugar de nacimiento y nivel de estudios se consideraron los fallecimientos de 2015 a 2023 (N=104, 53,8% hombres), ya que en los años previos esta información no estaba disponible. El 94,2% habían nacido en España (Tabla 3). El 20,2% tenían un nivel de educación primaria (completa o incompleta), siendo esta proporción superior en mujeres (27,1% frente a un 14,3% en hombres). El 28,6% de los hombres y el 12,5% de las mujeres tenía grado universitario (Tabla 4).

Tabla 3. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y país de nacimiento. Comunidad de Madrid, 2015-2023.

| País de nacimiento | Hombres | | Mujeres | | Total | |
|--------------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| España | 53 | 94,6 | 45 | 93,8 | 98 | 94,2 |
| Otro país | 3 | 5,4 | 3 | 6,3 | 6 | 5,8 |
| Total | 56 | 100,0 | 48 | 100,0 | 104 | 100,0 |

Tabla 4. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y nivel de estudios. Comunidad de Madrid, 2015-2023.

| Nivel de estudios | Hombres | | Mujeres | | Total | |
|---|-----------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| Educación primaria completa o incompleta | 8 | 14,3 | 13 | 27,1 | 21 | 20,2 |
| Educación secundaria completa o incompleta/FP o equivalente | 23 | 41,1 | 24 | 50,0 | 47 | 45,2 |
| Estudios superiores universitarios o equivalentes | 16 | 28,6 | 6 | 12,5 | 22 | 21,2 |
| No consta | 9 | 16,1 | 5 | 10,4 | 14 | 13,5 |
| Total | 56 | 100,0 | 48 | 100,0 | 104 | 100,0 |

3.2. Distribución geográfica

El 44,9% de los fallecidos durante el periodo 1990-2023 residían en el municipio de Madrid, el 41,6% en la corona metropolitana y el 13,6% en el resto (Tabla 5). Solo en el resto de municipios, la proporción de mujeres fue ligeramente superior a la de hombres (58,6%).

Tabla 5. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y municipio de residencia. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

| Municipio de residencia | Hombres | | Mujeres | | Total | |
|-------------------------|------------|--------------|------------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| Madrid | 50 | 46,3 | 46 | 43,4 | 96 | 44,9 |
| Corona metropolitana | 46 | 42,6 | 43 | 40,6 | 89 | 41,6 |
| Resto de municipios | 12 | 11,1 | 17 | 16,0 | 29 | 13,6 |
| Total | 108 | 100,0 | 106 | 100,0 | 214 | 100,0 |

La media de la edad de fallecimiento en el municipio de Madrid fue de 60,3 años (en hombres 59,1 y en mujeres 61,7 años), para la corona metropolitana fue 60,9 años (en hombres 58,3 y en mujeres 63,7 años) y para el resto de municipios fue de 55,3 años (en hombre 52,3 y en mujeres 57,4 años) sin diferencias estadísticas significativas (Tabla 6).

Tabla 6. Defunciones por enfermedad de Huntington. Estadísticos de edad según sexo y municipio de residencia. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

| Municipio de residencia | Hombre | | Mujer | | Total | |
|-------------------------|--------------------|-------------------------|--------------------|-------------------------|--------------------|-------------------------|
| | Media (DE) | Mediana (IQR) | Media (DE) | Mediana (IQR) | Media (DE) | Mediana (IQR) |
| Madrid | 59,1 (13,5) | 58,5 (48,0-69,0) | 61,7 (14,9) | 61,0 (53,0-73,0) | 60,3 (14,2) | 60,5 (51,0-72,0) |
| Corona metropolitana | 58,3 (14,5) | 61,0 (50,0-67,0) | 63,7 (14,5) | 66,0 (55,0-73,0) | 60,9 (14,6) | 62,0 (50,0-70,0) |
| Resto de municipios | 52,3 (12,6) | 52,0 (42,0-59,0) | 57,4 (15,6) | 60,0 (47,0-71,0) | 55,3 (14,4) | 56,0 (45,0-69,0) |
| Total | 58,0 (13,9) | 58,0 (48,0-67,5) | 61,8 (14,9) | 64,5 (51,0-73,0) | 59,9 (14,5) | 61,0 (49,0-71,0) |

Desviación Estándar (DE), Rango Intercuartílico (IQR).

Según se presenta en la Tabla 7, en el municipio de Madrid la mortalidad por EH fue menor que la esperada si teniendo su estructura por edades hubiera tenido las tasas de mortalidad del total de la Comunidad de Madrid, con valores por sexo estadísticamente significativos para las mujeres (65,74 IC95% 48,13-87,70) y el total (78,04 IC95% 63,21-95,30), pero no para los hombres. Por el contrario, en el conjunto de los

municipios no metropolitanos la mortalidad observada fue mayor que la esperada, con valores también estadísticamente significativos para mujeres (240,36 IC95% 139,94-384,86) y total (208,64 IC95% 139,7-299,65). Los Índices de Mortalidad Estandarizada (IME) para los municipios metropolitanos no tienen significación estadística en ninguno de los sexos.

