

<b>Informació sobre CASOS IMPORTATS O EXTRACOMUNITARIS</b>			
Malaltia	Lloc adquisició	Tipus epidemiològic	Nre. casos
Febre tifoide	Senegal	Visita a familiars	1
Infecció Gonocòccica	Cuba	Immigrant estranger	1
Paludisme	Guinea equatorial	Visita a familiars	1
Paludisme	Guinea	Visita a familiars	1
Paludisme	Ghana	Visita a familiars	1
Paludisme	Mali	Visita a familiars	1
Paludisme	Guinea equatorial	Visita a familiars	1
Paludisme	Guinea	Immigrant estranger	1
Paludisme	Nigèria	Visita a familiars	1
Paludisme	Guinea equatorial	Visita a familiars	1
Paludisme	Costa de Marfil	Treballador Temporal	1
Paludisme	Mali	Visita a familiars	1
Tuberculosi	Marroc	Visita a familiars	1
Zika i Dengue	Paraguay	Turista CAIB	1
<b>Informació sobre BROTS EN ESTUDI (Informació provisional)</b>			
Malaltia / Etiologia	Territori / Àmbit		Nre. casos
Eritema infeccios	Col·lectiu / Eivissa		2
Sarna	Familiar / Palma		2
Sarna	Familiar / Palma		5
Sarna	Col·lectiu / Maó		2
GEA	Col·lectiu / Inca		14
Sarna	Familiar / Sta. Margalida		3
Grip	Col·lectiu / Santanyi		8
Tuberculosi	Familiar / Manacor-Felanitx		2
Novetats a <a href="http://www.epidemiologia.caib.es">www.epidemiologia.caib.es</a> : <b>Actualitzats docs coronavirus,</b>			

## **Enfermedad de Von Willebrand en el Registro de enfermedades raras de las Illes Balears**

(Comunicación presentada en el Congreso de la Sociedad Española de epidemiología, Oviedo 2019)

La Enfermedad de Von Willebrand (EVW) es un trastorno hemorrágico hereditario, causado por mutaciones en el gen del Factor de Von Willebrand (FVW) (12p13.3) que provoca anomalías cuantitativas, estructurales y funcionales en el FVW. Existen dos grupos de déficits: déficit de FVW: cuantitativo parcial (Tipo I) o total (Tipo III) y el cualitativo (Tipo II). Se transmite de modo autosómico dominante y recesivo, dependiendo del grado de afectación.

<b>TIPO I</b>	<b>TIPO II</b>	<b>TIPO III</b>
Déficit cuantitativo parcial	Déficit cualitativo	Déficit cuantitativo total
Autosómico dominante	Autosómico dominante/ <b>recesiva</b>	Autosómico recesivo
Leve	Tipos 2A, 2B, 2M y <b>2N</b>	Grave
80%	15%	5%

Se manifiesta por hemorragias de gravedad variable, espontáneas o secundarias a un procedimiento invasivo. La edad de aparición es variable, las de aparición temprana están asociadas con déficits más graves. La prevalencia se estima en 1,3 por 10.000.

El Registro poblacional de Enfermedades Raras de las Illes Balears (RERIB) para la captación de los casos de EVW se nutre del:

- Conjunto mínimo de datos de altas hospitalarias (CMBD) y con código CIE-9: 286.4
- Registro de mortalidad con código CIE10: D68.0

El objetivo es describir los pacientes con Enfermedad de Von Willebrand en el registro de enfermedades raras de las Illes Balears (RERIB), y calcular su prevalencia.

### Métodos

- Análisis descriptivo, evolución y prevalencia de pacientes con enfermedad de Von Willebrand registrados en el RERIB.
- Casos registrados en el RERIB en el periodo 2010-2016 residente en las Illes Balears.
- Se han revisado las historias clínicas de los casos con la finalidad de validar los registros, y completar datos.
- La prevalencia se ha calculado con el número de casos registrados vivos a 31 de diciembre de 2016.
- Para el análisis de la prevalencia se ha utilizado la población a mitad de periodo año 2013.

