

ENFERMEDADES RARAS EN LA COMUNIDAD DE MADRID, 2010-2012



Servicio Madrileño de Salud

Dirección General de
Atención Primaria



Autoría: Ana Clara Zoni, María Felicitas Domínguez Berjón, Enrique Barceló, María Dolores Esteban Vasallo y Jenaro Astray Mochales. Área de Epidemiología. Subdirección de Promoción de la Salud y Prevención.

Fecha de realización del informe: febrero de 2014.

Financiación parcial: Spanish Rare Diseases Registries Research Network (Spain-RDR), Grant number IR11-RDR. Financial agency: Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) - International Rare Diseases Research Consortium (IRDiRC).

Cita recomendada: Zoni AC, Domínguez Berjón MF, Barceló E, Esteban Vasallo MD y Astray Mochales J. Enfermedades raras en la Comunidad de Madrid, 2010-2012. Madrid: Consejería de Sanidad, Comunidad de Madrid, 2014.

ÍNDICE

1.	INTRODUCCIÓN	1
	1.1. Definición de enfermedades raras y características generales	1
	1.2. Antecedentes	2
2.	OBJETIVO	7
3.	METODOLOGÍA	8
	3.1. Definición de caso	8
	3.2. Fuente de información	8
	3.3. Variables de estudio	8
	3.4. Período de estudio	9
	3.5. Análisis.....	9
4.	RESULTADOS	10
	4.1. Morbilidad por enfermedades raras	10
	4.2. Enfermedades metabólicas vigiladas por cribado neonatal.....	11
	4.3. Mortalidad por enfermedades raras	12
	Tablas de resultados	13
	Tabla 1. Número de casos con enfermedades raras y proporción según lugar de residencia, atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012.....	13
	Tabla 2. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos en personas no residentes de la Comunidad de Madrid y atendidos en esta Comunidad Autónoma, 2010-2012	13
	Tabla 3. Número de casos con enfermedades raras y proporción según nacimiento en España o en el extranjero en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	13
	Tabla 4. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de edad y sexo en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012.....	14
	Tabla 5. Número de casos con enfermedades raras, proporción y tasas por 10 mil, según grupo de edad y sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012	14

Tabla 6. Número de casos con enfermedades raras y proporción según fuente de información en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	14
Tabla 7. Número de casos con enfermedades raras y proporción según tipo de diagnóstico en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	15
Tabla 8. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y sexo en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012.....	15
Tabla 9. Número de casos con enfermedades raras y tasas por 10 mil, según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012	16
Tabla 10. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y grupo de edad en mujeres atendidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	17
Tabla 11. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y grupo de edad en hombres atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	18
Tabla 12. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos según grupo de edad en mujeres atendidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2012	19
Tabla 13. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos según grupo de edad en hombres atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012.....	20
Tabla 14. Número de casos diagnosticados de hipotiroidismo congénito mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico	21
Tabla 15. Número de casos diagnosticados de hiperfenilalaninemias mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico	21
Tabla 16. Número de casos diagnosticados de fibrosis quística mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico	21
Tabla 17. Número de casos diagnosticados de talasemias mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico.....	21
Tabla 18: Número de casos diagnosticados de hiperplasia adrenal congénita mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico	21
Tabla 19. Mortalidad por enfermedades raras según sexo y grupos de edad. Número de fallecidos y tasas por 100 mil en la Comunidad de Madrid, 2010-2011	22
Tabla 20. Mortalidad por enfermedades raras según sexo y capítulo de la CIE 10. Número de fallecidos y tasas por 100 mil en la Comunidad de Madrid, 2010-2011	22
Tabla 21. Enfermedades raras con mayor mortalidad según grupo de edad en mujeres fallecidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2011.....	23
Tabla 22. Enfermedades raras con mayor mortalidad según grupo de edad en hombres fallecidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2011.....	24

5. CONCLUSIONES	25
6. ANEXOS	27
Anexo 1. Listado de códigos CIE 9-MC con enfermedades raras seleccionado por el Grupo Spain-RDR.....	27
Anexo 2. Listado de códigos CIE 10 con enfermedades raras seleccionado por el Grupo Spain-RDR.....	46
Anexo 3. Número de casos con enfermedades raras y tasa por 10.000 habitantes por sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012.....	80
Anexo 4: Número de fallecidos por enfermedades raras y tasa por 100.000 habitantes por sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2011.....	106
7. REFERENCIAS	107

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Definición de enfermedades raras y características generales

Las enfermedades raras (ER) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de baja frecuencia que plantean un reto para los sistemas de salud. Muchas suponen alto grado de dependencia y de carga social, sanitaria y económica. Debido a su gran complejidad y dispersión de casos, presentan dificultades diagnósticas y de seguimiento; por lo que requieren de una clara coordinación para un abordaje integral y multidisciplinar, el avance en la investigación y el conocimiento sobre las mismas.

Según la definición de la Unión Europea (UE)¹, ER son aquellas con peligro de muerte o de invalidez crónica, que tienen una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes. Esta definición fue la adoptada por el «Programa de Acción Comunitaria sobre Enfermedades Raras 1999-2003», y es utilizada también por la Agencia Europea del Medicamento (EMA) para la declaración de medicamentos huérfanos, así como por la gran mayoría de los Estados Miembros.

En nuestro país, la Red Epidemiológica del Programa de Investigación sobre Enfermedades Raras (REPIER) utilizó el criterio de prevalencia de la UE, acompañado al menos de una de las siguientes características: cronicidad, escaso conocimiento etiológico, ausencia de tratamiento curativo o de baja accesibilidad, importante carga de enfermedad o limitación en la calidad de vida.

En la actualidad no existe una lista totalmente consensuada de ER a nivel internacional. El último listado de ORPHANET publicado en octubre del 2013² incluye alrededor de 13.000 ER. A nivel nacional, la Red Española de Registros para la Investigación de Enfermedades Raras (Grupo Spain-RDR), coordinado por el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER), ha seleccionado un listado de 934 códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades 9ª revisión Modificación Clínica (CIE-9-MC) y 1370 códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10ª revisión, (CIE 10) en el año 2012. Este listado se encuentra en actualización. El tipo de codificación utilizado presenta como desventaja la presencia de códigos inespecíficos, ya que a algunas ER se les asigna el mismo código que a otras de mayor frecuencia. Por otra parte, un mismo código puede incluir/agrupar varias ER. No obstante, permite la comparabilidad dentro de España, dado que todas las Comunidades Autónomas

tienen como fuente de información principal de casos al Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) de altas hospitalarias, codificado en CIE 9-MC.

1.2. Antecedentes

De forma creciente, desde la década de los 90 hasta la actualidad se han puesto en marcha diferentes estrategias y medidas para abordar la problemática de estas enfermedades, tanto a nivel internacional, como nacional y autonómico, entre las que se pueden destacar las siguientes:

❖ Marco europeo

- **Fundación de la Organización Europea de Enfermedades Raras (EURORDIS)**³ en la década de los 90. Es una alianza no gubernamental de organizaciones de pacientes dirigida por pacientes. En la actualidad representa a 606 organizaciones de pacientes con ER de 56 países.
- **Desarrollo del Programa de Acción Comunitaria sobre Enfermedades Poco Comunes (1999-2003) (Decisión nº 1295/1999/CE)**⁴, con el objetivo de contribuir en coordinación con otras medidas comunitarias, a garantizar un alto nivel de protección sanitaria contra las enfermedades poco comunes, mejorando los conocimientos sobre las mismas.
- **Aprobación del Reglamento del Parlamento Europeo y el Consejo sobre Medicamentos Huérfanos (1999)**⁵ cuyo objetivo fue establecer incentivos para el desarrollo y la comercialización de medicamentos destinados a prevenir, diagnosticar o tratar enfermedades poco frecuentes.
- **Creación del Grupo de trabajo operativo “Rare Diseases Task Force (RDTF)” de la Dirección General de Salud y Protección al Consumidor Europea (DG SANCO)**⁶ en 2004, con la finalidad de asesorar a las regiones con estrategias y metodologías eficaces para prevenir, diagnosticar y atender a las personas afectadas por ER en todo el mundo, con especial atención en la unificación y coordinación de las prácticas internacionales.

- **Área prioritaria para la acción del programa de salud pública de la DG SANCO para el 2008-2013.** Las actividades realizadas y recomendadas se definieron en la Comunicación de la Comisión Europea, titulada "Enfermedades Raras: reto de Europa" (2008)⁷ y la Recomendación del Consejo Europeo relativa a una acción en el campo de las enfermedades raras (2009)¹.
- **Creación del Comité de Expertos sobre Enfermedades Raras (European Union Committee of Experts on Rare Diseases- EUCERD) 2009 (2009/872/EC)⁸.** Sustituye el RDTF. Se encarga de ayudar a la Comisión Europea en la preparación y ejecución de las actividades comunitarias en el ámbito de las enfermedades raras, para fomentar el intercambio de experiencias relevantes, políticas y prácticas entre los Estados Miembros y las partes interesadas.
- **Creación del Proyecto Europeo para el Desarrollo de Planes Nacionales de Enfermedades Raras (European project for Rare Diseases National Plans development- EUROPLAN) 2008-2011/2012-2015⁹.** Es un proyecto co-financiado por la Comisión Europea (DG-SANCO), coordinado por el centro nacional de enfermedades raras de Italia, para promover y aplicar planes o estrategias nacionales para hacer frente a las enfermedades raras, compartir experiencias relevantes dentro de los países y unir los esfuerzos nacionales con una estrategia común a nivel europeo.
- **Creación del International Rare Disease Research Consortium (IRDiRC) 2010¹⁰.** Es un consorcio creado para fomentar la colaboración internacional en la investigación de enfermedades raras, con el fin de lograr dos objetivos principales: ofrecer 200 nuevas terapias para las enfermedades raras y los medios para diagnosticar las enfermedades más raras en el año 2020. Enmarca varios proyectos, a destacar tres de ellos relacionados con la creación, unificación, colaboración, gobernanza y calidad de los registros de enfermedades raras: RD Connect, EPI-RARE, Global Rare Disease Registry (GRDR).

❖ Marco español

- **Creación del Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER)** ¹¹
El Centro de Investigación del Síndrome del Aceite Tóxico y Enfermedades Raras (CISATER), fundado en 2001, perteneciente al Instituto de Salud Carlos III, pasó a ser el IIER en el año 2003 (Orden SCO/3158/2003, de 7 de noviembre). El objetivo del IIER es el fomento y ejecución de la investigación clínica y básica, formación y apoyo a la referencia sanitaria e innovación en la atención de la salud en enfermedades raras.
- **Creación de la Red Epidemiológica del Programa de Investigación sobre Enfermedades Raras (REPIER)**¹². Programa científico aprobado y financiado por el Fondo de Investigaciones Sanitarias (Orden SCO/709/2002, de 22 de marzo). REPIER fue una red temática de grupos de investigadores clínicos, epidemiólogos, farmacólogos, genetistas y expertos en biología molecular, que abordaron la investigación epidemiológica y clínica de las ER.
- **Creación del Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER)**¹³, en el año 2006, con el fin de impulsar y coordinar la investigación biomédica sobre enfermedades raras en España.
- **Presentación de la ponencia de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) al senado: “Plan de Acción para las Enfermedades Raras” (2006)**, comprometiéndolo a todos los grupos parlamentarios y a los miembros de la ponencia a poner en marcha un plan nacional de enfermedades raras que favorezca la creación de centros de referencia y el acceso a los medicamentos huérfanos.
- **Publicación del REAL DECRETO 1302/2006, de 10 de noviembre**¹⁴, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud.

- **Creación del Centro de Referencia Estatal (CRE) de atención a personas con enfermedades raras y sus familias, dependiente del IMSERSO, ubicado en Burgos (año 2009)¹⁵.** Dedicado a la promoción, desarrollo y difusión de conocimientos, experiencias innovadoras y métodos de atención a personas con enfermedades raras, y de alta especialización en servicios de apoyo a familias y cuidadores, y en servicios de prevención, promoción de la autonomía personal y participación social de las personas con dichas enfermedades.
- **Aprobación de la Estrategia de Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, por el Consejo Interterritorial, el 6 de junio de 2009¹⁶.** Incluye siete líneas de actuación: la prevención y la detección precoz, la atención sanitaria y sociosanitaria, terapéutica (medicamentos huérfanos, otros medicamentos y productos sanitarios, terapias avanzadas) y rehabilitación; el desarrollo de los sistemas de información (registros sanitarios), el impulso a la investigación, formación e información a profesionales y personas afectadas y sus familias.
- **Creación de la Red Española de Registros para la Investigación de Enfermedades Raras (Spain-RDR, por sus siglas en inglés), en el año 2011.** Es un proyecto español que surge de la estrategia del Consorcio IRDiRC. Coordinado por el IIER, en la que participan las Consejerías de Sanidad de todas las Comunidades Autónomas de España, junto a diversos colaboradores: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, FEDER, la industria y las sociedades médicas. Uno de los objetivos principales de Spain-RDR es construir un Registro Nacional de ER de base poblacional que de soporte a la investigación clínica, epidemiológica y a la planificación en salud.

❖ **Marco de la Comunidad de Madrid**

- **Participación en REPIER**, a través del extinto Instituto de Salud Pública de la Comunidad de Madrid (CM). En 2005 se publicó el análisis de la morbilidad hospitalaria por ER en la CM en el período 1999-2003¹⁷, y en 2008 se publicó el estudio de la mortalidad y años potenciales de vida perdidos por ER en la CM en el período 1999-2003¹⁸.

- **Creación de la Guía de enfermedades poco frecuentes¹⁹**, a través de la Dirección General de Atención al Paciente, la Dirección General de Hospitales y las asociaciones de ER en el año 2010. Ésta consta de un espacio de información web sobre algunas enfermedades poco frecuentes, en la cual se exponen los diferentes centros hospitalarios del sistema sanitario público de la CM que concentran el mayor número de pacientes con estas patologías.
- **Creación del Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Comunidad de Madrid (SIERMA)** en el año 2012. Es un registro de base poblacional con datos individualizados de pacientes con ER. El objetivo del SIERMA es cubrir las necesidades de información epidemiológica sobre ER, contribuir a mejorar el acceso a cuidados específicos de estas enfermedades y proveer información de alta calidad para la planificación y la gestión de las mismas, además de - coordinarse con la estrategia estatal y europea sobre ER.

2. OBJETIVO

El objetivo del presente informe es realizar una primera aproximación a la prevalencia de las ER en la CM, a partir del SIERMA, que permita estimar, si bien de forma parcial, la magnitud y la distribución de las ER en la población de nuestra Comunidad Autónoma.

3. METODOLOGÍA

3.1. Definición de caso

Todas las personas diagnosticadas de una ER que han sido atendidas o han muerto como consecuencia de la misma en la CM y para las que se dispone de identificación nominal. Para aquellas personas con más de un diagnóstico de ER, se han contabilizado tantos casos como diagnósticos distintos tengan registrados.

La selección de casos con ER se realizó mediante el análisis de los códigos CIE9-MC del listado propuesto por el grupo Spain-RDR. El listado utilizado de códigos se recoge en el **anexo 1**.

Los casos identificados mediante el registro de mortalidad, codificados en CIE 10 (**anexo2**), fueron convertidos a CIE-9-MC a efectos de control de casos duplicados, identificados por más de una fuente de información.

Cada código diferente de CIE 9-MC fue considerado un caso diferente, aunque se correspondan a una misma ER. Por ejemplo, para la fibrosis quística, la CIE 9-MC dispone de 6 códigos específicos (277.0, 277.00, 277.01, 277.02, 277.03, 277.09), una misma persona pudo tener hasta 6 casos distintos de esta enfermedad. Si un mismo código CIE 9-MC fue identificado varias veces en una misma fuente de información o en distintas fuentes de información, este código CIE 9-MC solo fue seleccionado una vez.

3.2. Fuente de información

SIERMA. Para este informe se seleccionaron los casos provenientes del CMBD de centros y establecimientos públicos (diagnóstico principal y secundarios), registro madrileño de enfermos renales (REMER), enfermedades de notificación obligatoria, registro de mortalidad y de metabolopatías (cribado neonatal).

3.3. Variables de estudio

Se incluyeron el nombre de la ER, el código CIE, el gran grupo de clasificación, la fuente de información original, el tipo de diagnóstico con las siguientes categorías: 1-Existencia de “evidencia” objetiva de enfermedad mediante pruebas genéticas, bioquímicas, de imagen, etc., o formar parte de un registro estandarizado como el registro de enfermos renales, registro de metabolopatías y de mortalidad; 2-Inscripción del diagnóstico en la historia clínica;

3-Primera vez que consta en CMBD como diagnóstico principal; 4-Primera vez que consta en CMBD como diagnóstico secundario. Las variables demográficas utilizadas fueron la edad que tenía la persona al final del período, el sexo, el país de nacimiento y la comunidad autónoma de residencia. Para el análisis de la mortalidad se analizó la edad que tenía en el momento de la muerte.

3.4. Período de estudio

Desde el 1 de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2012. En el análisis de mortalidad por ER y del programa de cribado neonatal de metabolopatías se utilizaron los años 2010 y 2011.

3.5. Análisis

Estudio descriptivo trasversal.

Análisis descriptivo del número de casos del período por sexo, grupos de edad, comunidad autónoma de residencia, país de nacimiento, fuente de información y tipo de diagnóstico.

Para los residentes de la CM, se calcularon las prevalencias globales y específicas de período, por enfermedad, estratificada por sexo y grupos de edad. El numerador fue el número de personas con una ER incluidos en el SIERMA residentes en la CM para el período de estudio, y el denominador fue la población registrada en la tarjeta individual sanitaria en la mitad del período (30 de junio de 2011) por 10.000 habitantes. Para el cálculo de las tasas de mortalidad se analizaron los casos identificados mediante el registro de mortalidad de los años 2010 y 2011, y el denominador fue la población registrada en la tarjeta individual sanitaria a mitad del período (31 de diciembre de 2010) por 100.000 habitantes. También se calculó la incidencia de enfermedades metabólicas diagnosticadas mediante el programa de cribado neonatal de la CM cada 10.000 recién nacidos vivos en los años 2010 y 2011. Como numerador se utilizó el número de casos diagnosticados en el programa de cribado neonatal para cada enfermedad y en el denominador el número total de recién nacidos vivos en la CM.

