

Informació sobre CASOS IMPORTATS O EXTRACOMUNITARIS			
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
Informació sobre BROTS EN ESTUDI (Informació provisional)			
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 www.epidemiologia.caib.es : Actualitzats docs coronavirus,			

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.

TIPO I	TIPO II	TIPO III
Déficit cuantitativo parcial	Déficit cualitativo	Déficit cuantitativo total
Autosómico dominante	Autosómico dominante/ recesiva	Autosómico recesivo
Leve	Tipos 2A, 2B, 2M y 2N	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.

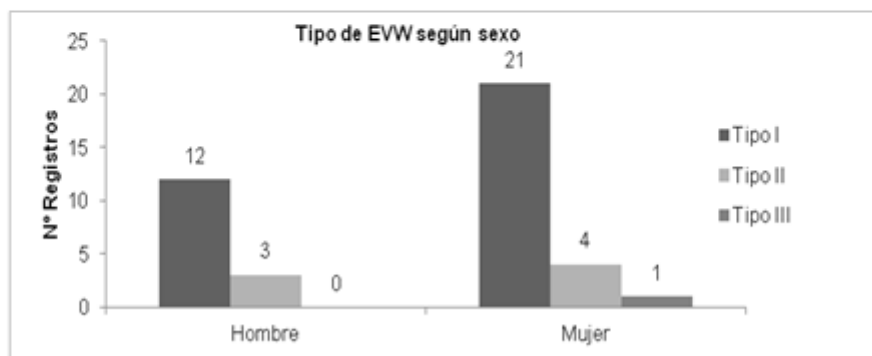
Resultados.

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	41	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

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

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.

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

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.