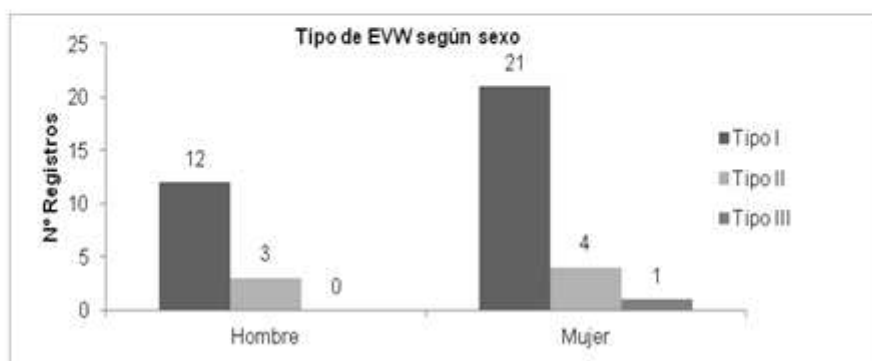
### Resultados.

Los pacientes registrados y validados fueron 43, 63% mujeres (27). Mediana de edad de 40 años, hombres 41 años (7-78) y mujeres 39 años (5-93). El 88% (38) nacidos en España. Residentes en Mallorca el 56% (24), y en Ibiza el 33% (14). Fallecieron 3 de los pacientes registrados, 2 hombres y 1 mujer por patologías no relacionadas con la EVW.

El 77% (33) son EVW tipo I, seguidos por el tipo II 17% (7), 2 EVW fueron de tipo adquiridas por angiodisplasias que al ser adquiridas se descartaron para el estudio.

Nº y % según tipo de EVW

Tipo EVW	Nº	%
Tipo I	33	80,5
Tipo II	7	17,1
Tipo III	1	2,4
Total	<b>41</b>	100



La tasa de prevalencia de la EVW en el RERIB fue de 0,34 por 10.000 y mayor en el sexo femenino, 0,45 por 10.000 versus hombres 0,23 por 10.000.

La prevalencia según la isla de residencia es mayor en Ibiza-Formentera

<b>Prevalencia según isla</b>			
<b>ISLAS</b>	<b>Nº</b>	<b>Poblacion 2013</b>	<b>Prevalencia *10.000</b>
Mallorca	24	864.763	0,28
Menorca	3	95.183	0,32
Ibiza Formentera	11	151.728	0,72
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>1.111.674</b>	<b>0,34</b>

La prevalencia mayor según el tipo de EVW, 0,36 por 10.000, es en las mujeres con EVW tipo I. Todos los tipos de EVW tienen mayor prevalencia en las mujeres.

<b>Tipos EVW</b>	<b>Hombres</b>		<b>Mujeres</b>	
	<b>Nº</b>	<b>Prevalencia *10.000</b>	<b>Nº</b>	<b>Prevalencia *10.000</b>
Tipo I	10	0,18	20	0,36
Tipo II	3	0,05	4	0,07
Tipo III	-	-	1	0,02
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>0,23</b>	<b>25</b>	<b>0,45</b>

### **Conclusiones/Recomendaciones.**

- El CMBD es una fuente débil para detectar los casos de Von Willebrand.
- Se precisa como fuente de información los datos de atención primaria.
- En el RERIB la enfermedad de Von Willebrand tiene una prevalencia de 0,34 por 10.000, y mayor en mujeres.
- Prevalencia mayor en mujeres, en Ibiza y la EVW Tipo I.

Abreviatures de malaltia emprades a taula adjunta	
Botulisme	Bot
Brucel·losi	Bru
Carboncle	Carb
Diarrea infec.aguda	Dia
Disenteria bacil·lar	Dis
Febre exantèmica mediterrània	FEM
Febre recurrent paparres	FRP
FebreTifoide i paratifoide	Ftif
Grip	Grip
Hepatitis A	HepA
Hepatitis B	HepB
Hepatitis C	HepC
Hepatitis víriques altres	HepAl
Herpes Zoster	Hzos
Infecció gonocòccica	Gon
Legionel·losi	Leg
Leishmaniasi	Leish
Lepra	Lep
Malaltia de Creutzfeld-Jakob	MCJ
Malaltia meningocòccica	MM
Malaltia invasiva per Haemophilus influenzae	MHI
Malaltia invasora per Streptococcus pneumoniae	Mpneu
Malaltia invasora per Streptococcus pyogenes	MPyog
Paludisme	Pal
Paràlisi flàccida aguda	PFA
Parotiditis	Paro
Polio	Polio
Rubèola	Rub
Rubèola Congènita	Rubcg
Sífilis	Sif
Sífilis Cong.	Sifcg
Tètan	Tet
Tos ferina	Tfer
Triquinosi	Triq
Tuberculosi altres formes	Tba
Tuberculosi pulmonar	Tbp
Varicel·la	Var
Xarampió	Xar