4. RESULTADOS

4.1. Morbilidad por enfermedades raras

Durante el período 2010-2012 se identificaron un total de 164.702 casos de ER (50,8% mujeres) que corresponden a 127.829 personas atendidas en la CM. La prevalencia total es de 258,7 por 10.000 personas residentes de la CM.

Los casos residentes en la CM fueron 163.598 (99,33%), seguidos por Castilla La Mancha (222; 0,13%), Castilla y León (86; 0,05%) y Extremadura (51; 0,03%) (**Tabla 1**). El tipo de ER más frecuente de los pacientes no residentes de la CM se agruparon en los códigos CIE 9-MC “425.4- otras miocardiopatías primarias” y “284.1- pancitopenia (adquirida)” (**Tabla 2**).

Respecto al país de nacimiento, la mayoría de los casos nacieron en España (150.316; 91,3%) (**Tabla 3**), seguidos de Ecuador (1.827; 1,1%), Marruecos (1.358; 0,8%), Rumanía (1.265; 0,8%) y Perú (1.206; 0,7%).

En términos generales, en relación a la edad y el sexo se sigue una distribución creciente conforme aumenta la edad, con mayor número de casos en el grupo de mayores de 75 años, tanto en hombres como en mujeres (**Tabla 4**). En los casos residentes de la CM, la tasa de ER muestra una distribución bimodal en ambos sexos, con mayor afectación en los grupos de edad por encima de 60 años y en menores de un año. En todos los grupos de edad, se observa un predominio en las tasas de los hombres respecto a la de las mujeres, excepto entre las edades de 15 a 44 años (**Tabla 5**).

La fuente de información principal, en relación al mayor número de casos identificados, es el CMBD, seguidos por el REMER, el registro de mortalidad y el de cribado neonatal (metabolopatías). Fueron identificados por dos fuentes de información simultáneamente el 0,8% de los casos (**Tabla 6**). La mayoría de los casos provenientes del CMBD son identificados mediante los códigos CIE 9-MC de diagnóstico secundario. El resto de las fuentes de información aportan mayor especificidad, con un tipo de diagnóstico con evidencia objetiva de enfermedad (**Tabla 7**).

Según los grandes capítulos de la CIE 9-MC, las enfermedades de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad son las que agrupan la mayoría de los casos con un 23,2%, las anomalías congénitas con el 19,7%, y las enfermedades de la

sangre y de los órganos hematopoyéticos con el 14,7%, en ambos sexos (**Tabla 8**). En residentes de la CM, se observan diferencias por sexo en las tasas calculadas por grandes capítulos de la CIE 9-MC, con tasas más altas en los hombres para la mayoría de los grupos, excepto para las enfermedades de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad (63,5 frente a 55,8 por 10.000 para los hombres), las del sistema osteomuscular y tejido conjuntivo (19,7 frente a 6,9 por 10.000 para los hombres), del aparato digestivo (10,0 frente a 9,4 por 10.000 para los hombres) y de la piel y el tejido celular subcutáneo (4,1 frente a 2,8 por 10.000 para los hombres) (**Tabla 9**). Por grupos de edad, en ambos sexos, las anomalías congénitas predominan en menores de 30 años y por encima de esta edad las enfermedades de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad (**Tablas 10 y 11**).

En el análisis individual de los códigos CIE 9-MC (**Anexo 3**), se observan 8 códigos que exceden el criterio epidemiológico de la definición de ER (tasas mayores a 5 casos por 10.000 habitantes), no obstante la mayoría son códigos que agrupan más de una ER.

En el análisis de los códigos CIE 9-MC por grupos de edad, en las mujeres (**Tabla 12**) observamos que las malformaciones congénitas del corazón (conducto arterioso abierto y defecto de tabique interventricular) predominan en los menores de 1 año, y de 1 a 14 años continúan las malformaciones congénitas del corazón, pero se presentan como más frecuentes las anomalías de la boca (anquiloglosia y otras anomalías específicas de la boca). Entre los 15 a 59 años de edad el código CIE 9-MC más frecuente es el de carencia de disacaridasas intestinales y mala absorción de disacáridos. A partir de los 60 años el código CIE 9-MC predominante es otras miocardiopatías primarias. En los hombres (**Tabla 13**) se observa una distribución similar, con la excepción de que en menores de un año los defectos obstructivos de la pelvis renal y del uréter se encuentran en segundo lugar, y que la rúbrica otras miocardiopatías primarias es predominante a partir de los 45 años.

4.2. Enfermedades metabólicas vigiladas por cribado neonatal

Durante el período 2010-2011 el programa de cribado neonatal para metabolopatías ha permitido diagnosticar 100 casos totales en niñas y niños recién nacidos (39 hipotiroidismos congénitos, 23 hiperfenilalaninemias, 18 fibrosis quísticas, 11 talasemias y 9 hiperplasias adrenales congénitas). Las tasas de incidencias oscilaron, para el año 2010, entre 0,81 por 10.000 nacidos vivos la de talasemias y 2,44 la de hipotiroidismo congénito; en el año 2011, 0,28 la de hiperplasia adrenal congénita y 2,92 la del hipotiroidismo congénito (**Tablas 14 a 18**).

4.3. Mortalidad por enfermedades raras

Durante el período 2010-2011 se identificaron 978 personas fallecidas por una ER según el registro de mortalidad de la CM, con una tasa bruta de mortalidad de 15,4 por 100.000 personas. La mayoría afectaron a hombres (51,1%). Los grupos de edad con mayores tasas de mortalidad por alguna ER fueron los mayores de 75 años (170,8 en mujeres y 74,9 en hombres por 100.000 personas) y los menores de 1 año (48,5 en mujeres y 70,4 en hombres por 100.000 personas) (**Tabla 19**).

En el análisis de la mortalidad por grupo patológico de la CIE-10 (**Tabla 20**), se observa la tasa bruta de mortalidad más elevada en el grupo de las enfermedades del sistema respiratorio (4,05 en mujeres y 5,59 en hombres por 100.000 personas); seguido de las enfermedades del sistema nervioso y órganos de los sentidos (4,02 en mujeres y 4,97 en hombres por 100.000 personas) y las malformaciones congénitas (1,27 en mujeres y 1,63 en hombres por 100.000 personas). Destaca el predominio de mortalidad por enfermedades del sistema circulatorio en las mujeres (1,87 en mujeres y 0,91 en hombres por 100.000 personas).

En el análisis de los códigos CIE 10 por grupos de edad, en las mujeres (**Tabla 21**) observamos que la mortalidad por malformaciones congénitas del corazón predomina en los menores de 1 año, y de 1 a 14 años se presenta con más frecuencia la parálisis cerebral. En el grupo de 15 a 29 años continúan las causas anteriores y se suman las malformaciones congénitas del encéfalo, la anemia aplásica, el retraso mental grave y la enfermedad de las motoneuronas. Esta última también es la causa más frecuente de muerte entre los 30 y 74 años de edad. A partir de los 75 años son predominantes otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis. En los hombres (**Tabla 22**) se observa una distribución similar con algunas variaciones, la anemia aplásica predomina en el grupo de 1-14 años, las enfermedades de las motoneuronas entre los 15 y los 59 años, y por encima de los 60 años predominan otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis.

En el **Anexo 4** se describe el número de fallecidos por enfermedades raras y las tasa por 100.000 habitantes por sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, para el período 2010-2011.

Tablas de resultados

Tabla 1. Número de casos con enfermedades raras y proporción según lugar de residencia, atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Comunidad Autónoma	N (%)
Andalucía	36 (0,02)
Aragón	10 (0,01)
Asturias (Principado de)	15 (0,01)
Baleares	21 (0,01)
Canarias	7 (0,00)
Castilla y León	86 (0,05)
Castilla La Mancha	222 (0,13)
Cataluña	4 (0,00)
C. valenciana	13 (0,01)
Extremadura	51 (0,03)
Galicia	6 (0,00)
C. de Madrid	163.598 (99,33)
Murcia	12 (0,01)
Melilla	2 (0,00)
Desconocido	619 (0,38)
Total	164.702 (100)

Tabla 2. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos en personas no residentes de la Comunidad de Madrid y atendidos en esta Comunidad Autónoma, 2010-2012

Código CIE9_MC	N (%)*
Otras miocardiopatías primarias (425.4)	25 (5,2)
Pancitopenia (adquirida) (284.1)	13 (2,7)
Otros trastornos metabolismo lípidos (272.8)	12 (2,5)
Otros defectos y defectos de la coagulación no especificados (284.1)	12 (2,5)

*El porcentaje ha sido calculado sobre el total de casos no residentes de la Comunidad de Madrid (N: 485)

Tabla 3. Número de casos con enfermedades raras y proporción según nacimiento en España o en el extranjero en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

País de nacimiento	Sexo		
	Mujer	Hombre	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
España	75.337 (90,1)	74.979 (92,5)	150.316 (91,3)
Extranjero	8.258 (9,9)	6.021 (7,4)	14.279 (8,7)
Desconocido	53 (0,1)	54 (0,1)	107 (0,1)
Total	83.648 (100)	81.054 (100)	164.702 (100)

Tabla 4. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de edad y sexo en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Grupo de edad (años)	Sexo	
	Mujer	Hombre
	N (%)	N (%)
< 1	844 (1,0)	1.063 (1,3)
1-14	8.025 (9,6)	10.549 (13,0)
15-29	5.307 (6,3)	4.259 (5,3)
30-44	11.789 (14,1)	7.649 (9,4)
45-59	12.419 (14,8)	13.366 (16,5)
60-74	15.383 (18,4)	19.159 (23,6)
≥ 75	29.881 (35,7)	25.009 (30,9)
Total	83.648 (100)	81.054 (100)

Tabla 5. Número de casos con enfermedades raras, proporción y tasas por 10 mil, según grupo de edad y sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Grupo de edad (años)	Sexo			
	Mujer		Hombre	
	N (%)	Tasa	N (%)	Tasa
< 1	844 (1,0)	263,7	1.062 (1,3)	314,3
1-14	7.928 (9,5)	175,4	10.465 (13,0)	219,6
15-29	5.229 (6,3)	97,1	4.201 (5,2)	80,4
30-44	11.720 (14,1)	132,5	7.587 (9,4)	86,9
45-59	12.370 (14,9)	193,4	13.182 (16,4)	224,4
60-74	15.334 (18,4)	359,0	19.058 (23,7)	530,4
≥ 75	29.726 (35,7)	944,5	24.892 (30,9)	1361,0
Total	83.151 (100)	252,8	80.447 (100)	265,1

Tabla 6. Número de casos con enfermedades raras y proporción según fuente de información en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Fuente de información	Sexo		
	Mujer	Hombre	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
C	81757 (97,7)	78939 (97,4)	160696 (97,6)
R	729 (0,9)	1000 (1,2)	1729 (1,0)
C y R	315 (0,4)	354 (0,4)	669 (0,4)
M	289 (0,3)	295 (0,4)	584 (0,4)
N	304 (0,4)	218 (0,3)	522 (0,3)
C y M	189 (0,2)	205 (0,3)	394 (0,2)
C y N	65 (0,1)	43 (0,1)	108 (0,1)

C, Conjunto mínimo básico de datos de altas hospitalarias público. M, registro de mortalidad; N, registro de metabolopatías (cribado neonatal). R, registro de enfermedades renales crónicas

Tabla 7. Número de casos con enfermedades raras y proporción según tipo de diagnóstico en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Tipo de diagnóstico	Sexo	
	Mujer	Hombre
	N (%)	N (%)
1	1.891 (2,3)	2.115 (2,6)
2	0	0
3	23.317 (27,9)	22.746 (28,1)
4	58.440 (69,9)	56.193 (69,3)

1, Existencia de “evidencia” objetiva de enfermedad (pruebas genéticas, bioquímicas, de imagen, etc.) o forma parte de un registro estandarizado (Registro de enfermos renales crónicos, Registro de metabolopatías y Registro de mortalidad). **2**, Inscripción en la HC del diagnóstico. **3**, Primera vez que consta en CMBD como diagnóstico principal (C1). **4**, Primera vez que consta en CMBD como diagnóstico secundario (C2-C13)

Tabla 8. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y sexo en atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

GRUPO ENFERMEDAD CIE 9-MC	Sexo		
	Mujer	Hombre	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
E. de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad	21.032 (25,1)	17.097 (21,1)	38.129 (23,2)
Anomalías congénitas	15.544 (18,6)	16.981 (21,0)	32.525 (19,7)
E. de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	12.321 (14,7)	11.840 (14,6)	24.161 (14,7)
E. del aparato circulatorio	6.896 (8,2)	8.911 (11,0)	15.807 (9,6)
E. del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	6.485 (7,8)	2.113 (2,6)	8.598 (5,2)
E. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	5.645 (6,7)	5.897 (7,3)	11.542 (7,0)
E. del aparato genito-urinario	5.506 (6,6)	7.125 (8,8)	12.631 (7,7)
E. del aparato digestivo	3.292 (3,9)	2.873 (3,5)	6.165 (3,7)
E. del aparato respiratorio	3.006 (3,6)	4.496 (5,5)	7.502 (4,6)
E. de la piel y del tejido celular subcutáneo	1.334 (1,6)	858 (1,1)	2.192 (1,3)
Trastornos mentales	957 (1,1)	1.133 (1,4)	2.090 (1,3)
E. infecciosas y parasitarias	938 (1,1)	900 (1,1)	1.838 (1,1)
Tumores	651 (0,8)	781 (1,0)	1.432 (0,9)
Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	35 (0,0)	31 (0,0)	66 (0,0)
Causas externas de traumatismos y envenenamientos	6 (0,0)	18 (0,0)	24 (0,0)

Tabla 9. Número de casos con enfermedades raras y tasas por 10 mil, según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012

GRUPO ENFERMEDAD CIE 9-MC	Sexo					
	Mujer		Hombre		Total	
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
E. de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad	20.878	63,5	16.930	55,8	37.808	59,8
Anomalías congénitas	15.441	47,0	16.891	55,7	32.332	51,1
E. de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	12.259	37,3	11.733	38,7	23.992	37,9
E. del aparato circulatorio	6.845	20,8	8.863	29,2	15.708	24,8
E. del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	6.472	19,7	2.104	6,9	8.576	13,6
E. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	5.606	17,0	5.841	19,2	11.447	18,1
E. del aparato genito-urinario	5.471	16,6	7.085	23,3	12.556	19,9
E. del aparato digestivo	3.282	10,0	2.860	9,4	6.142	9,7
E. del aparato respiratorio	2.981	9,1	4.432	14,6	7.413	11,7
E. de la piel y del tejido celular subcutáneo	1.333	4,1	856	2,8	2.189	3,5
Trastornos mentales	957	2,9	1.129	3,7	2.086	3,3
E. infecciosas y parasitarias	935	2,8	898	3,0	1.833	2,9
Tumores	651	2,0	778	2,6	1.429	2,3
Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	35	0,1	31	0,1	66	0,1
Causas externas de traumatismos y envenenamientos	5	0,0	16	0,1	21	0,0

Tabla 10. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y grupo de edad en mujeres atendidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

GRUPO ENFERMEDAD CIE 9-MC	Grupo de edad (años)						
	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥ 75
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)
Anomalías congénitas	747 (88,5)	5.655 (70,5)	1.634 (30,8)	2.080 (17,6)	1.755 (14,1)	1.649 (10,7)	2.024 (6,8)
Causas externas de traumatismos y envenenamientos	0 (0,0)	1 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (0,0)	3 (0,0)
Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	9 (1,1)	25 (0,3)	1 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
E. de la piel y del tejido celular subcutáneo	1 (0,1)	26 (0,3)	73 (1,4)	192 (1,6)	295 (2,4)	342 (2,2)	405 (1,4)
E. de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	12 (1,4)	727 (9,1)	1.114 (21,0)	2.778 (23,6)	2.007 (16,2)	2.237 (14,5)	3.446 (11,5)
E. de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad	60 (7,1)	865 (10,8)	1.268 (23,9)	3.190 (27,1)	3.396 (27,3)	3.910 (25,4)	8.343 (27,9)
E. del aparato circulatorio	3 (0,4)	160 (2,0)	149 (2,8)	461 (3,9)	769 (6,2)	1.406 (9,1)	3.948 (13,2)
E. del aparato digestivo	2 (0,2)	31 (0,4)	83 (1,6)	266 (2,3)	460 (3,7)	689 (4,5)	1.761 (5,9)
E. del aparato genito-urinario	1 (0,1)	57 (0,7)	198 (3,7)	659 (5,6)	835 (6,7)	1.349 (8,8)	2.407 (8,1)
E. del aparato respiratorio	0 (0,0)	45 (0,6)	47 (0,9)	120 (1,0)	288 (2,3)	604 (3,9)	1.902 (6,4)
E. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	7 (0,8)	257 (3,2)	236 (4,4)	605 (5,1)	816 (6,6)	1.194 (7,8)	2.530 (8,5)
E. del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	0 (0,0)	61 (0,8)	261 (4,9)	938 (8,0)	1.191 (9,6)	1.456 (9,5)	2.578 (8,6)
E. infecciosas y parasitarias	0 (0,0)	2 (0,0)	27 (0,5)	126 (1,1)	266 (2,1)	265 (1,7)	252 (0,8)
Trastornos mentales	0 (0,0)	55 (0,7)	155 (2,9)	253 (2,1)	234 (1,9)	162 (1,1)	98 (0,3)
Tumores	2 (0,2)	58 (0,7)	61 (1,1)	121 (1,0)	107 (0,9)	118 (0,8)	184 (0,6)