Tabla 7. Defunciones por enfermedad de Huntington. Índices de Mortalidad Estandarizada (IME) según sexo y municipio de residencia. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

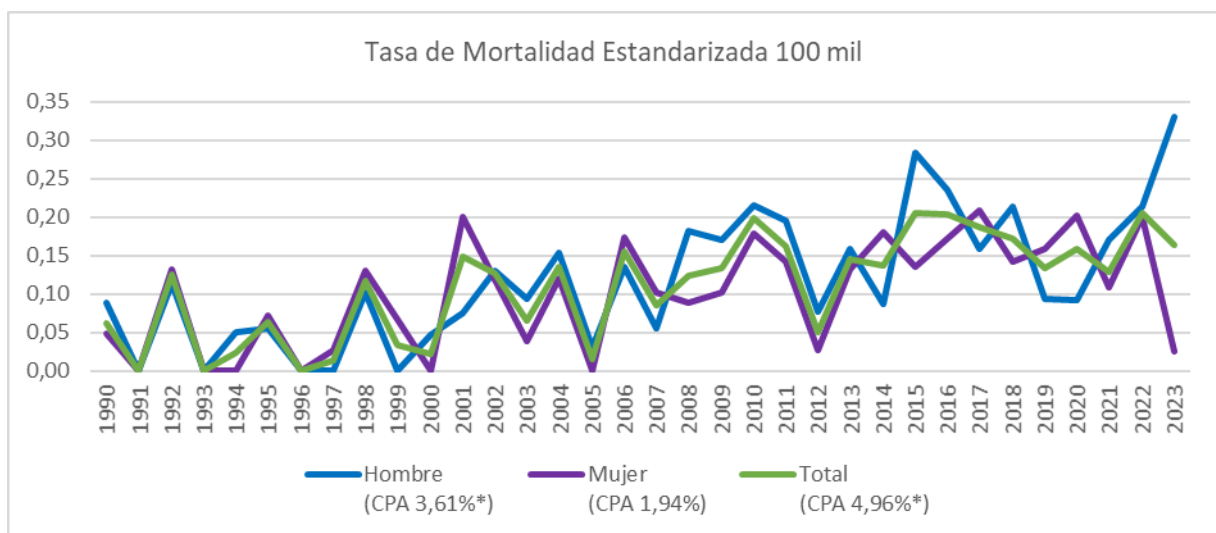
| Municipio de residencia | Sexo | IME (IC95%) |
|-------------------------|--------------|-------------------------------|
| Madrid | Hombres | 94,25 (69,95-124,26) |
| | Mujeres | 65,74 (48,13-87,70) |
| | Total | 78,04 (63,21-95,30) |
| Corona metropolitana | Hombres | 125,28 (91,71-167,11) |
| | Mujeres | 106,53 (77,09-143,50) |
| | Total | 115,46 (92,72-142,08) |
| Resto de municipios | Hombres | 175,77 (90,72-307,05) |
| | Mujeres | 240,36 (139,94-384,86) |
| | Total | 208,64 (139,70-299,65) |

3.3. Evolución temporal de la mortalidad

La Tasa de Mortalidad Estandarizada (TME) por EH en la Comunidad de Madrid se triplicó entre 1990 y 2023, pasando de 0,06 a 0,16 por 100.000 habitantes (Figura 1). El modelo de regresión *Joinpoint* identificó un incremento anual promedio (CPA) del 4,96% ($p < 0,05$) para la tendencia global.

Al estratificar por sexo se observaron diferentes patrones. En los hombres se observa un incremento sostenido y estadísticamente significativo (CPA: 3,61%, $p < 0,05$), con TME de 0,09 a 0,33 por 100.000 habitantes; y en mujeres la tendencia creciente no es significativa (CPA: 1,94%, $p > 0,05$), con mayor variabilidad y un aumento de 0,05 a 0,20 por 100.000 de 1990 a 2020, seguido de descenso a 0,03 en 2023.

Figura 1. Mortalidad por enfermedad de Huntington por sexo. Tasas estandarizadas por 100 mil habitantes. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