	Dia	Grip	Hzos	Paro	Var
A. Bennassar	23	49	5	0	0
Alcúdia	4	7	2	0	0
Andratx	2	7	2	0	0
Binissalem	3	32	1	0	0
C.Mar Ponent	21	26	4	0	0
Calvià	17	24	1	0	1
Camp Rodó	8	8	3	0	1
Can Pastilla	5	20	0	0	1
Capdepera	10	11	2	0	0
Coll d'en Rabassa	10	22	2	0	0
Emili Darder	17	12	4	0	1
Es Pla Sineu	3	6	1	0	4
Es Trencadors	14	3	3	0	0
Escola Graduada	7	11	3	0	1
Felanitx	18	36	0	0	0
Inca	24	48	3	0	3
Llevant	10	18	2	0	0
Llucmajor	11	14	1	0	1
Manacor	20	70	1	0	1
Marines Muro	8	9	3	0	0
Martí Serra	17	18	2	0	0
Muntanya	4	19	0	0	0
Nuredunna Artà	2	30	1	0	0
Palmanova	10	15	1	0	0
Pere Garau	12	23	1	0	0
Pollença	13	16	1	0	0
Porto Cristo	10	9	3	0	0
Rafal Nou	17	23	2	0	0
S'Escorxador	9	13	2	0	1
Sant Agustí	4	8	0	0	1
Santanyí	8	17	1	0	0
Serra Nord	21	26	1	0	0
Son Cladera	3	10	0	0	0
Son Ferriol	14	15	1	0	0
Son Gotleu	6	17	2	0	0
Son Pisà	10	9	2	0	3
Son Rutlan	6	12	2	0	0
Son Serra	10	15	5	0	1
Sta. Catalina	10	36	2	0	0
Sta. Maria	10	22	1	0	0
T. S. Miquel	7	11	3	0	0
Tramuntana	5	9	0	0	0
Valldargent	8	8	0	0	1
Vilafranca	3	15	1	0	1
Xaloc Campos	8	8	1	0	2
Ciutadella	19	16	8	0	0
D.S.Joan. Maó	7	31	3	1	2
Es Banyer Alaior	14	17	1	0	0
Ferrerries	2	1	0	0	0
Verge del Toro	5	10	1	1	0
Can Misses	8	12	2	0	0
Es Viver	11	14	2	0	1
Formentera	0	7	1	0	0
Sant Antoni	15	27	0	0	0
Sant Jordi	7	3	1	0	0
Sant Josep	7	6	1	0	0
Sta. Eulària	17	35	1	0	0
Vila	14	25	1	0	0
desconeguda	0	0	0	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>588</b>	<b>1041</b>	<b>100</b>	<b>2</b>	<b>27</b>

breviatures de malaltia emprades a taula adjunta	
Botulisme	Bot
Brucel·losi	Bru
Carboncle	Carb
Diarrea infec.aguda	Dia
Disenteria bacil·lar	Dis
Febre exantemàtica mediterrània	FEM
Febre recurrent paparres	FRP
FebreTifoide i paratifoide	Ftif
Grip	Grip
Hepatitis A	HepA
Hepatitis B	HepB
Hepatitis C	HepC
Hepatitis víriques altres	HepAl
Herpes Zoster	Hzos
Infecció gonocòccica	Gon
Legionel·losi	Leg
Leishmaniasi	Leish
Lepra	Lep
Malaltia de Creutzfeld-Jakob	MCJ
Malaltia meningocòccica	MM
Malaltia invasiva per Haemophilus influenzae	MHI
Malaltia invasora per Streptococcus pneumoniae	Mpneu
Malaltia invasora per Streptococcus pyogenes	MPyog
Paludisme	Pal
Paràlisi flàccida aguda	PFA
Parotiditis	Paro
Polio	Polio
Rubèola	Rub
Rubèola Congènita	Rubcg
Sífilis	Sif
Sífilis Cong.	Sifcg
Tètan	Tet
Tos ferina	Tfer
Triquinosi	Triq
Tuberculosi altres formes	Tba
Tuberculosi pulmonar	Tbp
Varicel·la	Var
Xarampió	Xar