Tabla 11. Número de casos con enfermedades raras y proporción según grupo de enfermedad de la CIE 9-MC y grupo de edad en hombres atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

GRUPO ENFERMEDAD CIE 9-MC	Grupo de edad (años)						
	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥ 75
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)
Anomalías congénitas	948 (89,2)	7.491 (71,0)	1.519 (35,7)	1.553 (20,3)	1.630 (12,2)	1.860 (9,7)	1.980 (7,9)
Causas externas de traumatismos y envenenamientos	0 (0,0)	1 (0,0)	1 (0,0)	1 (0,0)	2 (0,0)	7 (0,09)	6 (0,0)
Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	8 (0,8)	23 (0,2)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
E. de la piel y del tejido celular subcutáneo	0 (0,0)	21 (0,2)	39 (0,9)	132 (1,7)	186 (1,4)	220 (1,1)	260 (1,0)
E. de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	35 (3,3)	1125 (10,7)	795 (18,7)	1353 (17,7)	2304 (17,2)	2946 (15,4)	3282 (13,1)
E. de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad	44 (4,1)	1.008 (9,6)	924 (21,7)	2.045 (26,7)	3.489 (26,1)	4.119 (21,5)	5.468 (21,9)
E. del aparato circulatorio	11 (1,0)	203 (1,9)	141 (3,3)	422 (5,5)	1465 (11,0)	2850 (14,9)	3819 (15,3)
E. del aparato digestivo	3 (0,3)	29 (0,3)	59 (1,4)	188 (2,5)	406 (3,0)	823 (4,3)	1.365 (5,5)
E. del aparato genito-urinario	2 (0,2)	62 (0,6)	164 (3,9)	624 (8,2)	1.421 (10,6)	2.408 (12,6)	2.444 (9,8)
E. del aparato respiratorio	2 (0,2)	47 (0,4)	31 (0,7)	107 (1,4)	408 (3,1)	1.208 (6,3)	2.693 (10,8)
E. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	8 (0,8)	352 (3,3)	208 (4,9)	467 (6,1)	1.074 (8,0)	1.593 (8,3)	2.195 (8,8)
E. del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	0 (0,0)	36 (0,3)	73 (1,7)	234 (3,1)	294 (2,2)	464 (2,4)	1.012 (4,0)
E. infecciosas y parasitarias	0 (0,0)	0 (0,0)	19 (0,4)	129 (1,7)	274 (2,0)	299 (1,6)	179 (0,7)
Trastornos mentales	0 (0,0)	82 (0,8)	241 (5,7)	304 (4,0)	261 (2,0)	159 (0,8)	86 (0,3)
Tumores	2 (0,2)	69 (0,7)	45 (1,1)	90 (1,2)	152 (1,1)	203 (1,1)	220 (0,9)

Tabla 12. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos según grupo de edad en mujeres atendidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Grupo de edad (años)	Código CIE9-MC	N (%)
< 1	Conducto arterioso abierto (747.0)	139 (16,5)
	Defecto de tabique ventricular (745.4)	69 (8,2)
	Anomalía arteria pulmonar (747.3)	29 (3,4)
	Anquiloglosia (lengua fija) (750.0)	28 (3,3)
	Anomalías de huesos craneales y faciales (756.0)	22 (2,6)
1-14	Anquiloglosia (lengua fija) (750.0)	684 (8,5)
	Otras anomalías específicas de boca (750.26)	408 (5,1)
	Conducto arterioso abierto (747.0)	354 (4,4)
	Otras anomalías oído ncoc (744.29)	226 (2,8)
	Defecto de tabique ventricular (745.4)	219(2,7)
15-29	Carencia disacaridasa intestinal y mal absorc. disacáridos (271.3)	447 (8,4)
	Otra talasemia (282.49)	232 (4,4)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	154 (2,9)
	Lupus eritematoso relativo a sistema (710.0)	148 (2,8)
	Retraso mental no especificado (319)	123 (2,3)
30-44	Carencia disacaridasa intestinal y mal absorc. disacáridos (271.3)	963 (8,2)
	Otra talasemia (282.49)	610 (5,2)
	Hipercoagulabilidad primaria (289.81)	562 (4,8)
	Lupus eritematoso relativo a sistema (710.0)	486 (4,1)
	Tiroiditis linfocítica crónica (245.2)	292 (2,5)
45-59	Carencia disacaridasa intestinal y malabsorc. disacáridos (271.3)	697 (5,6)
	Lupus eritematoso relativo a sistema (710.0)	427 (3,4)
	Otra talasemia (282.49)	341 (2,7)
	Tiroiditis linfocítica crónica (245.2)	328 (2,6)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	284 (2,3)
60-74	Otras mi cardiopatías primarias (425.4)	625 (4,1)
	Nefritis/nefropatía (no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	549 (3,6)
	Carencia disacaridasa intestinal y malabsorc. disacáridos (271.3)	512 (3,3)
	Síndrome SICCA (710.2)	450 (2,9)
	Otras anemias aplásicas especificadas (284.89)	392 (2,5)
≥ 75	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	1.997 (6,7)
	Kwashiorkor (260)	1.698 (5,7)
	Polimialgia reumática (725)	1.454 (4,9)
	Colangitis (576.1)	1.370 (4,6)
	Otros trastornos metabol. proteínas plasmáticas (273.8)	1.266 (4,2)
Total	Carencia disacaridasa intestinal y mal absorc. disacáridos (271.3)	3.071 (3,7)
	Otras mi cardiopatías primarias (425.4)	3.014 (3,6)
	Nefritis/nefropatía (no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	2.216 (2,6)
	Colangitis (576.1)	2.080 (2,5)
	Kwashiorkor (260)	2.013 (2,4)

Tabla 13. Códigos CIE 9-MC de enfermedades raras con mayor número de casos según grupo de edad en hombres atendidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Grupo de edad (años)	Código CIE9-MC	N (%)
< 1	Conducto arterioso abierto (747.0)	134 (12,6)
	Otros defectos obstructivos de pelvis renal y uréter (753.29)	69 (6,5)
	Defecto de tabique ventricular (745.4)	66 (6,2)
	Anquiloglosia (lengua fija) (750.0)	54 (5,1)
	Anomalía arteria pulmonar (747.3)	33 (3,1)
1-14	Anquiloglosia (lengua fija) (750.0)	1.613 (15,3)
	Otras anomalías específicas de boca (750.26)	468 (4,4)
	Conducto arterioso abierto (747.0)	317 (3,0)
	Anomalías de huesos craneales y faciales (756.0)	225 (2,1)
	Defecto de tabique ventricular (745.4)	221 (2,1)
15-29	Carencia disacaridasa intestinal y malabsorc. disacáridos (271.3)	219 (5,1)
	Retraso mental no especificado (319)	182 (4,3)
	Otras anomalías de los órganos genitales (752.89)	152 (3,6)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp.(286.9)	130 (3,1)
	Enfermedad de Von Willebrand (286.4)	98 (2,3)
30-44	Carencia disacaridasa intestinal y malabsorc. disacáridos (271.3)	541 (7,1)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	279 (3,6)
	Retraso mental no especificado (319)	223 (2,9)
	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	210 (2,7)
	Otra talasemia (282.49)	179 (2,3)
45-59	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	830 (6,2)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	577 (4,3)
	Trastorno metabolismo del hierro (275.0)	467 (3,5)
	Nefritis/nefropatía(no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	421 (3,1)
	Pancitopenia (adquirida) (284.1)	328 (2,5)
60-74	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	1.728 (9,0)
	Nefritis/nefropatía (no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	1.128 (5,9)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	753 (3,9)
	Colangitis (576.1)	672 (3,5)
	Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	491 (2,6)
≥ 75	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	2.400 (9,6)
	Nefritis/nefropatía (no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	1.269 (5,1)
	Fibrosis pulmonar postinflamatoria (515)	1.244 (5,0)
	Colangitis (576.1)	1.161 (4,6)
	Paraproteinemia monoclonal (273.1)	957 (3,8)
Total	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	5.257 (6,5)
	Nefritis/nefropatía (no aguda ni cron.) en otra enf. (583.81)	2.931 (3,6)
	Otros defectos y defectos de la coagulación no esp. (286.9)	2.808 (3,5)
	Colangitis (576.1)	2.239 (2,8)
	Fibrosis pulmonar postinflamatoria (515)	1.966 (2,4)

Tabla 14. Número de casos diagnosticados de hipotiroidismo congénito mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico

Año	N casos	N nacimientos	Tasa/10.000 nv
2010	18	73.776	2,44
2011	21	71.988	2,92

Tabla 15. Número de casos diagnosticados de hiperfenilalaninemias mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico

Año	N casos	N nacimientos	Tasa/10.000 nv
2010	9	73.776	1,22
2011	14	71.988	1,94

Tabla 16. Número de casos diagnosticados de fibrosis quística mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico

Año	N casos	N nacimientos	Tasa/10.000 nv
2010	11	73.776	1,49
2011	7	71.988	0,97

Tabla 17. Número de casos diagnosticados de talasemias mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico

Año	N casos	N nacimientos	Tasa/10.000 nv
2010	6	73.776	0,81
2011	5	71.988	0,69

Tabla 18: Número de casos diagnosticados de hiperplasia adrenal congénita mediante cribado neonatal y tasas por 10 mil nacidos vivos por año de diagnóstico

Año	N casos	N nacimientos	Tasa/10.000 nv
2010	7	73.776	0,95
2011	2	71.988	0,28

Tabla 19. Mortalidad por enfermedades raras según sexo y grupos de edad. Número de fallecidos y tasas por 100 mil en la Comunidad de Madrid, 2010-2011

Grupo de edad (años)	Sexo			
	Mujer		Hombre	
	N (%)	Tasa	N (%)	Tasa
<1	16 (3,3)	48,5	22 (4,4)	70,4
1-14	10 (2,1)	2,1	14 (2,8)	3,1
15-29	6 (1,3)	1,1	13 (2,6)	2,3
30-44	10 (2,1)	1,1	26 (5,2)	2,9
45-59	32 (6,7)	5,5	45 (9,0)	7,1
60-74	93 (19,5)	25,9	144 (28,8)	33,7
≥ 75	311 (65,1)	170,8	236 (47,2)	74,9
Total	478 (100)	14,5	500 (100)	16,3

Tabla 20. Mortalidad por enfermedades raras según sexo y capítulo de la CIE 10. Número de fallecidos y tasas por 100 mil en la Comunidad de Madrid, 2010-2011

Gran grupo CIE 10	Sexo			
	Mujer		Hombre	
	N (%)	Tasa	N (%)	Tasa
III. E. sangre y órganos hematopoyéticos, inmun.	18 (3,8)	0,54	20 (4)	0,65
IV. E. endocrinas, nutricionales, metabólicas	18 (3,8)	0,54	16 (3,2)	0,52
IX. E. del sistema circulatorio	62 (13)	1,87	28 (5,6)	0,91
V. Trastornos mentales y del comportamiento	1 (0,2)	0,03	0 (0)	0,00
VI-VIII. E. sistema nervioso y org. sentidos	133 (27,8)	4,02	152 (30,4)	4,97
X. E. del sistema respiratorio	134 (28)	4,05	171 (34,2)	5,59
XI. E. del sistema digestivo	20 (4,2)	0,60	15 (3)	0,49
XII. E. piel y del tejido subcutáneo	0 (0)	0,00	2 (0,4)	0,07
XIII. E. sistema osteomuscular y tejido conjuntivo	27 (5,6)	0,82	12 (2,4)	0,39
XIV. E. sistema genitourinario	21 (4,4)	0,63	27 (5,4)	0,88
XVII. Malformaciones cong., deform. anom. cromos.	42 (8,8)	1,27	50 (10)	1,63
XX. Causas externas de traumatismos y envenenamiento	2 (0,4)	0,06	7 (1,4)	0,23
Total	478 (100)	14,45	500 (100)	16,34

Tabla 21. Enfermedades raras con mayor mortalidad según grupo de edad en mujeres fallecidas en la Comunidad de Madrid, 2010-2011

Grupo de edad (años)	Código CIE 10	N (%)*
<1	Malformación congénita del corazón, no especificada (Q249)	3 (18,8)
	Malformación congénita del pulmón, no especificada (Q339)	2 (12,5)
	Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas (Q248)	2 (12,5)
	Otros síndromes de malformaciones congénitas especificados, no clasificados en otra parte (Q878)	2 (12,5)
1-14	Parálisis cerebral, sin otra especificación (G809)	3 (30,0)
	Malformación congénita del corazón, no especificada (Q249)	2 (20,0)
15-29	Anemia aplásica, sin otra especificación (D619)	1 (16,7)
	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	1 (16,7)
	Malformación congénita del corazón, no especificada (Q249)	1 (16,7)
	Malformación congénita del encéfalo, no especificada (Q049)	1 (16,7)
	Parálisis cerebral, sin otra especificación (G809)	1 (16,7)
	Retraso mental grave, deterioro del comportamiento de grado no especificado (F729)	1 (16,7)
30-44	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	2 (22,2)
45-59	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	11(34,4)
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	3 (9,38)
	Hipertensión pulmonar primaria (I270)	2 (6,25)
	Síndrome de Down, no especificado (Q909)	2 (6,25)
60-74	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	25(26,9)
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	22(23,7)
≥ 75	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	98(31,5)
	Hipertensión pulmonar primaria (I270)	38(12,2)
	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	32(10,3)
Total	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	123(25,7)
	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	71 (14,9)
	Hipertensión pulmonar primaria (I270)	44 (9,2)

*El porcentaje ha sido calculado sobre el total de fallecidos por una ER de cada grupo de edad y sexo en la Comunidad de Madrid.

Tabla 22. Enfermedades raras con mayor mortalidad según grupo de edad en hombres fallecidos en la Comunidad de Madrid, 2010-2011

Grupo de edad (años)	Código CIE 10	N (%)*
<1	Malformación congénita del corazón, no especificada (Q249)	6 (27,3)
	Atrofia muscular espinal infantil, tipo I (G120)	2 (9,1)
	Hernia diafragmática congénita (Q790)	2 (9,1)
	Inmunodeficiencia, no especificada (D849)	2 (9,1)
1-14	Anemia aplásica, sin otra especificación (D619)	3 (21,4)
	Malformación congénita del corazón, no especificada (Q249)	3 (21,4)
	Parálisis cerebral, sin otra especificación (G809)	2 (14,3)
15-29	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	3 (23,1)
	Distrofia muscular (G710)	3 (23,1)
	Otras epilepsias y síndromes epilépticos generalizados (G404)	2 (15,4)
30-44	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	8 (30,8)
	Inmunodeficiencia, no especificada (D849)	3 (11,5)
	Síndrome de Marfan (Q874)	2 (7,7)
	Síndrome hemofagocítico asociado a infección (D762)	2 (7,7)
45-59	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	12 (26,7)
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	9 (20,0)
	Distrofia muscular (G710)	5 (11,1)
60-74	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	39 (27,1)
	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	38 (26,4)
≥ 75	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	89 (37,7)
	Síndrome nefrítico crónico, enfermedad glomerular no especificada (N039)	22 (9,32)
	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso (G318)	18 (7,63)
Total	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis (J841)	138 (27,6)
	Enfermedades de las neuronas motoras (G122)	77 (15,4)

* El porcentaje ha sido calculado sobre el total de fallecidos por una ER de cada grupo de edad y sexo en la Comunidad de Madrid.

5. CONCLUSIONES

La información que ofrece el SIERMA es útil para valorar la magnitud y la distribución por sexo y edad de la morbimortalidad por ER. En el período de estudio se han identificado 164.702 casos de ER, lo cual permite ofrecer una primera aproximación a la prevalencia de estas enfermedades en la CM, con una tasa global de 258,7 por 10.000 residentes en esta comunidad autónoma.

Los resultados generales reflejan mayor afectación de los hombres, excepto entre las edades de 15 y 44 años. Las tasas más elevadas corresponden a los mayores de 60 años y menores de 1 año, con valores superiores para los hombres. Según los grandes capítulos de la CIE 9-MC, en las mujeres las enfermedades de las glándulas endocrinas, de la nutrición, del metabolismo y trastornos de la inmunidad, y las del sistema osteomuscular y tejido conjuntivo predominan ampliamente, presentando los hombres tasas más elevadas en la mayoría de los otros grupos.

Respecto a las enfermedades metabólicas identificadas mediante cribado neonatal el hipotiroidismo congénito es la más frecuente.

En relación a la mortalidad, las ER poseen una tasa bruta global de 15,4 por 100.000 personas, con mayor afectación de los hombres. Por edad, las tasas de mortalidad más elevadas se observan en mayores de 75 años y en menores de 1 año. Por gran grupo patológico de la CIE 10, las enfermedades del sistema respiratorio, del sistema nervioso y órganos de los sentidos y las malformaciones congénitas poseen las tasas más elevadas, con predominio en los hombres.

La selección de casos con ER se realizó mediante el análisis de los códigos CIE 9-MC del listado propuesto por el grupo Spain-RDR. El análisis de los casos mediante el mismo permite realizar un análisis global por capítulos y específico por código. En nuestro trabajo solo 8 códigos excedieron el criterio epidemiológico de la definición de ER, pero la mayoría de éstos integran más de una ER, por lo que sería necesario realizar una depuración de códigos inespecíficos para conocer que ER se concentran en cada uno de ellos. Asimismo, aun no se ha definido un listado de códigos CIE 9-MC por enfermedad, por lo que una misma enfermedad que tenga varios códigos CIE 9-MC puede contabilizar tantos casos como códigos diferentes se hayan identificado. Por ello, sería importante avanzar en la creación de conglomerados de códigos CIE 9-MC que se agrupen en un mismo síndrome, o de aquellos códigos que llegan al cuarto y quinto dígito, pero forman parte de la misma ER.