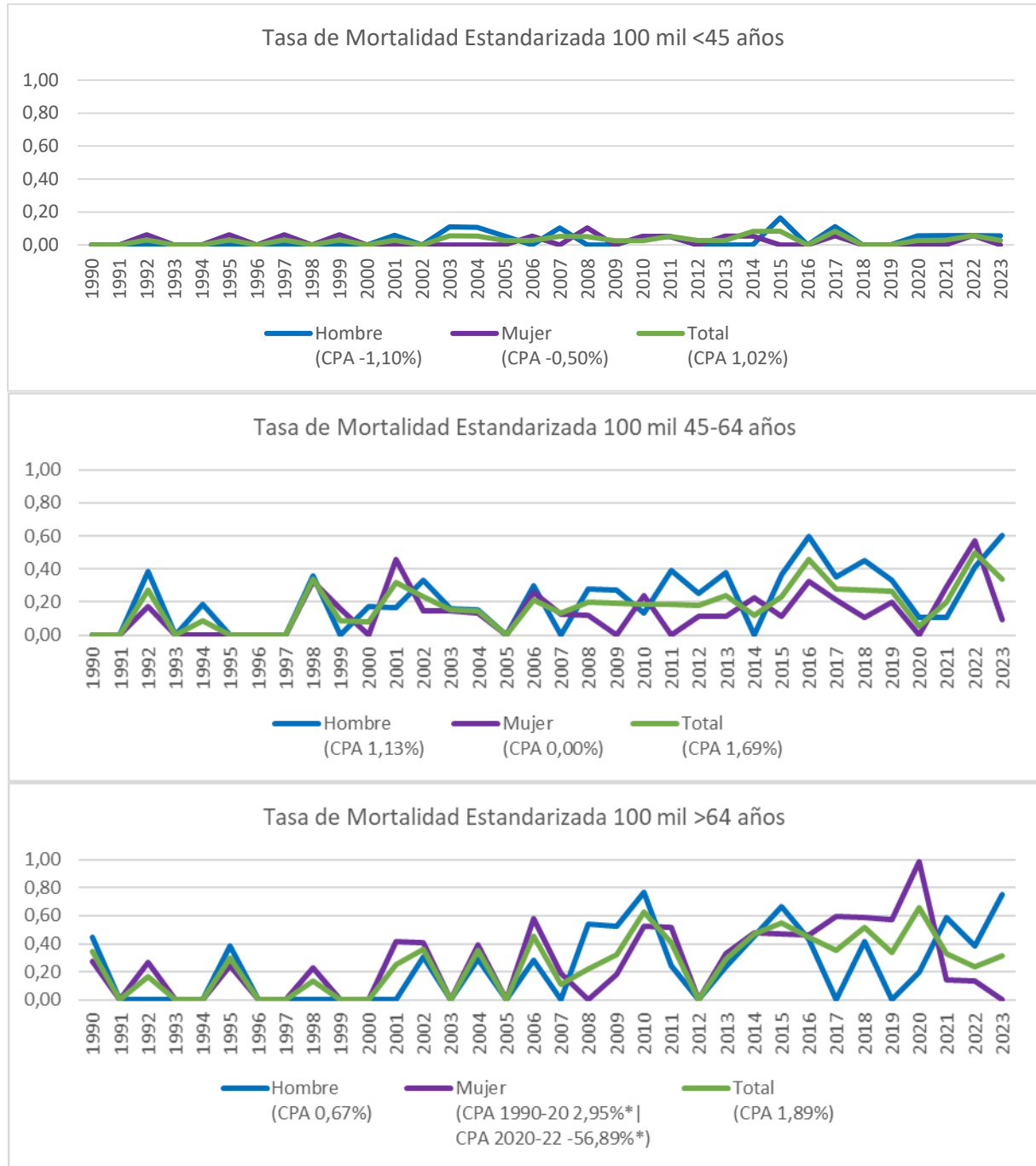


CPA: Cambio porcentual anual. * Significación estadística ($p < 0,05$).

Al analizar según grupos de edad (Figura 2), en el grupo de mayores de 64 años es en el que se observó un mayor incremento (CPA 1,89%), si bien las diferencias no son estadísticamente significativas en ninguno de ellos. Al desagregar por grupos de edad y sexo, únicamente en las mujeres mayores de 64

años se observa un punto de inflexión significativo en 2020, con un crecimiento anual del 2,95% ($p < 0,05$) entre 1990-2020 (TME: de 0,28 a 0,99 por 100.000), seguido de descenso a 0,14 en 2022.

Figura 2. Mortalidad por enfermedad de Huntington por sexo. Tasas específicas por edad. Comunidad de Madrid, 1990-2023.



CPA: Cambio porcentual anual. * Significación estadística ($p < 0,05$).

3.4. Lugar de defunción

De las 142 defunciones ocurridas de 2010 a 2023 la mayoría ocurrió en un hospital (49,3%), siendo más frecuente en hombres (59,5%) que en mujeres (38,2%). Le siguen en frecuencia los fallecimientos en una residencia sociosanitaria, con un 28,2%, siendo más frecuente en mujeres (36,8%) que en hombres

(20,3%). En domicilio fallecieron un 11,3% (14,7% de las mujeres y 8,1% de los hombres). Las diferencias de lugar de fallecimiento según sexo fueron estadísticamente significativas.

Tabla 8. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | Hombre | | Mujer | | Total | |
|----------------------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 6 | 8,1 | 10 | 14,7 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 44 | 59,5 | 26 | 38,2 | 70 | 49,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 15 | 20,3 | 25 | 36,8 | 40 | 28,2 |
| No consta | 9 | 12,2 | 7 | 10,3 | 16 | 11,3 |
| Total | 74 | 100,0 | 68 | 100,0 | 142 | 100,0 |

Al analizar las diferencias en el lugar de muerte según grupo de edad (Tabla 9), se observa un menor porcentaje de fallecimientos en el hospital y en domicilio en el grupo de mayor edad (40,3% y 9,7%, respectivamente, en mayores de 64 años) frente a una mayor proporción de fallecimientos en residencia sociosanitaria (35,5% en mayores de 64 años). En la Tabla A2 del Anexo se pueden ver las diferencias por grupo de edad y sexo en la distribución del lugar de defunción. Cabe destacar que no se observaron hombres de más de 64 años en los que conste fallecimiento en domicilio, siendo este porcentaje de 15,8% en las mujeres.

Tabla 9. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por edad. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | <45 años | | 45-64 años | | >64 años | | Total | |
|----------------------------|-----------|--------------|------------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 3 | 18,8 | 7 | 10,9 | 6 | 9,7 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 9 | 56,3 | 36 | 56,3 | 25 | 40,3 | 70 | 49,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 2 | 12,5 | 16 | 25,0 | 22 | 35,5 | 40 | 28,2 |
| No consta | 2 | 12,5 | 5 | 7,8 | 9 | 14,5 | 16 | 11,3 |
| Total | 16 | 100,0 | 64 | 100,0 | 62 | 100,0 | 142 | 100,0 |

Al considerar el estado civil (Tabla 10), el principal lugar de fallecimiento es el hospital en todas las categorías consideradas (viudo/a 55,0%, soltero/a 51,3% y casado/a 48,5%), con excepción de los separados/as legalmente y divorciados/as en quienes el lugar principal fue una residencia sociosanitaria (42,9%), aunque estas diferencias no fueron significativas. Al estratificar por el estado civil y sexo (Anexo Tabla A3) se observa que en los hombres el hospital es el principal lugar de fallecimiento (rango desde 100,0% en los viudos a 55,0% de los casados) seguido de la residencia sociosanitaria, mientras en las mujeres el hospital fue el lugar más frecuente en viudas y casadas (47,1% y 39,3%, respectivamente) y la residencia sociosanitaria lo fue en separadas-divorciadas y solteras (55,6% y 50,0% respectivamente), no encontrándose diferencias estadísticamente significativas.