	Dia	Grip	HepC	Hzos	Gon	Leg	Leish	Sif	Mpneu	Var
A. Bennàssar	18	11	0	3	1	0	0	0	0	0
Alcúdia	11	16	0	2	0	0	0	0	0	0
Andratx	3	9	0	3	0	0	0	0	0	0
Binissalem	6	15	0	1	0	0	0	0	0	1
C.Mar Ponent	10	12	0	0	0	1	0	0	0	0
Calvià	16	16	0	3	0	0	0	0	0	3
Camp Rodó	16	7	0	3	0	0	0	0	0	2
Can Pastilla	11	3	0	1	0	0	0	0	0	0
Capdepera	12	16	0	1	2	0	0	0	0	0
Coll d'en Rabassa	17	6	0	3	0	0	0	1	0	0
Emili Darder	15	15	0	0	0	0	0	0	0	0
Es Pla Sineu	2	3	1	0	0	0	0	0	0	0
Es Trencadors	11	12	0	2	0	0	0	0	1	0
Escola Graduada	21	9	0	2	1	0	0	0	0	1
Felanitx	8	13	0	1	0	0	0	0	0	0
Inca	13	17	0	3	0	0	0	1	0	0
Llevant	15	11	0	5	0	0	0	0	0	0
Llucmajor	19	4	0	1	0	0	0	0	0	0
Manacor	25	33	0	3	0	0	0	0	0	3
Marines Muro	10	14	0	3	0	0	0	0	0	0
Martí Serra	15	9	0	3	0	0	0	0	0	0
Muntanya	2	11	0	0	0	0	0	0	0	0
Nuredunna Artà	6	4	0	0	0	0	0	0	0	0
Palmanova	9	8	0	1	1	0	0	0	0	1
Pere Garau	10	15	0	1	0	0	0	0	0	0
Pollença	6	9	0	2	0	0	0	0	0	0
Porto Cristo	8	10	0	0	0	0	0	0	0	2
Rafal Nou	11	20	0	2	0	0	0	0	0	0
S'Escorxador	1	5	0	1	0	0	0	0	0	0
Sant Agustí	3	2	0	0	0	0	0	0	0	0
Santanyí	8	17	0	3	0	0	0	0	0	0
Serra Nord	22	20	0	5	1	0	0	0	0	1
Son Cladera	8	5	0	3	0	0	0	0	0	0
Son Ferriol	12	9	0	1	0	0	0	0	0	1
Son Gotleu	9	11	1	0	0	0	0	1	0	1
Son Pisà	8	15	0	2	1	0	0	0	0	1
Son Rutlan	10	9	0	1	0	0	0	0	0	0
Son Serra	9	13	0	4	1	0	0	0	0	1
Sta. Catalina	12	11	0	0	0	0	0	0	0	1
Sta. Maria	4	4	0	1	1	0	0	0	0	0
T. S. Miquel	12	14	0	1	0	0	0	0	0	1
Tramuntana	3	5	0	0	0	0	0	0	0	0
Valldargent	7	4	0	1	1	0	0	0	0	0
Vilafranca	3	3	0	0	0	0	0	0	0	1
Xaloc Campos	12	9	0	2	0	0	0	0	0	0
Ciutadella	12	14	0	1	0	0	0	0	0	0
D.S.Joan. Maó	12	12	0	2	0	0	0	0	0	0
Es Banyer Alaior	11	9	0	0	0	0	1	0	0	0
Ferrerries	2	3	0	0	0	0	0	0	0	0
Verge del Toro	9	7	0	2	0	0	0	0	0	0
Can Misses	8	25	0	2	0	0	0	0	0	0
Es Viver	11	9	0	0	0	0	0	0	0	0
Formentera	4	3	0	0	0	0	0	0	0	0
Sant Antoni	6	32	0	2	0	0	0	0	0	1
Sant Jordi	4	12	0	0	0	0	0	0	0	2
Sant Josep	9	12	0	0	0	0	0	0	0	0
Sta. Eulària	9	23	0	3	0	0	0	0	0	0
Vila	20	17	0	1	0	0	0	0	0	0
desconeguda	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>586</b>	<b>662</b>	<b>2</b>	<b>87</b>	<b>10</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>24</b>