También es importante destacar que la definición de casos incluye a aquellas personas que disponen de identificación nominal. La principal fuente de información en relación al número de casos identificados es el CMBD de los hospitales públicos (con frecuencia en los registros de los hospitales privados no está disponible la identificación de los pacientes). Esto supone que aquellas ER que por la historia natural de la enfermedad no requieran ser hospitalizadas o no han sido ingresadas en el período analizado o han acudido a hospitales privados, estarán infraestimadas en el análisis. Los registros de cribado neonatal (metabolopatías), mortalidad y REMER aportan menos casos, pero más específicos en cuanto a su diagnóstico, y mitigan en parte la limitación previamente mencionada.

A pesar de las limitaciones señaladas, un gran número de casos de ER han sido identificados a través del SIERMA. En el futuro sería necesario avanzar en un análisis más profundo validando esta información mediante el análisis de las historias clínicas e incorporar nuevas fuentes de información, como los pacientes en consultas externas de hospitales, los atendidos en atención primaria, y la información sobre el uso de medicamentos huérfanos. De esta forma podría darse respuesta a las necesidades de información, tanto de profesionales como de pacientes, y así contribuir a la mejora de la prevención, diagnóstico, tratamiento y calidad de vida de los pacientes y sus familias.

6. ANEXOS

Anexo 1. Listado de códigos CIE 9-MC con enfermedades raras seleccionado por el Grupo Spain-RDR

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
099.3	ENFERMEDAD DE REITER
135	SARCOIDOSIS
136.1	SINDROME DE BEHCET
138	EFFECTOS TARDIOS DE LA POLIMELITIS AGUDA
202.1	MICOSIS FUNGOIDE
202.10	SITIO NO ESPECIFICADO, EXTRAGANGLIONAR Y DE ÓRGANOS SÓLIDOS
202.11	GANGLIOS LINFÁTICOS DE LA CABEZA, CARA Y CUELLO
202.12	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRATORÁCICOS
202.13	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRAABDOMINALES
202.14	GANGLIOS LINFÁTICOS DE LA AXILA Y MIEMBROS SUPERIORES
202.15	GANGLIOS LINFÁTICOS DE REGIÓN INGUINAL Y MIEMBROS INFERIORES
202.16	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRAPÉLVICOS
202.17	BAZO
202.18	GANGLIOS LINFÁTICOS DE SITIOS MÚLTIPLES
202.5	ENFERMEDAD DE LETTERER SIWE
202.50	SITIO NO ESPECIFICADO, EXTRAGANGLIONAR Y DE ÓRGANOS SÓLIDOS
202.51	GANGLIOS LINFÁTICOS DE LA CABEZA, CARA Y CUELLO
202.52	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRATORÁCICOS
202.53	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRAABDOMINALES
202.54	GANGLIOS LINFÁTICOS DE LA AXILA Y MIEMBROS SUPERIORES
202.55	GANGLIOS LINFÁTICOS DE REGIÓN INGUINAL Y MIEMBROS INFERIORES
202.56	GANGLIOS LINFÁTICOS INTRAPÉLVICOS
202.57	BAZO
202.58	GANGLIOS LINFÁTICOS DE SITIOS MÚLTIPLES
228.1	LINFANGIOMA, DE CUALQUIER SITIO
237.7	NEUROFIBROMATOSIS
237.70	NEUROFIBROMATOSIS, NO ESPECIFICADA
237.71	NEUROFIBROMATOSIS, TIPO I (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN)
237.72	NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 (NEUROFIBROMATOSIS ACUSTICA)
237.73	SCHWANOMATOSIS
237.79	OTROS TIPOS DE NEUROFIBROMATOSIS
238.4	POLICITEMIA VERA
243	HIPOTIROIDISMO CONGENITO
245.2	TIROIDITIS CRONICA LINFOCITICA
245.3	TIROIDITIS CRONICA FIBROSA
246.0	TRASTORNOS DE LA SECRECION DE TIROCALCITONINA
251.4	ANOMALIA DE LA SECRECION DEL GLUCAGON
251.5	ANOMALIA DE LA SECRECION DE GASTRINA
252.0	HIPERPARATIROIDISMO
252.00	HIPERPARATIROIDISMO, NO ESPECIFICADO
252.01	HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
252.02	HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO, NO RENAL
252.08	OTRO HIPERPARATIROIDISMO
252.1	HIOPARATIROIDISMO
253.0	ACROMEGALIA Y GIGANTISMO
253.1	OTRAS FORMAS DE HIPERFUNCION DE LA HIPOFISIS ANTERIOR
253.2	PANHIPOPITUITARISMO
253.3	ENANISMO HIPOFISARIO
253.4	OTROS TRASTORNOS DE LA HIPOFISIS ANTERIOR
253.5	DIABETES INSIPIDA
253.8	OTROS TRAST DE LA HIPOF Y OTROS SIND DE ORIGEN DIENCEF.HIPOF
255.0	SINDROME DE CUSHING
255.10	HIPERALDOSTERONISMO, NO ESPECIFICADO
255.11	ALDOSTERONISMO GLUCOCORTICOIDE-REMEDIALE
255.12	SINDROME DE CONN
255.13	SINDROME DE BARTTER
255.2	TRASTORNOS ADRENOGENITALES
255.4	INSUFICIENCIA CORTICOSUPRARRENAL
255.41	DEFICIENCIA GLUCOCORTICOIDE
255.42	DEFICIENCIA MINERALCORTICOIDE
255.6	HIPERFUNCION MEDULOSUPRARRENAL
257.2	OTRA HIPOFUNCION TESTICULAR
257.8	OTRA DISFUNCION TESTICULAR
258.0	ACT POLIGLANDULAR EN LA ADENOMATOSIS ENDOCRINA MULTIPLE
258.01	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO I
258.02	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO IIA
258.03	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO IIB
258.1	OTRAS COMBINACIONES DE DISFUNCIONES ENDOCRINAS
259.2	SINDROME CARCINOIDE
259.4	ENANISMO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
259.8	OTROS TRANSTORNOS ENDOCRINOS
260	KWASHIORKOR
264	CARENCIA DE VITAMINA A
264.0	DEFI. VITAMINA A CON XEROSIS CONJUNTIVAL
264.1	DEFI. VITAMINA A CON MANCHAS DE BITOT Y XEROSIS CONJUNTIVAL
264.2	DEFI. VITAMINA A CON XEROSIS DE LA CORNEA
264.3	DEFI. VITAMINA A CON ULCERACION DE LA CORNEA CON XEROSIS
264.4	DEFI. VITAMINA A CON QUERATOMALACIA
264.5	DEFI. VITAMINA A CON CEGUERA NOCTURNA
264.6	DEFI. VIT. A CON CICATRICES XEROLFTALMICAS DE LA CORNEA
264.7	OTRAS MANIFESTACIONES OCULARES DE CARENCIA DE VITAMINA
264.8	OTRAS MANIFESTACIONES DE CARENCIA DE VITAMINA A
264.9	DEFI. VITAMINA A SIN ESPECIFICACION
265.0	BERIBERI
265.2	PELAGRA
268.0	RAQUITISMO ACTIVO
268.1	EFFECTOS TARDIOS DEL RAQUITISMO
270	TRASTORNOS DEL TRANSPORTE Y METABOLISMO DE AMINOÁCIDOS
270.0	ALTERACIONES DEL TRANSPORTE DE LOS AMINOACIDOS
270.1	FENILCETONURIA
270.2	OTRAS ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AAS. AROMATICOS
270.3	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AAS DE CADENA RAMIFICADA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
270.4	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS AZUFRADOS
270.5	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LA HISTIDINA
270.6	TRASTORNOS DEL CICLO DEL METABOLISMO UREICO
270.7	OTRAS ALT. DEL METABOLISMO DE LOS AAS DE CADENA NO RAMIFICADA
270.8	OTROS ALTERACIONES TRANSP. METABOLISMO DE LOS AAS.
270.9	TRANSTORNOS TRANSP. METABO. AAS SIN ESPECIFICACION
271.0	GLICOGENOSIS
271.1	GALACTOSEMIA
271.2	INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA
271.3	DEFICIENCIAS DE LAS DISACARIDASAS INTEST Y MALA ABSORCION
271.4	GLUCOSURIA RENAL
271.8	OTROS TRAST. TRANSP. METABOLISMO CARBOHIDRATOS
272.5	DEFICIENCIAS DE LAS LIPOPROTEINAS
272.6	LIPODISTROFIA
272.7	LIPIDOSIS
272.8	OTROS TRANSTORNOS METABOL. LIPIDOS
273.0	HIPERGAMMAGLOBULINEMIA POLICLONAL
273.1	PARAPROTEINEMIA MONOCLONAL
273.2	OTRAS PARAPROTEINEMIAS
273.3	MACROGLOBULINEMIA
273.4	DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA
273.8	OTROS TRANSTORNOS METABOL. PROTEINAS DEL PLASMA
275.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO
275.01	HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA
275.03	OTROS TIPOS DE HEMOCROMATOSIS
275.09	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO
275.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL COBRE
275.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL MAGNESIO
275.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL FOSFORO
277.0	FIBROSIS QUISTICA
277.00	FIBROSIS QUISTICA SIN ILEO MECONIAL
277.01	FIBROSIS QUISTICA CON ILEO MECONIAL
277.02	CON MANIFESTACIONES PULMONARES
277.03	CON MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES
277.09	CON OTRAS MANIFESTACIONES
277.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PORFIRINAS
277.2	OTROS TRAST DEL METAB DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS
277.3	AMILOIDOSIS
277.30	AMILOIDOSIS, NO ESPECIFICADA
277.31	FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR
277.39	OTRA AMILOIDOSIS
277.4	TRASTORNOS DE LA EXCRECION DE BILIRRUBINA
277.5	MUCOPOLISACARIDOSIS
277.6	OTRAS DEFICIENCIAS DE LAS ENZIMAS CIRCULANTES
277.81	DEFICIENCIA PRIMARIA DE CARNITINA
277.82	DEFICIENCIA DE CARNITINA POR METABOLOPATIA CONGENITA
277.84	OTRA DEFICIENCIA SECUNDARIA DE CARNITINA
277.85	TRASTORNOS DE LA OXIDACION DE ACIDOS GRASOS
277.86	TRASTORNOS PEROXISOMICOS
277.87	TRASTORNOS DEL METABOLISMO MITOCONDRIAL
277.88	SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
277.89	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO
277.9	TRANST. METABOLISMO SIN ESPECIFICACION
279.0	DEFICIENCIA DE LA INMUNIDAD HUMORAL
279.00	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA NO ESPECIFICADAS
279.01	INMUNODEFICIENCIA IGA SELECTIVA
279.02	INMUNODEFICIENCIA IGM SELECTIVA
279.03	OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNOGLOBULINA SELECTIVA
279.04	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA CONGENITA
279.05	INMUNODEFICIENCIA CON AUMENTO DE IGM
279.06	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMUN
279.09	OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNIDAD HUMORAL
279.1	DEFICIENCIA DE LA INMUNIDAD CELULAR
279.10	INMUNODEFICIENCIA CON CARENCIA CELULAS-T, NO ESPECIFICADA
279.11	SINDROME DE DI GEORGE
279.12	SINDROME DE WISKOTT-ALDRICH
279.13	SINDROME DE NEZELOF
279.19	OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNIDAD CELULAR
279.2	DEFICIENCIA INMUNITARIA COMBINADA
279.3	DEFICIENCIA INMUNITARIA, SIN OTRA ESPECIFICACION
279.4	ENFERMEDAD AUTOINMUNE, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
279.41	SINDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE
279.49	ENFERMEDAD AUTOINMUNE, NO CLASIFICADA BAJO OTRO CONCEPTO
281.0	ANEMIA PERNICIOSA
282	ANEMIAS HEMOLÍTICAS HEREDITARIAS
282.0	ESFEROCITOSIS HEREDITARIA
282.1	ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA
282.2	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL GLUTATION
282.3	OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS DEBIDAS A DEFICIENCIAS ENZIMATICAS
282.4	TALASANEMIAS
282.41	TALASEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SIN CRISIS
282.42	TALASEMIA DE CELULAS FALCIFORMES CON CRISIS
282.49	OTRA TALASEMIA
282.5	RASGO FALCIHEMICO
282.6	ANEMIA FALCIFORME
282.60	ENFERMEDAD DREPANOCITICA, NO ESPECIFICADA
282.61	ENFERMEDAD HB-SS SIN CRISIS
282.62	ENFERMEDAD HB-SS CON CRISIS
282.63	ENFERMEDAD DREPANOCITICA /HB-C SIN CRISIS
282.64	ENFERMEDAD DREPANOCITICA /HB-C CON CRISIS
282.68	OTRA ENFERMEDAD DREPANOCITICA SIN CRISIS
282.69	OTRA ENFERMEDAD DREPANOCITICA CON CRISIS
282.7	OTRAS HEMOGLOBINOPATIAS
282.8	OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS
282.9	ANEMIAS HEMOLITICAS HERED. SIN ESPECIFICACION
283	ANEMIAS HEMOLÍTICAS ADQUIRIDAS
283.0	ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES
283.1	ANEMIAS HEMOLITICAS NO AUTOINMUNES
283.10	ANEMIA HEMOLITICA NO AUTOINMUNE INESPECIFICADA
283.11	SINDROME HEMOLITICO UREMICO
283.19	OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS NO AUTOINMUNES
283.2	HEMOGLOBINURIA DEBIDA A HEMOLISIS POR CAUSA EXTERNA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
283.9	ANEMIAS HEMOLITICAS ADQUIRIDAS SIN ESPECIFICACION
284	ANEMIA APLÁSICA Y OTROS SÍNDROMES DE INSUFICIENCIA MEDULAR
284.0	ANEMIA APLASTICA CONSTITUCIONAL
284.01	APLASIA DE GLOBULOS ROJOS CONSTITUCIONAL
284.09	OTRA ANEMIA APLASICA CONSTITUCIONAL
284.1	PANCITOPENIA
284.2	MIELOPTISIS
284.8	OTRAS ANEMIAS APLASTICAS
284.81	APLASIA DE GLOBULOS ROJOS (ADQUIRIDA) (ADULTO) (CON TIMOMA)
284.89	OTRAS ANEMIAS APLASICAS ESPECIFICADAS
284.9	ANEMIAS APLASTICAS SIN ESPECIFICACION
285.0	ANEMIA SIDEROBLASTICA
286.0	HEMOFILIA A
286.1	HEMOFILIA B
286.2	HEMOFILIA C
286.3	DEFICIENCIA CONGENITA DE OTROS FACTORES DE LA COAGULACION
286.4	HEMOFILIA VASCULAR
286.5	TRASTORNO HEMORRAGICO DEBIDO A ANTICOAGULANTES CIRCULARES
286.6	COAGULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA O DIFUSA
286.9	OTROS DEFECTOS DE LA COAGULACION Y LOS NO ESPECIFICADOS
287.0	PURPURA ALERGICA
287.1	DEFECTOS CUALITATIVOS DE LAS PLAQUETAS
287.3	TROMBOCITOPENIA PRIMARIA
287.30	TROMBOCITOPENIA PRIMARIA, NO ESPECIFICADA
287.31	PURPURA TROMBOCITOPENICA INMUNE
287.32	SINDROME DE EVANS
287.33	PURPURA TROMBOCITOPENICA CONGENITA Y HEREDITARIA
287.39	OTRA TROMBOCITOPENIA PRIMARIA
288.01	NEUTROPENIA CONGENITA
288.02	NEUTROPENIA CICLICA
288.1	TRASTORNOS FUNCIONALES DE LOS POLIMORFONUCLEARES NEUTROFILOS
288.2	ANOMALIAS GENETICAS DE LOS LEUCOCITOS
288.4	SINDROMES HEMOFAGOCITICOS
289.6	POLICITEMIA FAMILIAR
289.7	METAHEMOGLOBINEMIA
289.8	OTRAS DISCRASIAS SANGUINEAS ESPECIFICADAS
289.81	HIPERCOAGULABILIDAD PRIMARIA
289.82	HIPERCOAGULABILIDAD SECUNDARIA
289.83	MIELOFIBROSIS
299.10	PSICOSIS DESINTEGRATIVA - ESTADO ACTIVO
307.23	TRASTORNO DE TOURETTE
318.0	RETRASO MENTAL MODERADO
318.1	RETRASO MENTAL GRAVE
319	RETRASO MENTAL DE GRADO NO ESPECIFICADO
323.5	ENCEFALITIS CONSECUTIVA A PROCEDIMIENTO DE INMUNIZACION
323.51	ENCEFALITIS Y ENCEFALOMIELITIS DESPUES DE PROCEDIMIENTOS DE INMU
323.52	MIELITIS DESPUES DE PROCEDIMIENTOS DE INMUNIZACION
323.61	ENCEFALOMIELITIS AGUA DISEMINADA (ADEM) INFECCIOSA
323.7	ENCEFALITIS, MIELITIS Y ENCEFALOMIELITIS TOXICAS
323.71	ENCEFALITIS Y ENCEFALOMIELITIS TOXICAS
323.72	MIELITIS TOXICA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
323.9	ENCEFALITIS, MIELITIS Y ENCEFALOMIELITIS SIN ESPECIFICACION
327.25	SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN ALVEOLAR CENTRAL CONGÉNITO
330.0	LEUCODISTROFIA
330.1	LIPIDOSIS CEREBRAL
330.2	DEGENERACION CEREBRAL EN LAS LIPIDOSIS GENERALIZADAS
331.11	ENFERMEDAD DE PICK
331.81	SINDROME DE REYE
331.82	DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWI
333.0	OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE LOS NUCLEOS DE LA BASE
333.2	MIOCLONUS
333.4	COREA DE HUNTINGTON
333.6	DISTONIA DE TORSION IDIOPATICA
333.71	PARALISIS CEREBRAL ATETOIDE
333.82	DISCINESIA OROFACIAL
334	ENFERMEDAD ESPINOCEREBELOSA
334.0	ATAXIA DE FRIEDREICH
334.1	PARAPLEJIA ESPASTICA HEREDITARIA
334.2	DEGENERACION CEREBELOSA PRIMARIA
334.3	OTRA ATAXIA CEREBELOSA
334.4	ATAXIA CEREBELOSA EN ENFERMEDAD CLASIFICADA EN OTRA PARTE
334.8	OTRAS ENFERMEDADES MEDULOCEREBELASAS
334.9	ENFERMEDADES MEDULOCEREBELASAS SIN ESPECIFICACION
335	ENFERMEDAD DE LAS CÉLULAS DEL ASTA ANTERIOR
335.0	ENFERMEDAD DE WERDNIG_HOFFMANN
335.1	ATROFIA MUSCULAR ESPINAL
335.10	AMIOTROFIA ESPINAL SIN ESPECIFICAR
335.11	ENFERMEDAD DE KUGELBERG-WELANDER
335.19	OTRAS AMIOTROFIAS ESPINALES
335.2	ENFERMEDAD DE LAS NEURONAS MOTORAS
335.20	ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA
335.21	ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA
335.22	PARALISIS BULBAR PROGRESIVA
335.23	PARALISIS PSEUDBULBAR
335.24	ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA
335.29	OTRAS ENFERMEDADES DE NEURONA MOTORA
335.8	OTRA ENFERMEDAD CELULAS DEL CUERNO INTERIOR
335.9	ENF. CELULAS DEL CUERNO INTERIOR SIN ESPECIFICACION
336.0	SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA
336.1	MIELOPATIA VASCULAR
337.0	NEUROPATIA AUTONOMA PERIFERICA IDIOPATICA
337.00	NEUROPATÍA AUTÓNOMA PERIFÉRICA IDIOPÁTICA, NO ESPECIFICADA
337.01	SINDROME DEL SENO CAROTIDEO
337.09	OTRA NEUROPATÍA AUTÓNOMA PERIFÉRICA IDIOPÁTICA
337.2	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA
337.20	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA NO ESPECIFICADA
337.21	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE MIEMBRO SUPERIOR
337.22	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE MIEMBRO INFERIOR
337.29	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE OTRO SITIO ESPECIFICADO
341.0	NEUROMIELITIS OPTICA
341.1	ENFERMEDAD DE SCHILDER
341.22	MIELITIS TRANSVERSA IDIOPATICA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
343.4	HEMIPLEJIA INFANTIL
347	CATAPLEXIA Y NARCOLEPSIA
347.0	NARCOLEPSIA
347.00	SIN CATAPLEJIA
347.01	CON CATAPLEJIA
347.1	NARCOLEPSIA EN AFECCIONES CLASIFICADAS EN OTRO LUGAR
347.10	SIN CATAPLEJIA
347.11	CON CATAPLEJIA
352.1	NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo
352.6	PARALISIS MULTIPLE DE NERVIOS CRANEALES
356	NEUROPATÍA PERIFÉRICA HEREDITARIA E IDIOPÁTICA
356.0	NEUROPATIA PERIFERICA HEREDITARIA
356.1	ATROFIA MUSCULAR PERONEAL
356.2	NEUROPATIA SENSORIAL HEREDITARIA
356.3	ENFERMEDAD DE REFSUM
356.4	POLINEUROPATIA IDIOPATICA PROGRESIVA
356.8	OTRAS NEUROPATIAS PERIF.IDIOPATICA Y HEREDITARIA
356.9	NEUROPATIA PERIF. IDIOP. Y HERED. SIN ESPECIFICACION
357.1	POLINEUROPATIA EN COLAGENOSIS VASCULAR
357.81	POLINEURITIS DESMIELINIZANTES INFLAMATORIA CRONICA
357.9	NEUROPATIS INFLAMATORIAS Y TOXICAS SIN ESPECIFICACION
358	TRASTORNOS MIONEURALES
358.0	MIASTENIA GRAVE
358.00	MIASTENIA GRAVE SIN EXACERBACION (AGUDA)
358.01	MIASTENIA GRAVE CON EXACERBACION (AGUDA)
358.1	SINDROMES MIASTENICOS EN ENF CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
358.2	TRASTORNO MIONEURAL TOXICO
358.8	OTROS TRASTORNOS MIONEURALES
358.9	TRASTORNOS MIONEURALES SIN ESPECIFICACION
359.0	DISTROFIA MUSCULAR CONGENITA HEREDITARIA
359.1	DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA HEREDITARIA
359.21	DISTROFIA MUSCULAR MIOTONICA
359.22	MIOTONIA CONGENITA
359.23	CONDRODISTROFIA MIOTONICA
359.29	OTRO TRASTORNO MIOTONICO ESPECIFICADO
359.3	PARALISIS PERIODICA FAMILIAR
359.5	MIOPATIA ENDOCRINA
359.7	MIOPATÍAS INFLAMATORIAS E INMUNES, NCOC
359.71	MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSION
359.79	OTRAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS E INMUNES, NCOC
362.18	VASCULITIS RETINIANA
362.21	FIBROPLASIA RETROCRISTALINA
362.53	DEGENERACION MACULAR CISTOIDE
362.7	DISTROFIAS RETINIANAS HEREDITARIAS
362.70	DISTROFIA RETINIANA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA
362.71	DISTROFIA RETINIANA EN LIPIDOSIS SISTEMICAS O CEREBRORETINIA
362.72	DISTROFIA RETINIANA EN OTROS TRASTORNOS Y SIND. SISTEMICOS
362.73	DISTROFIA VITRORRETINIANAS
362.74	DISTROFIA RETINIANA PIGMENTARIA
362.75	OTRAS DISTROFIAS RETINIANA SENSORIAL
362.76	DISTROFIA DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
362.77	DISTROFIA DE LA MEMBRANA BRUCH
363.21	PARS PLANITIS
363.22	ENFERMEDAD DE HARADA
363.5	DISTROFIA COROIDEA HEREDITARIA
363.50	DISTROFIA O ATROFIA COROIDEA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA
363.51	DISTROFIA CIRCUMPAPILAR DE COROIDES, PARCIAL
363.52	DISTROFIA CIRCUMPAPILAR DE COROIDES, TOTAL
363.53	DISTROFIA CENTRAL DE COROIDES, PARCIAL
363.54	ATROFIA COROIDEA CENTRAL, TOTAL
363.55	COROIDEREMIA
363.56	OTRA DISTROFIA DIFUSA O GENERALIZADA, PARCIAL
363.57	OTRA DISTROFIA DIFUSA O GENERALIZADA, TOTAL
364.21	CICLITIS HETEROCROMICA DE FUCHS
364.24	SINDROME DE VOGT-KOYANAGI
364.51	ATROFIA ESENCIAL O PROGRESIVA DEL IRIS
365.14	GLAUCOMA DE INFANCIA
365.44	GLAUCOMA ASOCIADO CON SINDROMES SISTEMICOS
366.43	CATARATA MIOTONICA
368.61	CEGUERA NOCTURNA CONGENITA
371.51	DISTROFIA EPITELIAL JUVENIL DE LA CORNEA
371.52	OTRAS DISTROFIAS ANTERIORES DE LA CORNEA
371.53	DISTROFIA GRANULAR DE LA CORNEA
371.54	DISTROFIA RETICULAR DE LA CORNEA
371.55	DISTROFIA MACULAR DE LA CORNEA
371.56	OTRAS DISTROFIAS ESTROMATICAS DE LA CORNEA
371.57	DISTROFIA ENDOTELIAL DE LA CORNEA
371.58	OTRAS DISTROFIAS POSTERIORES DE LA CORNEA
377.11	ATROFIA OPTICA PRIMARIA
377.13	ATROFIA OPTICA ASOCIADA CON DISTROFIAS RETINALES
377.16	ATROFIA OPTICA HEREDITARIA
377.31	PAPILITIS OPTICA
378.71	SINDROME DE DUANE
379.51	NISTAGMUS CONGENITO
379.59	OTRAS IRREGULARIDADES DEL MOVIMIENTO DEL OJO
392	COREA REUMÁTICA
392.0	COREA REUMATICA CON COMPLICACION CARDIACA
392.9	COREA REUMATICA SIN MENCION DE COMPLICACION CARDIACA
416.0	HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA
417.0	FISTULA ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS PULMONARES
417.1	ANEURISMA DE LA ARTERIA PULMONAR
422.91	MIOCARDITIS IDIOPATICA
422.93	MIOCARDITIS TOXICA
425.0	FIBROSIS ENDOMIOCARDICA
425.1	CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA OBSTRUCTIVA
425.2	CARDIOMIOPATIA OSCURA DEL AFRICA
425.3	FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA
425.4	OTRAS CARDIOMIOPATIAS PRIMARIAS
425.7	CARDIOMIOPATIAS NUTRICIONAL Y METABOLICA
426.81	SINDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE
426.82	SINDROME DEL INTERVALO QT PROLONGADO
427.1	TAQUICARDIA PAROXISTICA VENTRICULAR