Tabla 10. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por estado civil. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | Soltero/a | | Casado/a | | Viudo/a | | Separado/a legalmente Divorciado/a | | No consta | | Total | |
|----------------------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------------------------------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 4 | 10,3 | 10 | 14,7 | 2 | 10,0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 20 | 51,3 | 33 | 48,5 | 11 | 55,0 | 5 | 35,7 | 1 | 100,0 | 70 | 49,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 11 | 28,2 | 18 | 26,5 | 5 | 25,0 | 6 | 42,9 | 0 | 0,0 | 40 | 28,2 |
| No consta | 4 | 10,3 | 7 | 10,3 | 2 | 10,0 | 3 | 21,4 | 0 | 0,0 | 16 | 11,3 |
| Total | 39 | 100,0 | 68 | 100,0 | 20 | 100,0 | 14 | 100,0 | 1 | 100,0 | 142 | 100,0 |

Según lugar de residencia (Tabla 11 y Tabla A4 del Anexo), en todos los ámbitos considerados lo más frecuente fue el fallecimiento en hospital (56,1% en corona metropolitana, 47,4% en el resto y 43,9% en Madrid), seguido de las residencias sociosanitarias, que alcanzaron el porcentaje más elevado en el resto de municipios (42,1%), seguidos de Madrid con un 33,3% y de la corona metropolitana con un 17,5%. Al estratificar por lugar de residencia y sexo (Tabla A4 del Anexo), los hombres en todos los lugares el hospital ocupa el primer lugar (66,7% en la corona metropolitana, 54,3% en el municipio de Madrid, y 50,0% el resto); mientras las mujeres han fallecido principalmente en una residencia sociosanitaria (53,8% en los municipios no metropolitanos y 35,5% en el municipio de Madrid) y solo en la corona metropolitana el principal lugar ha sido el hospital (41,7%), aunque las diferencias no han sido estadísticamente significativas.

Tabla 11. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por municipio. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

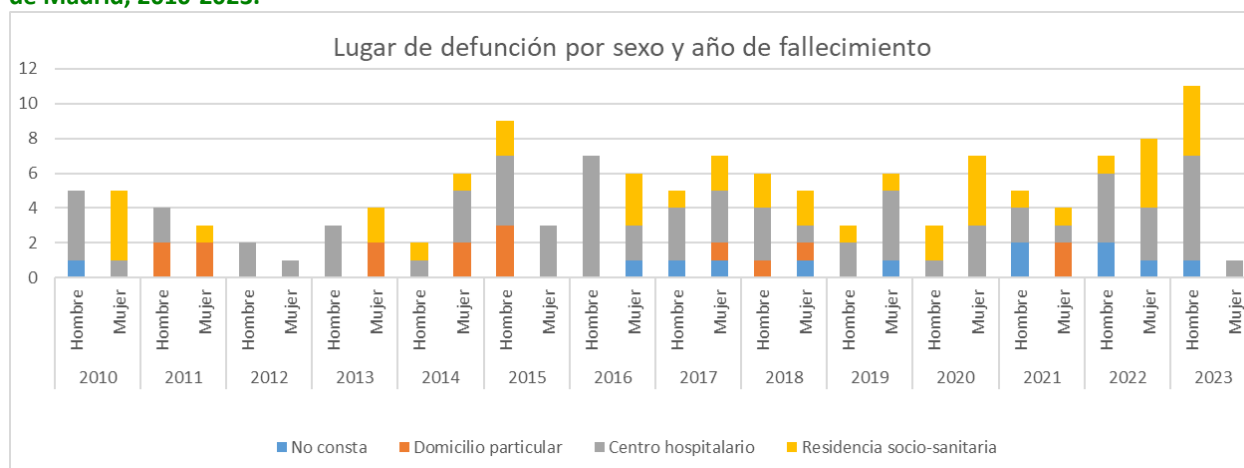
| Lugar de defunción | Madrid municipio | | Corona metropolitana | | Resto de municipios | | Total | |
|----------------------------|------------------|--------------|----------------------|--------------|---------------------|--------------|------------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 6 | 9,1 | 9 | 15,8 | 1 | 5,3 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 29 | 43,9 | 32 | 56,1 | 9 | 47,4 | 70 | 49,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 22 | 33,3 | 10 | 17,5 | 8 | 42,1 | 40 | 28,2 |
| No consta | 9 | 13,6 | 6 | 10,5 | 1 | 5,3 | 16 | 11,3 |
| Total | 66 | 100,0 | 57 | 100,0 | 19 | 100,0 | 142 | 100,0 |

Considerando los años en los que está registrado el nivel de estudios (90 fallecidos), según se muestra en la Tabla 12, en quienes alcanzaron algún nivel de educación primaria (completa o incompleta) el principal lugar de fallecimiento fue una residencia sociosanitaria (42,9%) seguida del hospital (38,1%). En aquellos con un mayor nivel de estudios el hospital fue el lugar más frecuente (63,6% en quienes tienen un nivel superior y 51,1% en quienes tenían un nivel de secundaria/FP) disminuyendo en el mismo sentido el fallecimiento en residencia sociosanitaria (22,7% y 29,8%, respectivamente), sin diferencias estadísticamente significativas.