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
437.5	ENFERMEDAD MOYAMOYA
443.0	SINDROME DE RAYNAUD
443.1	TROMBOANGIITIS OBLITERANTE (ENFERMEDAD DE BUERGER)
443.82	ERITROMELALGIA
446	POLIARTERITIS NODOSA Y ENFERMEDADES RELACIONADAS
446.0	POLIARTERITIS NUDOSA
446.1	SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR FEBRIL AGUDO
446.2	ANGIITIS DEBIDA A HIPERSENSIBILIDAD
446.20	ANGIITIS DE HIPERSENSIBILIDAD
446.21	SINDROME DE GOODPASTURE
446.29	OTRAS ANGEITIS DE HIPERSENSIBILIDAD
446.3	GRANULOMA LETAL DE LA LINEA MEDIA
446.4	GRANULOMATOSIS DE WEGENER
446.5	ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
446.6	MICROANGIOPATIA TROMBOTICA
446.7	ENFERMEDAD DE TAKAYASU
448.0	TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA
453.0	SINDROME DE BUDD-CHIARI
495.0	PULMON DEL GRANJERO
495.1	BAGAZOSIS
495.2	PULMON DEL ORNITOFILO
495.3	SUBEROSIS
495.4	PULMON DEL MANIPULADOR DE MALTA
495.5	ENFERMEDAD DEL MANIPULADOR DE HONGOS
495.6	PULMON DEL DESCORTEZADOR DE ARCE
495.8	OTRAS ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALÉRGICAS ESPECIFICADAS
495.9	ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALÉRGICAS NO ESPECIFICADAS
500	ANTRACOSILICOSIS
501	ASBESTOSIS
502	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTRO TIPO DE SILICE O SILICATOS
503	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTRO POLVO INORGANICO
504	NEUMOPATIA DEBIDA A LA INHALACIÓN DE OTRO TIPO DE POLVO
505	NEUMOCONIOSIS NO ESPECIFICADA
508.0	MANIFESTACIONES PULMONARES AGUDAS DEBIDAS A RADIACION
515	FIBROSIS PULMONAR POSINFLAMATORIA
516	OTRA NEUMOPATÍA ALVEOLAR Y PARIETOALVEOLAR
516.0	PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR
516.1	HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPATICA (275.0+)
516.2	MICROLITIASIS ALVEOLAR PULMONAR
516.3	ALVEOLITIS FIBROSA IDIOPATICA
516.8	OTRA NEUMONIA ALVEOLAR PARIETOALVEOLAR
516.9	NEUMONIA ALVEOLAR PARIETOALVEOLAR SIN ESPECIFICACION
517.2	NEUMOPATIA EN EL ESCLERODERMA DIFUSO (710.1+)
518.3	EOSINOFILIA PULMONAR
530.0	ACALASIA Y CARDIOSPASMO
535.7	GASTRITIS EOSINOFILICA
535.70	GASTRITIS EOSINOFILICA, SIN MENCION DE HEMORRAGIA
535.71	GASTRITIS EOSINOFILICA CON HEMORRAGIA
558.4	GASTROENTERITIS Y COLITIS EOSINOFILICAS
558.41	GASTROENTERITIS EOSINOFILICA
558.42	COLITIS EOSINOFILICA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
571.42	HEPATITIS AUTOINMUNE
571.6	CIRROSIS BILIAR
576.1	COLANGITIS
579.1	ESPRUE TROPICAL
581.0	SINDROME NEFROTICO CON HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS PR
581.1	SIN. NEFROTICO CON HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRA
581.2	SIN. NEFRO. CON HISTOPAT DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPRO
581.3	SIN. NEFRO. HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS DE CAMBIO
581.8	SIN. NEFRO. CON OTRA HISTOPATOLOGIA RENAL ESPECIFICADA
581.81	SINDROME NEFROTICO EN OTRAS ENFERMEDADES
581.89	SIND. NEFROTICO CON OTRA LESION PATOL. RENAL ESPECIFICA NCOC
582.0	GLOMERULONEFRITIS CRONICA CON HISTOPA. DE GLOMERULONE PROLIFE
582.1	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONE. MEMBRANOSA
582.2	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFE
582.4	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONEFRITIS RAPIDAMENTE PRO
582.9	GLOMERULONEFRITIS CRONICA SIN ESPECIFICACION
583	NEFRITIS Y NEFROPATÍA NO ESPECIFICADAS COMO AGUDAS NI CRÓNICAS
583.0	NEFRITIS Y NEFROPATIA CON HISTOPA. DE GLOMERULO. PROLIFERA.
583.1	NEFRITIS Y NEFROPATIA CON HISTOPA. DE GLOMERULO. MEMBRANOSA
583.2	NEFRIT. Y NEFROPA.CON HISTOPA. DE GLOMERULO. MEMBRANOPROLIFER
583.4	NEFRIT. Y NEFROPA. CON HISTOPA. DE GLOMERULO. RAPIDAMENTE PRO
583.6	NEFRIT. Y NEFROPA. CON HISTOPA. DE NECROSIS RENAL CORTI
583.7	NEFRIT. U NEFROPA. CON HISTOPA. DE NECROSIS RENAL MEDULAR
583.8	NEFRIT. Y NEFROPA. CON OTRA HISTOPA. RENAL ESPECIFICADA
583.81	NEFRITIS/NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRON.) EN OTRA ENFERMEDAD
583.89	OTRA NEFRIT/NEFROP. (NO AGUDA NI CRO.)Y LESION RENAL ESP.NCOC
583.9	NEFRIT. Y NEFROPA SIN ESPECIFICACION DE LA HISTOPA. RENAL
588.0	OSTEODISTROFIA RENAL
588.1	DIABETES INSIPIDA NEFROGENA
588.81	HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO (DE ORIGEN RENAL)
595.1	CISTITIS INTERSTICIAL CRONICA
694.0	DERMATITIS HERPETIFORME
694.1	DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCORNEAL
694.2	DERMATITIS HERPETIFORME JUVENIL
694.4	PENFIGO
694.5	PENFIGOIDE
694.6	PENFIGOIDE BENIGNO DE LAS MEMBRANAS MUCOSAS
694.60	PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-SIN IMPLICACION OCULAR
694.61	PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-CON IMPLICACION OCULAR
695.13	SINDROME DE STEVENS-JOHNSON
695.14	SINDROME MIXTO SINDROME DE STEVENS-JOHNSON - NECROLISIS EPIDERM
695.15	NECROLISIS EPIDERMICA TOXICA
695.4	LUPUS ERITEMATOSO
697.0	LIQUEN PLANO
701.0	ESCLERODERMA CIRCUNSCRITO
701.2	ACANTOSIS NIGRICANS ADQUIRIDA
705.82	ENFERMEDAD DE FOX-FORDYCE
710	ENFERMEDADES SISTÉMICAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
710.0	LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO
710.1	ESCLERODERMA GENERALIZADO
710.2	ENFERMEDAD DE SJOGREN

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
710.3	DERMATOMIOSITIS
710.4	POLIMIOSITIS
710.5	SINDROME MIALGICO EOSINOFILICO
710.8	OTRAS ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
710.9	ENFERMEDADES DIFUSAS TEJIDO CONJUNTIVO SIN ESPECIFICACION
714.1	SINDROME DE FELTY
714.3	POLIARTRITIS CRONICA JUVENIL
714.30	ARTRITIS REUMAT JUV POLIART., CRONICA O NO ESPECIFICADA
714.31	ARTR REUMAT JUV POLIARTICULAR AGUDA
714.32	ARTR REUMAT JUVENIL OLIGOARTICULAR O PAUCIARTICULAR
714.33	ARTR REUMAT JUV MONOARTRITIS
714.81	PULMON REUMATOIDEO
716.0	ENFERMEDAD DE KASCHIN-BECK
716.00	ENF KASCHIN-BECK-LOCALIZ. NO ESPECIFICADA
716.01	ENF KASCHIN-BECK-HOMBRO
716.02	ENF KASCHIN-BECK-BRAZO
716.03	ENF KASCHIN-BECK-ANTEBRAZO
716.04	ENF KASCHIN-BECK-MANO
716.05	ENF KASCHIN-BECK-PELVIS Y MUSLO
716.06	ENF KASCHIN-BECK-PIERNA
716.07	ENF KASCHIN-BECK-TOBILLO Y PIE
716.08	ENF KASCHIN-BECK-OTRA LOCALIZACION ESPECIFICA
716.09	ENF KASCHIN-BECK-MULTIPLE
725	POLIMIALGIA REUMATICA
727.02	TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE VAINAS TENDINOSAS
728.11	MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVO
728.79	OTRAS FIBROMATOSIS -OTROS NO CODIFICADOS
731.2	OSTEOARTROPATIA HIPERTROFICA PULMONAR
733.7	ALGONEURODISTROFIA
740	ANENCEFALIA Y ANOMALÍAS SIMILARES
740.0	ANENCEFALIA
740.1	CRANORRAQUISQUISIS
740.2	INIENCEFALIA
741	ESPINA BÍFIDA
741.0	ESPINA BIFIDA CON HIDROCEFALIA
741.00	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA REGION NO ESPECIFICADA
741.01	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION CERVICAL
741.02	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION DORSAL
741.03	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR
741.9	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA
741.90	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION NO ESPECIF.
741.91	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION CERVICAL
741.92	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION DORSAL
741.93	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR
742	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO
742.0	ENCEFALOCELE
742.1	MICROCEFALIA
742.2	DEFORMIDADES POR REDUCCION DEL ENCEFALO
742.3	HIDROCEFALO CONGENITO
742.4	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL ENCEFALO
742.5	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA MEDULA ESPINAL