Tabla 12. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por nivel de estudios. Comunidad de Madrid, 2015-2023.

| Lugar de defunción | Primaria completa o incompleta | | Educación secundaria completa o incompleta/FP o equivalente | | Estudios superiores universitarios o equivalentes | | Total | |
|----------------------------|--------------------------------|--------------|---|--------------|---|--------------|-----------|--------------|
| | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 2 | 9,5 | 2 | 4,3 | 1 | 4,5 | 5 | 5,6 |
| Centro hospitalario | 8 | 38,1 | 24 | 51,1 | 14 | 63,6 | 46 | 51,1 |
| Residencia socio-sanitaria | 9 | 42,9 | 14 | 29,8 | 5 | 22,7 | 28 | 31,1 |
| No consta | 2 | 9,5 | 7 | 14,9 | 2 | 9,1 | 11 | 12,2 |
| Total | 21 | 100,0 | 47 | 100,0 | 22 | 100,0 | 90 | 100,0 |

En la Figura 3 se puede ver la variación anual del lugar de fallecimiento del periodo 2010-2023 por sexo, observándose en los últimos años una cierta tendencia a la disminución de las defunciones en domicilio.

Figura 3. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y año de defunción. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

4. DISCUSIÓN

En el análisis de la mortalidad por EH en la Comunidad de Madrid durante algo más de 3 décadas, se destaca la tendencia ascendente, principalmente en los hombres. Este incremento es consistente con lo descrito en otros entornos. Posiblemente este aumento tiene un origen multicausal: aumento de la detección, mejoras en el diagnóstico, cambios o mejoras en la codificación, mejoría del registro de las causas múltiple de fallecimiento e incluso el aumento de la esperanza de vida permite que los pacientes desarrollen y mueran de EH^{16,18,22}.

Aunque la distribución de fallecidos por EH según sexo es muy similar, las características de hombres y mujeres son diferentes. Y así la edad media de fallecimiento por EH es superior en las mujeres (aunque no alcanza la significación estadística), siendo similar a lo descrito para EH en otras publicaciones nacionales y extranjeras^{5,23,24}.

Se observa una tendencia a que la edad de fallecimiento en áreas no metropolitanas sea inferior que, en la zona metropolitana, aunque las diferencias no llegan a ser estadísticamente significativas. Las mayores tasas ajustadas de mortalidad en municipios no metropolitanos, también está descrita en la literatura publicada con datos de EE.UU.^{16,18,25}.

Con respecto al lugar de fallecimiento, la mayoría de las defunciones ocurren en el hospital, seguido de la residencia socio-sanitaria, con algunas variaciones en relación con el sexo y la edad, y así el fallecer en el hospital va disminuyendo a medida que aumenta la edad, sobre todo en los hombres, y es similar a lo descrito para esta enfermedad en algunos estudios^{8,25}, aunque también hay publicaciones en las que el principal lugar de defunción es el domicilio¹⁹. La variabilidad del lugar de fallecimiento está influida por múltiples factores sociales y culturales, así como por aquellos relacionados con la propia enfermedad²⁶. En algunas enfermedades como las oncológicas se describe un incremento en el fallecimiento en el domicilio¹⁷.

La EH, como otras enfermedades neurodegenerativas, requieren planes específicos poblacionales para su abordaje, seguimiento y asistencia hasta el final de la vida. Esto requiere información lo más detallada posible para la provisión de los recursos socio-sanitarios que se describen en los distintos planes internacionales y nacionales de cuidados paliativos^{20,27,28}. Sin embargo, especialmente en estudios en enfermedades raras, no siempre es factible obtener información precisa debido a la escasez de datos y la alta variabilidad que esto genera en el cálculo de los estadísticos clásicos y cualquier otro indicador calculado a partir de ellos²⁹.

Dentro de las fortalezas de este estudio destaca el largo periodo considerado, si bien hay que tener en cuenta que, al ser un periodo tan largo, no solo han cambiado los criterios diagnósticos o de detección de la EH, sino también la manera de codificarlos en la historia clínica electrónica y sobre todo en los certificados de defunción, que es el origen de los datos analizados en este informe. Asimismo otra limitación conocida es la calidad de los datos introducidos en los certificados de defunción, en constante mejora^{30,31}.

La EH, aunque comparte características de abordaje y evolución con otras enfermedades neurodegenerativas, al ser también una enfermedad rara, tiene algunas diferencias con estas. Al analizar en este informe la mortalidad por EH, algunas de las características encontradas son similares a las publicadas en otras regiones y otras son particulares a nuestro entorno. Esta información puede contribuir a la planificación de recursos sanitarios y sociales para su atención multidisciplinar.

Agradecimientos: Agradecemos la valiosa colaboración de María D. Esteban Vasallo y Luis Miguel Blanco, compañera/o del grupo del registro poblacional de enfermedades raras de la Comunidad de Madrid (SIERMA), así como la de los profesionales asistenciales que están contribuyendo a una mejor cumplimentación de los certificados de defunción y con ello a una mejora en la calidad del Registro de Mortalidad.

Informe elaborado por: JP Chalco-Orrego, M Gutiérrez-Moronta, E García- García, R Gènova-Maleras, MF Domínguez-Berjón. Unidad Técnica de Informe de Estado de Salud y Registros. Área de Vigilancia de Factores de Riesgo y Enfermedades No Transmisibles. Subdirección General de Vigilancia en Salud Pública.