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
742.51	DIATEMATOMIELIA
742.53	HIDROMIELIA
742.59	OTRA
742.8	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA NERVIOSO
742.9	ANOMALIAS N.E. DEL ENCEFALO, DE LA MEDULA ESPINAL Y S.N.
743.0	ANOFTALMIA
743.00	ANOFTALMIA CLINICA NO ESPECIFICADO
743.03	GLOBO OCULAR QUISTICO CONGENITO
743.06	CRIFTOFTALMIA
743.1	MICROFTALMIA
743.10	MICROFTALMIA NO ESPECIFICADO
743.11	MICROFTALMIA SIMPLE
743.12	MICROFTALMIA ASOCIADA CON OTRAS ANOMALIAS DE OJO Y ANEXOS
743.2	BUFTALMIA
743.20	BUFTALMIA NO ESPECIFICADO
743.21	BUFTALMIA SIMPLE
743.22	BUFTALMIA ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS OCULARES
743.3	CATARATA CONGENITA Y ANOMALIAS DEL CRISTALINO
743.30	CATARATA CONGENITA NO ESPECIFICADO
743.31	CATARATA CAPSULAR Y SUBCAPSULAR
743.32	CATARATA CORTICAL Y ZONULAR
743.33	CATARATA NUCLEAR
743.34	CATARATA CONGENITA TOTAL Y SUBTOTAL
743.35	AFAQUIA CONGENITA
743.36	ANOMALIAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO
743.37	CRISTALINO ECTOPICO CONGENITO
743.39	OTRA CATARATA CONGENITA Y ANOMALIAS CRISTAL. NO CODIFICADOS
743.4	COLOBOMA Y OTRAS ANOMALIAS DE LOS SEGMENTOS ANTERIORES
743.41	ANOMALIA DEL TAMAÑO Y FORMA CORNEAL
743.42	OPACIDADES CONGENITAS CORNEALES QUE INTERFIERN EN LA VISION
743.43	OTRAS OPACIDADES CONGENITAS CORNEALES
743.44	ANOM.ESPECIF. CAMARA ANTERIOR, ANG.DE CAMARA Y ESTRUCT.RE. OJO
743.45	ANIRIDIA
743.46	OTRAS ANOMALIAS ESPECIF. IRIS Y CUERPO CILIAR
743.47	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA ESCLEROTICA
743.48	ANOMALIAS MULTIPLES Y COMBINADAS DEL SEGMENTO ANTERIOR OJO
743.49	OTRAS ANOMALIAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO
743.5	ANOMALIAS CONGENITAS DEL SEGMENTO POSTERIOR
743.51	ANOMALIAS VITREO
743.52	COLOBOMA FUNDUS
743.53	DEGENERACION CORIORETINAL CONGENITO
743.54	PLIEGUES Y QUISTES CONGENITOS DEL SEGMENTO POSTERIOR OJO
743.55	CAMBIO CONGENITO MACULA OJO
743.56	OTROS CAMBIOS RETINALES CONGENITOS
743.57	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DISCO OPTICO
743.58	ANOMALIAS VASCULARES RELATIVO A POSTERIOR OJO
743.59	OTRAS ANOMALIAS DEL SEGMENTO POST -OTROS NO CODIFICADOS OJO
743.61	PTOSIS CONGENITA
743.64	ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIF. DE GLANDULA LAGRIMAL
744	ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE OÍDO, CARA Y CUELLO
744.00	ANOMALIA OIDO NO ESPECIF. CON DETERIORO DE LA AUDICION

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
744.01	AUSENCIA CONGENITO DE OIDO EXTERNO
744.04	ANOMALIAS HUESECILLOS OIDO
744.05	ANOMALIAS OIDO INTERNO
744.1	OREJA SUPERNUMERARIA
744.2	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL OIDO
744.21	AUSENCIA CONGENITO DE LOBULO DE LA OREJA
744.22	MACROTIA
744.23	MICROTIA
744.24	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO
744.29	OTRAS ANOMALIAS OIDO NCOC
744.3	ANOMALIA NO ESPECIFICADA DEL OIDO
744.4	HENDIDURA, QUISTE O FISTULA BRANQUIALES, FISTULA PREAURIC
744.41	SENO O FISTULA DE HENDIDURA BRANQUIAL
744.42	QUISTE DE FISURA BRANQUIAL
744.43	OREJA CERVICAL
744.46	FISTULA/QUISTE PREAURICULAR
744.47	QUISTE PREAURICULAR
744.49	OTRA
744.5	PTERIGION DEL CUELLO
744.8	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA CARA O DEL CUELLO
744.81	MACROQUEILIA
744.82	MICROQUEILIA
744.83	MACROSTOMIA
744.84	MICROSTOMIA
744.89	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE CARA Y CUELLO NCOC
744.9	ANOMALIA NO ESPECIFICADA DE LA CARA O DEL CUELLO
745.0	TRONCO ARTERIOSO
745.1	TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS
745.10	TRANSP COMPLETA DE GRANDES VASOS
745.11	VENTRICULO DERECHO DE DOBLE SALIDA
745.12	TRANSPOSICION CORREGIDA DE GRANDES VASOS
745.19	OTRA TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS -OTROS NO CODIFICADOS
745.2	TETRALOGIA DE FALLOT
745.3	VENTRICULO COMUN
745.4	COMUNICACION INTERVENTRICULAR
745.6	DEFECTOS DE LAS EMINENCIAS ENDOCARDICAS
745.60	DEF. EMINENCIA ENDOCARDICA PRIMUM NO ESPECIFICADO
745.61	DEFECTO OSTIUM PRIMUM
745.69	DEFECTO EMINENCIA ENDOCARDICA NCOC
745.7	COR BILOCULARE
745.8	OTRAS ANOMALIAS DEL BULBO ARTERIOSO Y CIERRE SEPTAL INTRACARD
745.9	DEFECTO DE CIERRE SEPTAL, SIN ESPECIFICACION
746	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS CARDÍACAS
746.0	ANOMALIAS DE LA VALVULA PULMONAR
746.00	ANOM VALVULA PULMONAR NO ESPECIFICADO
746.01	ATRESIA CONGENITO VALVULA PULMONAR
746.02	ESTENOSIS CONGENITA VALVULA PULMONAR
746.09	OTRAS ANOMALIAS VALVULA PULMONAR NCOC
746.1	ATRESIA Y ESTENOSIS TRICUSPIDES CONGENITAS
746.2	ANOMALIA DE EBSTEIN
746.3	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
746.4	INSUFICIENCIA CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA
746.5	ESTENOSIS MITRAL CONGENITA
746.6	INSUFICIENCIA MITRAL CONGENITA
746.7	SINDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZON IZQUIERDO
746.8	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL CORAZON
746.81	ESTENOSIS SUBAORTICA CONGENITO
746.82	CORAZON TRIAURICULAR
746.83	ESTENOSIS INFUNDIBULAR PULMONAR
746.84	ANOMALIAS CARDIACAS OBSTRUCTIVAS NCOC
746.85	ANOMALIA ARTERIA CORONARIA
746.86	BLOQUEO CARDIACO CONGENITO
746.87	MALPOSICION CARDIACA, VERTICE O PUNTA
746.89	OTRAS ANOMALIAS CARDIACAS CONGENITAS NCOC
746.9	ANOMALIAS CONGENITAS DEL CORAZON SIN ESPECIFICACION
747.0	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO CONGENITO
747.1	COARTACION DE LA AORTA CONGENITA
747.10	COARTACION AORTICA (PREDUCTAL) (POSTDUCTAL)
747.11	INTERRUPCION CAYADO AORTICO
747.2	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA AORTA
747.20	ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NO ESPECIFICADO
747.21	ANOMALIAS CAYADO AORTICO
747.22	ATRESIA/ESTENOSIS AORTICO
747.29	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NCOC
747.3	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA ARTERIA PULMONAR
747.4	ANOMALIAS CONGENITAS DE LAS GRANDES VENAS
747.40	ANOMALIAS GRANDES VENAS SIN ESPECIFICAR
747.41	CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
747.42	CONEXION ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES
747.49	OTRAS ANOMALIAS DE GRANDES VENAS
747.6	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO
747.60	ANOMALIA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO SITIO NO ESPECIFIC
747.61	ANOMALIA DE VASOS GASTROINTESTINALES
747.62	ANOMALIA DE VASOS RENALES
747.63	ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS SUPERIORES
747.64	ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS INFERIORES
747.69	ANOMALIA DE OTROS SITIOS ESPECIFICADOS DEL SIST.VASC.PERIFER
747.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO CIRCULATORIO
747.81	ANOMALIAS CEREBROVASCULARES
747.82	ANOMALIA DE VASOS ESPINALES
747.83	CIRCULACIÓN FETAL PERSISTENTE
747.89	OTRAS ANOMALIAS CIRCULATORIAS NCOC
747.9	ANOMALIA CONGE.NO ESPECIFICADA DEL APARATO CIRCULATORIO
748	ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL APARATO RESPIRATORIO
748.0	ATRESIA CONENITA DE LAS COANAS
748.1	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA NARIZ
748.2	VELO CONGENITO DE LA LARINGE
748.3	OTRAS ANOMALIAS CONGE. DE LA LARINGE, TRAQUEA Y DE LOS BRONQUIOS
748.4	PULMON QUISTICO CONGENITO
748.5	AGENESIA, HIPOPLASIA Y DISPLASIA DEL PULMON CONGENITAS
748.6	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL PULMON
748.60	ANOMALIAS PULMONAR NO ESPECIFICADO

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
748.61	BRONQUIECTASIA CONGENITA
748.69	OTRAS ANOMALIAS PULMONARES NCOC
748.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO RESPIRATORIO
748.9	ANOMALIA CONGE. NO ESPECIFICADA DEL APARATO RESPIRATORIO
749	FISURA DEL PALADAR Y LABIO LEPORINO
749.0	FISURA DEL PALADAR CONGENITA
749.00	FISURA PALADAR SIN ESPECIFICAR
749.01	FISURA PALADAR UNILATERAL-COMPLETA
749.02	FISURA PALADAR UNILATERAL-INCCOMPLETA
749.03	FISURA PALADAR BILATERAL-COMPLETA
749.04	FISURA PALADAR BILATERAL-INCOMPLETA
749.1	LABIO LEPORINO CONGENITO
749.10	LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICADO
749.11	LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETO
749.12	LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETO
749.13	LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETO
749.14	LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETO
749.2	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO CONGENITO
749.20	FISURA PALADAR/LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICAR
749.21	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETA
749.22	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETA
749.23	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETA
749.24	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETA
749.25	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO NCOC
750	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL TRACTO DIGESTIVO SUPERIOR
750.0	ANQUILOGLOSIA CONGENITA
750.1	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA LENGUA
750.10	ANOMALÍA DE LA LENGUA NO ESPECIFICADA
750.11	AGLOSIA
750.12	ADHERENCIAS CONGÉNITAS DE LA LENGUA
750.13	FISURA CONGENITO LENGUA
750.15	MACROGLOSIA
750.16	MICROGLOSIA
750.19	OTRA
750.2	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS CONGE. DE LA BOCA Y DE LA FARIN
750.21	AUSENCIA DE GLANDULA SALIVAL
750.22	GLANDULA SALIVAL ACCESORIA
750.23	ATRESIA CONGENITA DE CONDUCTO SALIVAL
750.24	FISTULA DE GLANDULA SALIVAL CONGENITA
750.25	FISTULA CONGENITA DE LABIO
750.26	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICAS DE BOCA
750.27	DIVERTICULO FARINGEO
750.29	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE FARINGE
750.3	FISTULA TRAQUEOESOFAGICA, ATRESIA Y ESTENOSIS ESOFAG. CONGENITA
750.4	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL ESOFAGO
750.5	ESTENOSIS PILORICA HIPERTROFICA CONGENITA
750.6	HERNIA HIATAL CONGENITA
750.7	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL ESTOMAGO
750.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPEC. DE LA PARTE SUP. DEL AP. DIGEST
750.9	ANOMALIA CONGE. N.E. DE LA PARTE SUPERIOR DEL APARATO DIGESTI
751	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL APARATO DIGESTIVO

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
751.0	DIVERTICULO DE MECKEL CONGENITO
751.1	ATRESIA Y ESTENOSIS DEL INTESTINO DELGADO CONGENITAS
751.2	ATRESIA Y ESTENOSIS DEL INTESTINO GRUESO, RECTO Y ANO CONGE.
751.3	ENF DE HIRSCHSPRUNG Y OTROS TRAST CONG. FUNCIONALES DE COLON
751.4	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA FIJACION DEL INTESTINO
751.5	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL INTESTINO
751.6	ANOMALIAS CONG. DEL HIGADO,DE LA VESICULA Y DE LOS COND BILIA
751.60	ANOMALIAS NO ESPECIF. DE VESI. BILIAR, VIAS BILIARES,HIGADO
751.61	ATRESIA BILIAR
751.62	ENFERMEDAD QUISTICA CONGENITA DE HIGADO
751.69	OTRAS ANOMALIAS DE VESICULA BILIAR,VIAS BILIARES E HIGADO
751.7	ANOMALIAS CONGENITAS DEL PANCREAS
751.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO DIGESTIVO
751.9	ANOMALIA CONGENITA NO ESPECIFICADA DEL APARATO DIGESTIVO
752.1	ANOMALIAS CONGE. DE LA TROMPA DE FALOPIO Y DEL LIGAMENTO ANCH
752.10	ANOMALIAS NO ESPECIF. DE TROMPAS DE FALOP.Y LIGAMENTO ANCHO
752.11	QUISTE EMBRIONARIO DE TROMPAS DE FALOP. Y LIGAMENTOS ANCHOS
752.19	OTRAS ANOMALIAS DE TROMPAS DE FALOPIO Y LIGAMENTO ANCHO
752.2	DUPLICACION DEL UTERO CONGENITO
752.31	AGENESIA DE UTERO
752.4	ANOMALIAS CONGE.DEL CUELLO DEL UTERO, VAGINA Y GENITALES EXT.
752.40	ANOMALIAS DE CERVIX, VAGINA Y GENIT. FEM. EX. NO ESPECIF.
752.41	QUISTE EMBRIONARIO DE CERVIX, VAGINA Y GENITALES EX. FEMENI.
752.42	HIMEN IMPERFORADO
752.43	AGENESIA CERVICAL
752.44	DUPLICACIÓN CERVICAL
752.45	AGENESIA VAGINAL
752.46	TABIQUE VAGINAL TRANSVERSO
752.47	TABIQUE VAGINAL LONGITUDINAL
752.49	OTAS ANOMALIAS CERVIX, VAGINA,GENITALES EXTERNOS FEMENINOS
752.62	EPISPADIAS
752.64	MICRO-PENE
752.7	SEUDOHERMAFRODITISMO Y SEXO INDETERMINADO CONGENITO
752.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DE LOS ORGANOS GENITALES
752.81	TRANSPOSICION ESCROTAL
752.89	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES
753.0	AGENESIA Y DISGENESIA RENALES CONGENITAS
753.1	ENFERMEDAD QUISTICA DEL RIÑÓN CONGENITA
753.10	ENFERMEDAD QUISTICA RENAL, NO ESPECIFICADA
753.11	QUISTE RENAL INDIVIDUAL CONGENITO
753.12	RIÑÓN POLIQUISTICO, TIPO NO ESPECIFICADO
753.13	RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO DOMINANTE
753.14	RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO RECESIVO
753.15	DISPLASIA RENAL
753.16	RIÑÓN QUISTICO MEDULAR
753.17	RIÑÓN ESPONJOSO MEDULAR
753.19	OTRA ENFERMEDAD RENAL QUISTICA ESPECIFICADA
753.2	DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE PELVIS RENAL Y URÉTER
753.20	OBSTRUCCIONES SIN ESPECIFICAR DE LA PELVIS RENAL Y DEL URETE
753.21	OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DE LA UNIÓN URETEROPÉLVICA
753.22	OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DE LA UNIÓN URETEROVESICAL

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
753.23	URETEROCELE CONGENITO
753.29	OTROS DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE PELVIS RENAL Y URÉTER
753.3	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL RIÑON
753.5	EXTROFIA DE LA VEJIGA CONGENITA
753.6	ATRESIA Y ESTENOSIS DE LA URETRA Y DEL CUELLO VEJIGA CONGE.
753.7	ANOMALIAS CONGENITAS DEL URACO
754.0	ANOMALIAS DEL CRANEO, DE LA CARA Y DE LOS MAXILARES CONGENITA
754.1	ANOMALIAS DEL MUSCULO ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO CONGENITA
754.2	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL
754.40	GENU RECURVATUM CONGENITO
754.6	PIE VALGO CONGENITO
754.60	TALIPES VALGO (PIE VALGO)
754.61	PIE PLANO CONGENITO
754.62	TALIPES CALCANEOVALGO (PIE CALCANEOVALGO)
754.69	OTRA DEFORMIDAD CONGENITA VALGO DE PIE NCOC
754.7	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL PIE
754.70	TALIPES NO ESPECIFICADO
754.71	TALIPES CAVO
754.79	OTRA DEFORMIDAD CONGENITA DEL PIE NCOC
754.81	PECTUS EXCAVATUM
754.82	PECTUS CARINATUM
755.00	POLIDACTILIA NO ESPECIFICADO
755.02	POLIDACTILIA, DEDOS DE LOS PIES
755.1	SINDACTILIA CONGENITA
755.10	SINDACTILIA, SITIOS MULTIPLES Y SITIOS NO ESPECIFICADOS
755.11	SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO SIN FUSION DE HUESO
755.12	SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO CON FUSION DE HUESO
755.13	SINDACTILIA DEDOS DEL PIE SIN FUSION DE HUESO
755.14	SINDACTILIA DEDOS DEL PIE CON FUSION DE HUESO
755.2	ANOMALIAS POR REDUCCION DEL MIEMBRO SUPERIOR CONGENITA
755.20	DEFOR.POR REDUCCION DE MIEMBRO SUPERIOR NO ESPECIFICADO
755.21	DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO SUPERIOR
755.22	DEFIC.LONGITUDINAL DE MIEMBRO SUPER. NO CLAS.EN OTRA PARTE
755.23	DEFIC.LONGIT.COMBINADA,IMPLICA.DE HUMERO,RADIO,CUBITO(C.INCO
755.24	DEFIC.LONGIT. HUMERO COMPL. O PARCIAL
755.25	DEFIC.LONGIT. RADIOCUBITAL COMPL. O PARCIAL
755.26	DEFIC.LONGIT. RADIO COMPLETA O PARCIAL
755.27	DEFIC.LONGIT. CUBITO COMPLETA O PARCIAL
755.28	DEFIC.LONGIT. CARPIANOS O METACARPIANOS COMPLETA O PARCIAL
755.29	DEFIC.LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL
755.3	ANOMALIAS POR REDUCCION DEL MIEMBRO INFERIOR CONGENITA
755.30	DEFORMIDAD POR REDUCCIÓN DE MIEMBRO INFERIOR NO ESPECIFICADA
755.31	DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO INFERIOR
755.32	DEFICIENCIA LONGITUDINAL DE MIEMBRO INFERIOR NCOC
755.33	DEFIC. LONGIT.COMBINADA IMPLICACION PIERNA (COMPL. O INCOMPL
755.34	DEFIC. LONGIT.FEMUR COMPLETA O PARCIAL
755.35	DEFIC. LONGIT. TIBIOPERONEAL COMPLETA O PARCIAL
755.36	DEFIC. LONGIT. TIBIA COMPLETA O PARCIAL
755.37	DEFIC. LONGIT. PERONEAL, COMPLETA O PARCIAL
755.38	DEFIC. LONGIT. TARSOS O METATARSOS COMPLETA O PARCIAL
755.39	DEFIC. LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
755.4	ANOMALIAS POR REDUCCION DE MIEMBRO NO ESPECIFICADO CONGENITA
755.52	ELEVACION CONGENITA DE LA ESCAPULA
755.53	SINOSTOSIS RADIOCUBITAL
755.54	DEFORMIDADES MADELUNG
755.55	ACROCEFALOSINDACTILIA
755.58	MANO HENDIDA CONGENITA
755.59	OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO SUPERIOR NCOC
755.69	OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO INFERIOR NCOC
755.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE.ESPECIFICADAS DE MIEMBRO NO ESPECIFICA
756.0	ANOMALIAS OSEAS DEL CRANEO Y DE LA CARA CONGENITAS
756.1	ANOMALIAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL CONGENITAS
756.10	ANOMALIAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL NO ESPECIFICADO
756.11	ESPONDILOLISIS, REGIÓN LUMBOSACRA
756.12	ESPONDILOLISTESIS
756.13	AUSENCIA CONGENITO VERTEBRAL
756.14	HEMIVERTEBRAL
756.15	FUSION CONGENITO VERTEBRAL
756.16	SINDROME KLIPPEL-FEIL
756.17	ESPINA BÍFIDA OCULTA
756.19	OTRA ANOMALIA VERTEBRAL -OTROS NO CODIFICADOS
756.3	OTRAS ANOMALIAS DE LAS COSTILLAS Y DEL ESTERNON CONGENITA
756.4	CONDRODISTROFIA CONGENITA
756.5	OSTEODISTROFIAS CONGENITA
756.50	OSTEODISTROFIA NO ESPECIFICADO
756.51	OSTEOGENESIS IMPERFECTA
756.52	OSTEOPETROSIS
756.53	OSTEOPOIQUILOSIS
756.54	DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA DE HUESO
756.55	DISPLASIA CONDROECTODERMIA
756.56	DISPLASIA EPIFISARA MULTIPLE
756.59	OTRA OSTEODISTROFIA -OTROS NO CODIFICADOS
756.6	ANOMALIAS DEL DIAFRAGMA CONGENITA
756.7	ANOMALIAS DE LA PARED ABDOMINAL CONGENITA
756.70	ANOMALÍA DE LA PARED ABDOMINAL, NO ESPECIFICADA
756.71	SINDROME "VIENTRE DE CIRUELA PASA
756.72	ONFALOCELE
756.73	GASTROSQUISIS
756.79	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA PARED ABDOMINAL
756.83	SINDROME EHLERS-DANLOS
756.89	OTRAS ANOMALIAS TEJIDOS BLANDOS NCOC
756.9	ANOMALIA CONGE.NO ESPECIFICADA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR
757.0	EDEMA HEREDITARIO DE LAS PIERNAS
757.1	ICTIOSIS CONGENITA
757.31	DISPLASIA ECTODERMICA CONGENITO
757.32	HAMARTOMAS VASCULARES
757.39	OTRAS ANOMALIAS DE PIEL NCOC
757.4	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL PELO CONGENITAS
757.5	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA UÑA CONGENITAS
758.1	SINDROME DE PATAU
758.2	SINDROME DE EDWARDS
758.3	SINDROMES POR DEFICIENCIA AUTOSOMICA

CIE 9-MC	Descriptor código CIE 9-MC
758.31	SINDROME CRI-DU-CHAT
758.32	SINDROME VELO-CARDIO-FACIAL
758.33	OTRAS MICRODELECCIONES
758.39	OTRAS DELECCIONES AUTOSÓMICAS
758.5	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS AUTOSOMICAS CONGENITAS
758.6	DISGENESIA GONADAL CONGENITA
758.81	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUA
758.89	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS
758.9	AFEC DEBIDAS A ANOMALIAS CROMOSOMICAS SIN ESPECIFICACION
759.0	ANOMALIAS DEL BAZO CONGENITAS
759.1	ANOMALIAS DE LAS GLANDULAS SUPRARRENALES CONGENITAS
759.3	SITUS INVERSUS CONGENITO
759.4	GEMELOS ACOPLADOS CONGENITO
759.5	ESCLEROSIS TUBEROSA CONGENITA
759.6	OTRAS HAMARTOSIS NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE CONGENITAS
759.7	ANOMALIAS CONGENITAS MULTIPLES, ASI DESCRITAS
759.81	SINDROME DE PRADER-WILLI
759.82	SINDROME DE MARFAN
759.83	SINDROME DE FRAGILIDAD X
759.89	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS
759.9	ANOMALIA CONGENITA SIN ESPECIFICACION
760.77	ANTICONVULSIVOS
771.0	RUBEOLA CONGENITA
771.1	INFECCION VIRICA CITOMEGALICA CONGENITA
984.9	EFECTO TOXICO COMPUESTOS DEL PLOMO SIN ESPECIFICACION
995.86	HIPERTEMIA MALIGNA

Anexo 2. Listado de códigos CIE 10 con enfermedades raras seleccionado por el Grupo Spain-RDR

CIE 10	Descriptor código CIE 10
D50.1	DISFAGIA SIDEROPÉNICA
D51.0	ANEMIA POR DEFICIENCIA DE VITAMINA B12 DEBIDA A DEFICIENCIA DEL FACTOR INTRÍNSECO
D51.1	ANEMIA POR DEFICIENCIA DE VITAMINA B12 DEBIDA A MALA ABSORCIÓN SELECTIVA DE VITAMINA B12 CON PROTEINURIA
D51.2	DEFICIENCIA DE TRASCOBALAMINA II
D55	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS ENZIMÁTICOS
D55.0	ANEMIA DEBIDA A DEFICIENCIA DE GLUCOSA-6-FOSFATO DESHIDROGENASA [G6FD]
D55.1	ANEMIA DEBIDA A OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL GLUTATIÓN
D55.2	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS DE LAS ENZIMAS GLUCOLÍTICAS
D55.3	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS NUCLEÓTIDOS
D55.8	OTRAS ANEMIAS DEBIDAS A TRASTORNOS ENZIMÁTICOS
D55.9	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS ENZIMÁTICOS, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
D56.0	ALFA TALAEMIA
D56.1	BETA TALAEMIA
D56.2	DELTA-BETA TALAEMIA
D56.4	PERSISTENCIA HEREDITARIA DE LA HEMOGLOBINA FETAL [PHHF]
D57	TRASTORNOS FALCIFORMES
D57.0	ANEMIA FALCIFORME CON CRISIS
D57.1	ANEMIA FALCIFORME SIN CRISIS
D57.2	TRASTORNOS FALCIFORMES HETEROCIGOTOS DOBLES
D57.3	RASGO DREPANOCÍTICO
D57.8	OTROS TRASTORNOS FALCIFORMES
D58	OTRAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS HEREDITARIAS
D58.0	ESFEROCITOSIS HEREDITARIA
D58.1	ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA
D58.2	OTRAS HEMOGLOBINOPATÍAS
D58.8	OTRAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS HEREDITARIAS ESPECIFICADAS
D58.9	ANEMIA HEMOLÍTICA HEREDITARIA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
D59.0	ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE INDUCIDA POR DROGAS
D59.1	OTRAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS AUTOINMUNES
D59.2	ANEMIA HEMOLÍTICA NO AUTOINMUNE INDUCIDA POR DROGAS
D59.3	SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO
D59.4	OTRAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS NO AUTOINMUNES
D59.5	HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA [MARCHIAFAVA-MICHEL]
D60	APLASIA ADQUIRIDA, EXCLUSIVA DE LA SERIE ROJA [ERITROBLASTOPENIA]
D60.0	APLASIA CRÓNICA ADQUIRIDA, EXCLUSIVA DE LA SERIE ROJA
D60.1	APLASIA TRANSITORIA ADQUIRIDA, EXCLUSIVA DE LA SERIE ROJA
D60.8	OTRAS APLASIAS ADQUIRIDAS, EXCLUSIVAS DE LA SERIE ROJA
D60.9	APLASIA ADQUIRIDA, EXCLUSIVA DE LA SERIE ROJA, NO ESPECIFICADA
D61	OTRAS ANEMIAS APLÁSTICAS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
D61.0	ANEMIA APLÁSTICA CONSTITUCIONAL
D61.1	ANEMIA APLÁSTICA INDUCIDA POR DROGAS
D61.2	ANEMIA APLÁSTICA DEBIDA A OTROS AGENTES EXTERNOS
D61.3	ANEMIA APLÁSTICA IDIOPÁTICA
D61.8	OTRAS ANEMIAS APLÁSTICAS ESPECIFICADAS
D61.9	ANEMIA APLÁSTICA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
D64.0	ANEMIA SIDEROBLÁSTICA HEREDITARIA
D64.1	ANEMIA SIDEROBLÁSTICA SECUNDARIA A OTRA ENFERMEDAD
D64.2	ANEMIA SIDEROBLÁSTICA SECUNDARIA, DEBIDA A DROGAS Y TOXINAS
D64.3	OTRAS ANEMIAS SIDEROBLÁSTICAS
D64.4	ANEMIA DISERITROPOYÉTICA CONGÉNITA
D66	DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR VI
D67	DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR IX
D68	OTROS DEFECTOS DE LA COAGULACIÓN
D68.0	ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND
D68.1	DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR XI
D68.2	DEFICIENCIA HEREDITARIA DE OTROS FACTORES DE LA COAGULACIÓN
D68.8	OTROS DEFECTOS ESPECIFICADOS DE LA COAGULACIÓN
D69.0	PÚRPURA ALÉRGICA
D69.1	DEFECTOS CUALITATIVOS DE LAS PLAQUETAS
D69.3	PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA
D69.4	OTRAS TROMBOCITOPENIAS PRIMARIAS
D71	TRASTORNOS FUNCIONALES DE LOS POLIMORFONUCLEARES NEUTRÓFILOS
D72.0	ANOMALÍAS GENÉTICAS DE LOS LEUCOCITOS
D74	METAHEMOGLOBINEMIA
D74.0	METAHEMOGLOBINEMIA CONGÉNITA
D74.8	OTRAS METAHEMOGLOBINEMIAS
D74.9	METAHEMOGLOBINEMIA, NO ESPECIFICADA
D75.0	ERITROCITOSIS FAMILIAR
D75.2	TROMBOCITOSIS ESENCIAL
D76	CIERTAS ENFERMEDADES QUE AFECTAN AL TEJIDO LINFORRETICULAR Y AL SISTEMA RETICULOENDOTELIAL
D76.0	HISTIOCITOSIS DE LAS CÉLULAS DE LANGERHANS, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
D76.1	LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA
D76.2	SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASOCIADO A INFECCIÓN
D76.3	OTROS SÍNDROMES HISTIOCÍTICOS
D80	INMUNODEFICIENCIA CON PREDOMINIO DE DEFECTOS DE LOS ANTICUERPOS
D80.0	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA HEREDITARIA
D80.1	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA NO FAMILIAR
D80.2	DEFICIENCIA SELECTIVA DE INMUNOGLOBULINA A [IGA]
D80.3	DEFICIENCIA SELECTIVA DE SUBCLASES DE LA INMUNOGLOBULINA G [IGG]
D80.4	DEFICIENCIA SELECTIVA DE INMUNOGLOBULINA M [IGM]
D80.5	INMUNODEFICIENCIA CON INCREMENTO DE INMUNOGLOBULINA M [IGM]

CIE 10	Descriptor código CIE 10
D80.6	DEFICIENCIA DE ANTICUERPOS CON INMUNOGLOBULINAS CASI NORMALES O CON HIPERINMUNOGLOBULINEMIA
D80.7	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA
D80.8	OTRAS INMUNODEFICIENCIAS CON PREDOMINIO DE DEFECTOS DE LOS ANTICUERPOS
D80.9	INMUNODEFICIENCIA CON PREDOMINIO DE DEFECTOS DE LOS ANTICUERPOS, NO ESPECIFICADA
D81	INMUNODEFICIENCIAS COMBINADAS
D81.0	INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA [IDCS] CON DISGENESIA RETICULAR
D81.1	INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA [IDCS] CON LINFOCITOPENIA T Y B
D81.2	INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA [IDCS] CON CIFRA BAJA O NORMAL DE LINFOCITOS B
D81.3	DEFICIENCIA DE LA ADENOSINA DEAMINASA [ADA]
D81.4	SÍNDROME DE NEZELOF
D81.5	DEFICIENCIA DE LA FOSFORILASA PURINONUCLEÓSIDA [FPN]
D81.6	DEFICIENCIA DE LA CLASE I DEL COMPLEJO DE HISTOCOMPATIBILIDAD MAYOR
D81.7	DEFICIENCIA DE LA CLASE II DEL COMPLEJO DE HISTOCOMPATIBILIDAD MAYOR
D81.8	OTRAS INMUNODEFICIENCIAS COMBINADAS
D81.9	INMUNODEFICIENCIA COMBINADA, NO ESPECIFICADA
D82	INMUNODEFICIENCIA ASOCIADA CON OTROS DEFECTOS MAYORES
D82.0	SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH
D82.1	SÍNDROME DE DI GEORGE
D82.2	INMUNODEFICIENCIA CON ENANISMO MICROMÉLICO [MIEMBROS CORTOS]
D82.3	INMUNODEFICIENCIA CONSECUTIVA A RESPUESTA DEFECTUOSA HEREDITARIA CONTRA EL VIRUS DE EPSTEIN-BARR
D82.4	SÍNDROME DE HIPERINMUNOGLOBULINA E [IGE]
D82.8	INMUNODEFICIENCIA ASOCIADA CON OTROS DEFECTOS MAYORES ESPECIFICADOS
D82.9	INMUNODEFICIENCIA ASOCIADA CON DEFECTOS MAYORES NO ESPECIFICADOS
D83	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN
D83.0	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN CON PREDOMINIO DE ANORMALIDADES EN EL NÚMERO Y LA FUNCIÓN DE LOS LINFOCITOS B
D83.1	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN CON PREDOMINIO DE TRASTORNOS INMUNORREGULADORES DE LOS LINFOCITOS T
D83.2	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN CON AUTOANTICUERPOS ANTI-B O ANTI-T
D83.8	OTRAS INMUNODEFICIENCIAS VARIABLES COMUNES
D83.9	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN, NO ESPECIFICADA
D84	OTRAS INMUNODEFICIENCIAS
D84.0	DEFECTO DE LA FUNCIÓN DEL ANTÍGENO-1 DEL LINFOCITO [LFA-1]
D84.1	DEFECTO DEL SISTEMA DEL COMPLEMENTO
D84.8	OTRAS INMUNODEFICIENCIAS ESPECIFICADAS
D84.9	INMUNODEFICIENCIA, NO ESPECIFICADA
D86	SARCOIDOSIS
D86.0	SARCOIDOSIS DEL PULMÓN
D86.1	SARCOIDOSIS DE LOS GANGLIOS LINFÁTICOS
D86.2	SARCOIDOSIS DEL PULMÓN Y DE LOS GANGLIOS LINFÁTICOS
D86.3	SARCOIDOSIS DE LA PIEL