Cita recomendada: Dirección General de Salud Pública. Vigilancia de la mortalidad por enfermedad de Huntington en la Comunidad de Madrid, 1990-2023. Boletín Epidemiológico de la Comunidad de Madrid. Número 5. Volumen 31. Mayo 2026.

5. BIBLIOGRAFÍA

1. Morales E, Herrera C, Montañó L, Martínez K, Meza M, Villar ND, et al. Enfermedad de Huntington: conocimiento actual y direcciones futuras. Archivos de neurociencias (México). diciembre de 2022;27(4):31-43. doi:10.31157/an.v27i4.346

2. Orphanet. orphanet [Internet]. [citado 11 de marzo de 2025]. Orphanet: Enfermedad de Huntington. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/399?name=huntington&mode=name>
3. Caron NS, Wright GE, Hayden MR. Huntington Disease. En: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editores. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2020 [citado 30 de enero de 2026]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1305/> PubMed PMID: 20301482.
4. Handsaker RE, Kashin S, Reed NM, Tan S, Lee WS, McDonald TM, et al. Long somatic DNA-repeat expansion drives neurodegeneration in Huntington's disease. *Cell*. 6 de febrero de 2025;188(3):623-639.e19. doi:10.1016/j.cell.2024.11.038 PubMed PMID: 39824182; PubMed Central PMCID: PMC11822645.
5. Cáffaro-Rovira M, Salom-Castell MM, Cáffaro-Rovira M, Salom-Castell MM. Prevalencia y mortalidad de la Enfermedad de Huntington a partir del registro poblacional de enfermedades raras de las Islas Baleares durante el período 2010-2013. *Revista Española de Salud Pública* [Internet]. 2017 [citado 30 de enero de 2026];91. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1135-57272017000100205&lng=es&nrm=iso&tlng=es
6. Zielonka D, Witkowski G, Puch EA, Lesniczak M, Mazur-Michalek I, Isalan M, et al. Prevalence of Non-psychiatric Comorbidities in Pre-symptomatic and Symptomatic Huntington's Disease Gene Carriers in Poland. *Front Med*. 11 de marzo de 2020;7. doi:10.3389/fmed.2020.00079
7. Furby H, Moore S, Nordstroem AL, Houghton R, Lambrelli D, Graham S, et al. Comorbidities and clinical outcomes in adult- and juvenile-onset Huntington's disease: a study of linked Swedish National Registries (2002–2019). *J Neurol*. 1 de febrero de 2023;270(2):864-76. doi:10.1007/s00415-022-11418-y
8. Rodrigues FB, Abreu D, Damásio J, Goncalves N, Correia-Guedes L, Coelho M, et al. Survival, Mortality, Causes and Places of Death in a European Huntington's Disease Prospective Cohort. *Mov Disord Clin Pract*. 2017;4(5):737-42. doi:10.1002/mdc3.12502 PubMed PMID: 30363513; PubMed Central PMCID: PMC6174515.
9. Grupo de trabajo del Registro Estatal de Enfermedades Raras. Informe ReeR 2025: Situación de las Enfermedades Raras en España [Internet]. Madrid, España; noviembre de 2025 [citado 12 de mayo de 2026]. p. 88. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/ca/areas/alertasEmergenciasSanitarias/vigilancia/ReeR/docs/InformeEpidemiologicoAnual_2025_ACCESIBLE.pdf
10. Dirección General de Salud Pública. Situación epidemiológica de las enfermedades raras en la Comunidad de Madrid. Informe SIERMA 2025. *Boletín Epidemiológico*. 30 de julio de 2025;30(7):49.
11. Ramalle-Gómara E, González MA, Perucha M, Quiñónez C, Lezaun ME, Posada-De la Paz M. Mortalidad por la enfermedad de Huntington en España en el período 1981-2004. *Rev neurol (Ed impr)*. 2007;88-90.
12. Grupo de trabajo del Registro Estatal de Enfermedades Raras. Informe ReeR 2025. Situación de las enfermedades raras en España. [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad; 2025 [citado 4 de marzo de 2025]. p. 88. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/ca/areas/alertasEmergenciasSanitarias/vigilancia/ReeR/docs/InformeEpidemiologicoAnual_2025_ACCESIBLE.pdf
13. Ekestern E, Lebhart G. Long-term monitoring of the mortality trend of Huntington's disease in Austria. *Eur J Epidemiol*. 2005;20(2):169-72. doi:10.1007/s10654-004-4658-0 PubMed PMID: 15792284.

14. González MÁ, Lezaun ME, Posada de la Paz M, Perucha M, Quiñones C, Ramalle-Gómara E, et al. Huntington's disease mortality in Spain in the period 1981-2004. *Rev Neurol.* 45(2):88-90. doi:10.33588/rn.4502.2007203
15. Office for National Statistics (ONS). Office for National Statistics [Internet]. [citado 13 de mayo de 2026]. Deaths registered in England and Wales – 21st century mortality - Office for National Statistics. Disponible en: <https://www.ons.gov.uk/peoplepopulationandcommunity/birthsdeathsandmarriages/deaths/datasets/the21stcenturymortalityfilesdeathsdataset>
16. Saeed H, Abdullah null, Hameed H, Maaz HM, Wasay A, Amin Z, et al. Mortality trends and disparities in adults with Huntington's disease in the United States. *J Huntingtons Dis.* noviembre de 2024;13(4):491-500. doi:10.1177/18796397241287399 PubMed PMID: 39973386.
17. Fereidouni A, Rassouli M, Salesi M, Ashrafizadeh H, Vahedian-Azimi A, Barasteh S. Preferred Place of Death in Adult Cancer Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Psychol.* 27 de agosto de 2021;12. doi:10.3389/fpsyg.2021.704590
18. Bin Kashif MA, Mahmood S, Saqib T, Waheed ST, Kumar P, Javaid A, et al. Huntington's Disease-Related Mortality Patterns: A Two-Decade Analysis of Mortality Trends in the United States, from 1999-2019. *J Huntingtons Dis.* 2024;13(3):329-38. doi:10.3233/JHD-240037 PubMed PMID: 39213086.
19. Sokol LL, Nance M, Kluger BM, Yeh C, Paulsen JS, Smith AK, et al. Factors Associated With the Place of Death in Huntington Disease: Analysis of Enroll-HD. *J Palliat Med.* julio de 2023;26(7):915-21. doi:10.1089/jpm.2022.0143 PubMed PMID: 36706436; PubMed Central PMCID: PMC10316529.
20. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Estrategia aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Centro de Publicaciones.; 2016 [citado 5 de diciembre de 2017]. Disponible en: http://www.msps.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf
21. Commission EE. Revision of the European Standard Population—Report of Eurostat's task force—2013 edition [Internet]. Publications Office LU; 2013. Disponible en: <https://ec.europa.eu/eurostat/web/products-manuals-and-guidelines/-/ks-ra-13-028>
22. Sánchez-Díaz G, Arias-Merino G, Villaverde-Hueso A, Morales-Piga A, Abaitua-Borda I, Hens M, et al. Monitoring Huntington's Disease Mortality across a 30-Year Period: Geographic and Temporal Patterns. *Neuroepidemiology.* 2016;47(3-4):155-63. doi:10.1159/000452860 PubMed PMID: 27883994.
23. Páramo-Rodríguez L, Moreno-Marro S, Guardiola-Villarraig S, Zurriaga O, Cavero-Carbonell C. La enfermedad de Huntington en la Comunitat Valenciana. *Rev Neurol.* 1 de junio de 2023;76(11):343-50. doi:10.33588/rn.7611.2022088 PubMed PMID: 37231547; PubMed Central PMCID: PMC10478134.
24. Solberg OK, Filkuková P, Frich JC, Feragen KJB. Age at Death and Causes of Death in Patients with Huntington Disease in Norway in 1986–2015. *J Huntingtons Dis.* 7(1):77-86. doi:10.3233/JHD-170270 PubMed PMID: 29480207; PubMed Central PMCID: PMC5870025.
25. Ogilvie AC, Cole CS, Kluger BM, Lum HD. Exploring Place of Death among Individuals with Huntington's Disease in the United States. *Journal of the American Medical Directors Association.* 1 de enero de 2025;26(1):105304. doi:10.1016/j.jamda.2024.105304

26. Davies JM, Chua KC, Maddocks M, Murtagh FEM, Sleeman KE. Social determinants of where people die: A study of moderators and mediators using linked UK Census and mortality data. *SSM - Population Health*. 1 de junio de 2025;30:101784. doi:10.1016/j.ssmph.2025.101784
27. Ministerio de Sanidad. Documento 2026-2030 para el desarrollo de la Estrategia de Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud [Internet]. Madrid, España: Ministerio de Sanidad; 2026 [citado 19 de mayo de 2026]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/areas/calidadAsistencial/estrategias/cuidadosPaliativos/docs/Documento_desarrollo_2026_2030_Estrategia_Cuidados_Paliativos_SNS_1.pdf
28. Dirección General de Coordinación del a Asistencia Sanitaria, Servicio Madrileño de Salud. Plan Integral de Cuidados Paliativos de la Comunidad de Madrid 2017-2020 [Internet]. Madrid, España: COMUNIDAD DE MADRID; 2019 [citado 19 de mayo de 2026]. Disponible en: <https://www.madrid.org/bvirtual/BVCM020297.pdf>
29. Mitani AA, Haneuse S. Small Data Challenges of Studying Rare Diseases. *JAMA Netw Open*. 23 de marzo de 2020;3(3):e201965. doi:10.1001/jamanetworkopen.2020.1965
30. Cirera L, Salmerón D, Martínez C, Bañón RM, Navarro C, Cirera L, et al. Más de una década de mejora de la certificación médica y judicial en la estadística de defunciones según causa de muerte. *Revista Española de Salud Pública* [Internet]. 2018 [citado 21 de mayo de 2026];92. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1135-57272018000100128&lng=es&nrm=iso&tlng=es
31. Brooks EG, Reed KD. Principles and Pitfalls: a Guide to Death Certification. *Clin Med Res*. junio de 2015;13(2):74-82. doi:10.3121/cmr.2015.1276 PubMed PMID: 26185270; PubMed Central PMCID: PMC4504663.

6. ANEXO

Tabla A1. Defunciones por enfermedad de Huntington. Distribución por estado civil, sexo y edad. Comunidad de Madrid, 1990-2023.

| Estado civil | Hombres | | | | | | Mujeres | | | | | | Total | | | | | |
|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------|--------------|-----------|--------------|
| | <45 años | | 45-64 años | | >64 años | | <45 años | | 45-64 años | | >64 años | | <45 años | | 45-64 años | | >64 años | |
| | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Soltero/a | 18 | 94,7 | 17 | 30,9 | 5 | 14,7 | 10 | 76,9 | 10 | 25,0 | 3 | 5,7 | 28 | 87,5 | 27 | 28,4 | 8 | 9,2 |
| Casado/a | 0 | 0,0 | 33 | 60,0 | 21 | 61,8 | 2 | 15,4 | 15 | 37,5 | 26 | 49,1 | 2 | 6,3 | 48 | 50,5 | 47 | 54,0 |
| Viudo/a | 0 | 0,0 | 1 | 1,8 | 4 | 11,8 | 0 | 0,0 | 3 | 7,5 | 23 | 43,4 | 0 | 0,0 | 4 | 4,2 | 27 | 31,0 |
| Divorciado/a | 0 | 0,0 | 4 | 7,3 | 4 | 11,8 | 1 | 7,7 | 12 | 30,0 | 1 | 1,9 | 1 | 3,1 | 16 | 16,8 | 5 | 5,7 |
| No consta | 1 | 5,3 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 1 | 3,1 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 |
| Total | 19 | 100,0 | 55 | 100,0 | 34 | 100,0 | 13 | 100,0 | 40 | 100,0 | 53 | 100,0 | 32 | 100,0 | 95 | 100,0 | 87 | 100,0 |

Tabla A2. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y edad. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | Hombres | | | | | | Mujeres | | | | | | Total | | | | | |
|----------------------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|
| | <45 | | 45-64 | | >64 | | <45 | | 45-64 | | >64 | | <45 | | 45-64 | | >64 | |
| | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 3 | 27,3 | 3 | 7,7 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 4 | 16,0 | 6 | 15,8 | 3 | 18,8 | 7 | 10,9 | 6 | 9,7 |
| Centro hospitalario | 7 | 63,6 | 25 | 64,1 | 12 | 50,0 | 2 | 40,0 | 11 | 44,0 | 13 | 34,2 | 9 | 56,3 | 36 | 56,3 | 25 | 40,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 0 | 0,0 | 7 | 17,9 | 8 | 33,3 | 2 | 40,0 | 9 | 36,0 | 14 | 36,8 | 2 | 12,5 | 16 | 25,0 | 22 | 35,5 |
| No consta | 1 | 9,1 | 4 | 10,3 | 4 | 16,7 | 1 | 20,0 | 1 | 4,0 | 5 | 13,2 | 2 | 12,5 | 5 | 7,8 | 9 | 14,5 |
| Total | 11 | 100,0 | 39 | 100,0 | 24 | 100,0 | 5 | 100,0 | 25 | 100,0 | 38 | 100,0 | 16 | 100,0 | 64 | 100,0 | 62 | 100,0 |

Tabla A3. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y estado civil. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | Hombres | | | | | | | | Mujeres | | | | | | | | Total | |
|----------------------------|-----------|--------------|-----------|--------------|----------|--------------|------------------------------------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|------------------------------------|--------------|--------------|--------------|
| | Soltero/a | | Casado/a | | Viudo/a | | Separado/a legalmente Divorciado/a | | Soltero/a | | Casado/a | | Viudo/a | | Separado/a legalmente Divorciado/a | | | |
| | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 3 | 12,0 | 3 | 7,5 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 1 | 7,1 | 7 | 25,0 | 2 | 11,8 | 0 | 0,0 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 15 | 60,0 | 22 | 55,0 | 3 | 100,0 | 3 | 60,0 | 5 | 35,7 | 11 | 39,3 | 8 | 47,1 | 2 | 22,2 | 69 * | 48,9 |
| Residencia socio-sanitaria | 4 | 16,0 | 10 | 25,0 | 0 | 0,0 | 1 | 20,0 | 7 | 50,0 | 8 | 28,6 | 5 | 29,4 | 5 | 55,6 | 40 | 28,4 |
| No consta | 3 | 12,0 | 5 | 12,5 | 0 | 0,0 | 1 | 20,0 | 1 | 7,1 | 2 | 7,1 | 2 | 11,8 | 2 | 22,2 | 16 | 11,3 |
| Total | 25 | 100,0 | 40 | 100,0 | 3 | 100,0 | 5 | 100,0 | 14 | 100,0 | 28 | 100,0 | 17 | 100,0 | 9 | 100,0 | 141 * | 100,0 |

*Se excluyó de esta tabla un registro de defunción en hospital de un hombre con estado civil "no consta".

Tabla A4. Lugar de defunción por enfermedad de Huntington. Distribución por sexo y municipio. Comunidad de Madrid, 2010-2023.

| Lugar de defunción | Hombres | | | | | | Mujeres | | | | | | Total | |
|----------------------------|------------------|--------------|----------------------|--------------|---------------------|--------------|------------------|--------------|----------------------|--------------|---------------------|--------------|------------|--------------|
| | Madrid municipio | | Corona metropolitana | | Resto de municipios | | Madrid municipio | | Corona metropolitana | | Resto de municipios | | | |
| | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Domicilio particular | 0 | 0,0 | 5 | 15,2 | 1 | 16,7 | 6 | 19,4 | 4 | 16,7 | 0 | 0,0 | 16 | 11,3 |
| Centro hospitalario | 19 | 54,3 | 22 | 66,7 | 3 | 50,0 | 10 | 32,3 | 10 | 41,7 | 6 | 46,2 | 70 | 49,3 |
| Residencia socio-sanitaria | 11 | 31,4 | 3 | 9,1 | 1 | 16,7 | 11 | 35,5 | 7 | 29,2 | 7 | 53,8 | 40 | 28,2 |
| No consta | 5 | 14,3 | 3 | 9,1 | 1 | 16,7 | 4 | 12,9 | 3 | 12,5 | 0 | 0,0 | 16 | 11,3 |
| Total | 35 | 100,0 | 33 | 100,0 | 6 | 100,0 | 31 | 100,0 | 24 | 100,0 | 13 | 100,0 | 142 | 100,0 |