CIE 10	Descriptor código CIE 10
D86.8	SARCOIDOSIS DE OTROS SITIOS ESPECIFICADOS O DE SITIOS COMBINADOS
D86.9	SARCOIDOSIS DE SITIO NO ESPECIFICADO
D89.1	CRIOGLOBULINEMIA
E03.1	HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO SIN BOCIO
E05.3	TIROTOXICOSIS POR TEJIDO TIROIDEO ECTÓPICO
E06.3	TIROIDITIS AUTOINMUNE
E06.5	OTRAS TIROIDITIS CRÓNICAS
E07.0	HIPERSECRECIÓN DE CALCITONINA
E16.3	SECRECIÓN EXAGERADA DEL GLUCAGÓN
E16.4	SECRECIÓN ANORMAL DE GASTRINA
E16.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DE LA SECRECIÓN INTERNA DEL PÁNCREAS
E20	HIPOPARATIROIDISMO
E20.0	HIPOPARATIROIDISMO IDIOPÁTICO
E20.1	PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO
E20.8	OTROS TIPOS DE HIPOPARATIROIDISMO
E20.9	HIPOPARATIROIDISMO, NO ESPECIFICADO
E21	HIPERPARATIROIDISMO Y OTROS TRASTORNOS DE LA GLÁNDULA PARATIROIDES
E21.0	HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO
E21.1	HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
E21.2	OTROS TIPOS DE HIPERPARATIROIDISMO
E21.3	HIPERPARATIROIDISMO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
E21.4	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DE LA GLÁNDULA PARATIROIDES
E21.5	TRASTORNO DE LA GLÁNDULA PARATIROIDES, NO ESPECIFICADO
E22.0	ACROMEGALIA Y GIGANTISMO HIPOFISARIO
E22.2	SÍNDROME DE SECRECIÓN INAPROPIADA DE HORMONA ANTIDIURÉTICA
E22.8	OTRAS HIPERFUNCIONES DE LA GLÁNDULA HIPÓFISIS
E23.0	HIPOPITUITARISMO
E23.1	HIPOPITUITARISMO INDUCIDO POR DROGAS
E23.2	DIABETES INSÍPIDA
E24.0	ENFERMEDAD DE CUSHING DEPENDIENTE DE LA HIPÓFISIS
E24.1	SÍNDROME DE NELSON
E24.3	SÍNDROME DE ACTH ECTÓPICO
E24.8	OTROS TIPOS DE SÍNDROME DE CUSHING
E24.9	SÍNDROME DE CUSHING, NO ESPECIFICADO
E25	TRASTORNOS ADRENOGENITALES
E25.0	TRASTORNOS ADRENOGENITALES CONGÉNITOS CON DEFICIENCIA ENZIMÁTICA
E25.8	OTROS TRASTORNOS ADRENOGENITALES
E25.9	TRASTORNO ADRENOGENITAL, NO ESPECIFICADO
E26.0	HIPERALDOSTERONISMO PRIMARIO
E26.8	OTROS TIPOS DE HIPERALDOSTERONISMO
E27.0	OTRA HIPERACTIVIDAD CORTICOSUPRARRENAL
E27.1	INSUFICIENCIA CORTICOSUPRARRENAL PRIMARIA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
E27.5	HIPERFUNCIÓN DE LA MÉDULA SUPRARRENAL
E29.1	HIPOFUNCIÓN TESTICULAR
E31.0	INSUFICIENCIA POLIGLANDULAR AUTOINMUNE
E32	ENFERMEDADES DEL TIMO
E32.0	HIPERPLASIA PERSISTENTE DEL TIMO
E32.1	ABSCESO DEL TIMO
E32.8	OTRAS ENFERMEDADES DEL TIMO
E32.9	ENFERMEDAD DEL TIMO, NO ESPECIFICADA
E34.0	SÍNDROME CARCINOIDE
E34.1	OTRAS HIPERSECRECIONES DE HORMONAS INTESTINALES
E34.2	SECRECIÓN HORMONAL ECTÓPICA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
E34.3	ENANISMO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
E34.5	SÍNDROME DE RESISTENCIA ANDROGÉNICA
E34.8	OTROS TRASTORNOS ENDOCRINOS ESPECIFICADOS
E51.2	ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE
E52	DEFICIENCIA DE NIACINA [PELAGRA]
E70	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS AROMÁTICOS
E70.0	FENILCETONURIA CLÁSICA
E70.1	OTRAS HIPERFENILALANINEMIAS
E70.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA TIROSINA
E70.3	ALBINISMO
E70.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS AROMÁTICOS
E70.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS AROMÁTICOS, NO ESPECIFICADO
E71	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS DE CADENA RAMIFICADA Y DE LOS ÁCIDOS GRASOS
E71.0	ENFERMEDAD DE LA ORINA EN JARABE DE ARCE
E71.1	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS DE CADENA RAMIFICADA
E71.2	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS DE CADENA RAMIFICADA, NO ESPECIFICADOS
E71.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS ÁCIDOS GRASOS
E72	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS
E72.0	TRASTORNOS DEL TRANSPORTE DE LOS AMINOÁCIDOS
E72.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS AZUFRADOS
E72.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CICLO DE LA UREA
E72.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA LISINA Y LA HIDROXILISINA
E72.4	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA ORNITINA
E72.5	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA GLICINA
E72.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS
E72.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS, NO ESPECIFICADO
E74	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS
E74.0	ENFERMEDAD DEL ALMACENAMIENTO DE GLUCÓGENO
E74.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA FRUCTOSA
E74.2	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LA GALACTOSA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
E74.3	OTROS TRASTORNOS DE LA ABSORCIÓN INTESTINAL DE CARBOHIDRATOS
E74.4	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL PIRUVATO Y DE LA GLUCONEOGÉNESIS
E74.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS
E74.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS, NO ESPECIFICADO
E75	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS ESFINGOLÍPIDOS Y OTROS TRASTORNOS POR ALMACENAMIENTO DE LÍPIDOS
E75.0	GANGLIOSIDOSIS GM2
E75.1	OTRAS GANGLIOSIDOSIS
E75.2	OTRAS ESFINGOLIPIDOSIS
E75.3	ESFINGOLIPIDOSIS, NO ESPECIFICADA
E75.4	LIPOFUSCINOSIS CEROIDE NEURONAL
E75.5	OTROS TRASTORNOS DEL ALMACENAMIENTO DE LÍPIDOS
E76	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS GLUCOSAMINOGLICANOS
E76.0	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I
E76.1	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO II
E76.2	OTRAS MUCOPOLISACARIDOSIS
E76.3	MUCOPOLISACARIDOSIS NO ESPECIFICADA
E76.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS GLUCOSAMINOGLICANOS
E76.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS GLUCOSAMINOGLICANOS, NO ESPECIFICADO
E77	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS GLUCOPROTEÍNAS
E77.0	DEFECTOS EN LA MODIFICACIÓN POSTRASLACIONAL DE ENZIMAS LISOSOMALES
E77.1	DEFECTOS DE LA DEGRADACIÓN DE GLUCOPROTEÍNAS
E77.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS GLUCOPROTEÍNAS
E77.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LAS GLUCOPROTEÍNAS, NO ESPECIFICADO
E79	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS
E79.0	HIPERURICEMIA SIN SIGNOS DE ARTRITIS INFLAMATORIA Y ENFERMEDAD TOFÁCEA
E79.1	SÍNDROME DE LESCH-NYHAN
E79.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS
E79.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS, NO ESPECIFICADO
E80	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PORFIRINAS Y DE LA BILIRRUBINA
E80.0	PORFIRIA ERITROPOYÉTICA HEREDITARIA
E80.1	PORFIRIA CUTÁNEA TARDÍA
E80.2	OTRAS PORFIRIAS
E80.3	DEFECTOS DE CATALASA Y PEROXIDASA
E80.4	SÍNDROME DE GILBERT
E80.5	SÍNDROME DE CRIGLER-NAJJAR
E80.6	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA
E80.7	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA, NO ESPECIFICADO
E83.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL COBRE
E83.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO
E83.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL ZINC
E83.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL FÓSFORO
E83.5	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CALCIO

CIE 10	Descriptor código CIE 10
E84	FIBROSIS QUÍSTICA
E84.0	FIBROSIS QUÍSTICA CON MANIFESTACIONES PULMONARES
E84.1	FIBROSIS QUÍSTICA CON MANIFESTACIONES INTESTINALES
E84.8	FIBROSIS QUÍSTICA CON OTRAS MANIFESTACIONES
E84.9	FIBROSIS QUÍSTICA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
E85	AMILOIDOSIS
E85.0	AMILOIDOSIS HEREDOFAMILIAR NO NEUROPÁTICA
E85.1	AMILOIDOSIS HEREDOFAMILIAR NEUROPÁTICA
E85.2	AMILOIDOSIS HEREDOFAMILIAR NO ESPECIFICADA
E85.3	AMILOIDOSIS SISTÉMICA SECUNDARIA
E85.4	AMILOIDOSIS LIMITADA A UN ÓRGANO
E85.8	OTRAS AMILOIDOSIS
E85.9	AMILOIDOSIS, NO ESPECIFICADA
E88.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PROTEÍNAS PLASMÁTICAS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
E88.2	LIPOMATOSIS, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
E88.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO
F02.0	DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PICK (G3L.0?)
F02.1	DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (A81.0?)
F02.2	DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON (GLO?)
F06.1	TRASTORNO CATATÓNICO, ORGÁNICO
F07.1	SÍNDROME POSTENCEFALÍTICO
F72	RETRASO MENTAL GRAVE
F72.0	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO NULO O MÍNIMO
F72.1	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO SIGNIFICATIVO, QUE REQUIERE ATENCIÓN O TRATAMIENTO
F72.8	OTROS DETERIOROS DEL COMPORTAMIENTO
F72.9	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO DE GRADO NO ESPECIFICADO
F73	RETRASO MENTAL PROFUNDO
F73.0	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO NULO O MÍNIMO
F73.1	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO SIGNIFICATIVO, QUE REQUIERE ATENCIÓN O TRATAMIENTO
F73.8	OTROS DETERIOROS DEL COMPORTAMIENTO
F73.9	DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO DE GRADO NO ESPECIFICADO
F80.3	AFASIA ADQUIRIDA CON EPILEPSIA [LANDAU-KLEFFNER]
F84.2	SÍNDROME DE RETTER
F84.3	OTRO TRASTORNO DESINTEGRATIVO DE LA NIÑEZ
F95.2	TRASTORNO POR TICS MOTORES Y VOCALES MÚLTIPLES COMBINADOS [DE LA TOURETTE]
G03.2	MENINGITIS RECURRENTE BENIGNA [MOLLARET]
G04.0	ENCEFALITIS AGUDA DISEMINADA
G10	ENFERMEDAD DE HUNTINGT
G11	ATAXIA HEREDITARIA
G11.0	ATAXIA CONGÉNITA NO PROGRESIVA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
G11.1	ATAXIA CEREBELOS DE INICIACIÓN TEMPRANA
G11.2	ATAXIA CEREBELOS DE INICIACIÓN TARDÍA
G11.3	ATAXIA CEREBELOS CON REPARACIÓN DEFECTUOSA DEL ADN
G11.4	PARAPLEJÍA ESPÁSTICA HEREDITARIA
G11.8	OTRAS ATAXIAS HEREDITARIAS
G11.9	ATAXIA HEREDITARIA, NO ESPECIFICADA
G12	ATROFIA MUSCULAR ESPINAL Y SÍNDROMES AFINES
G12.0	ATROFIA MUSCULAR ESPINAL INFANTIL, TIPO I [WERDNIG-HOFFMAN]
G12.1	OTRAS ATROFIAS MUSCULARES ESPINALES HEREDITARIAS
G12.2	ENFERMEDADES DE LAS NEURONAS MOTORAS
G12.8	OTRAS ATROFIAS MUSCULARES ESPINALES Y SÍNDROMES AFINES
G12.9	ATROFIA MUSCULAR ESPINAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
G13	ATROFIAS SISTÉMICAS QUE AFECTAN PRIMARIAMENTE EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
G13.0	NEUROMIOPATÍA Y NEUROPATÍA PARANEOPLÁSICA
G13.1	OTRAS ATROFIAS SISTÉMICAS QUE AFECTAN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN ENFERMEDAD NEOPLÁSICA
G13.2	ATROFIA SISTÉMICA QUE AFECTA PRIMARIAMENTE EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EL MIXEDEMA (E00.1?, E03.-?)
G13.8	ATROFIA SISTÉMICA QUE AFECTA PRIMARIAMENTE EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN OTRAS ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
G21.0	SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO
G21.3	PARKINSONISMO POSTENCEFALÍTICO
G23	OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE LOS NÚCLEOS DE LA BASE
G23.0	ENFERMEDAD DE HALLERVORDEN-SPATZ
G23.1	OFTALMOPLÉJIA SUPRANUCLEAR PROGRESIVA [STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI]
G23.2	DEGENERACIÓN NIGROESTRIADA
G23.8	OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS ESPECÍFICAS DE LOS NÚCLEOS DE LA BASE
G23.9	ENFERMEDAD DEGENERATIVA DE LOS NÚCLEOS DE LA BASE, NO ESPECIFICADA
G24.1	DISTONÍA IDIOPÁTICA FAMILIAR
G24.3	TORTÍCOLIS ESPASMÓDICA
G24.4	DISTONÍA BUCOFACIAL IDIOPÁTICA
G26	TRASTORNOS EXTRAPIRAMIDALES Y DEL MOVIMIENTO EN ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PAR
G31.0	ATROFIA CEREBRAL CIRCUNSCRITA
G31.8	OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA NERVIOSO
G36.0	NEUROMIELITIS ÓPTICA [DEVIC]
G37.0	ESCLEROSIS DIFUSA
G37.1	DESMIELINIZACIÓN CENTRAL DEL CUERPO CALOSO
G37.2	MIELINÓLISIS CENTRAL PONTINA
G37.3	MIELITIS TRANSVERSA AGUDA EN ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
G37.4	MIELITIS NECROTIZANTE SUBAGUDA
G37.5	ESCLEROSIS CONCÉNTRICA [BALÓ]
G40.4	OTRAS EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS GENERALIZADOS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
G44.0	SÍNDROME DE CEFALEA EN RACIMOS
G46.3	SÍNDROMES APOPLÉTICOS DEL TALLO ENCEFÁLICO (I60-I67?)
G47.4	NARCOLEPSIA Y CATAPLEXIA
G47.8	OTROS TRASTORNOS DEL SUEÑO
G51.2	SÍNDROME DE MELKERSSON
G51.3	ESPASMO HEMIFACIAL CLÓNICO
G52.1	TRASTORNOS DEL NERVIO GLOsofaríngeo
G52.3	TRASTORNOS DEL NERVIO HIPOGLOSO
G53.2	PARÁLISIS MÚLTIPLE DE LOS NERVIOS CRANEALES, EN LA SARCOIDOSIS (D86.8?)
G54.5	AMIOTROFIA NEURÁLGICA
G54.6	SÍNDROME DEL MIEMBRO FANTASMA CON DOLOR
G54.7	SÍNDROME DEL MIEMBRO FANTASMA SIN DOLOR
G56.4	CAUSALGIA
G56.8	OTRAS MONONEUROPATÍAS DEL MIEMBRO SUPERIOR
G60	NEUROPATÍA HEREDITARIA E IDIOPÁTICA
G60.0	NEUROPATÍA HEREDITARIA MOTORA Y SENSORIAL
G60.1	ENFERMEDAD DE REFSUM
G60.2	NEUROPATÍA ASOCIADA CON ATAXIA HEREDITARIA
G60.3	NEUROPATÍA PROGRESIVA IDIOPÁTICA
G60.8	OTRAS NEUROPATÍAS HEREDITARIAS E IDIOPÁTICAS
G60.9	NEUROPATÍA HEREDITARIA E IDIOPÁTICA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
G61	POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA
G61.0	SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ
G61.1	NEUROPATÍA AL SUERO
G61.8	OTRAS POLINEUROPATÍAS INFLAMATORIAS
G61.9	POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA, NO ESPECIFICADA
G70	MIASTENIA GRAVIS Y OTROS TRASTORNOS NEUROMUSCULARES
G70.0	MIASTENIA GRAVIS
G70.1	TRASTORNOS TÓXICOS NEUROMUSCULARES
G70.2	MIASTENIA CONGÉNITA O DEL DESARROLLO
G70.8	OTROS TRASTORNOS NEUROMUSCULARES ESPECIFICADOS
G70.9	TRASTORNO NEUROMUSCULAR, NO ESPECIFICADO
G71	TRASTORNOS MUSCULARES PRIMARIOS
G71.0	DISTROFIA MUSCULAR
G71.1	TRASTORNOS MIOTÓNICOS
G71.2	MIOPATÍAS CONGÉNITAS
G71.3	MIOPATÍA MITOCÓNDRICA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
G71.8	OTROS TRASTORNOS PRIMARIOS DE LOS MÚSCULOS
G71.9	TRASTORNO PRIMARIO DEL MÚSCULO, TIPO NO ESPECIFICADO
G72.3	PARÁLISIS PERIÓDICA
G72.4	MIOPATÍA INFLAMATORIA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
G73.1	SÍNDROME DE EATON-LAMBERT (C80?)

CIE 10	Descriptor código CIE 10
G73.2	OTROS SÍNDROMES MIASTÉNICOS EN ENFERMEDAD NEOPLÁSICA (C00-D48?)
G73.5	MIOPATÍA EN ENFERMEDADES ENDOCRINAS
G73.6	MIOPATÍA EN ENFERMEDADES METABÓLICAS
G80	PARÁLISIS CEREBRAL
G80.0	PARÁLISIS CEREBRAL ESPÁSTICA CUADRIPLÉJICA
G80.1	PARÁLISIS CEREBRAL ESPÁSTICA DIPLÉJICA
G80.2	PARÁLISIS CEREBRAL ESPÁSTICA HEMIPLEJICA
G80.3	PARÁLISIS CEREBRAL DISCINÉTICA
G80.4	PARÁLISIS CEREBRAL ATÁXICA
G80.8	OTROS TIPOS DE PARÁLISIS CEREBRAL
G80.9	PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
G90.0	NEUROPATÍA AUTÓNOMA PERIFÉRICA IDIOPÁTICA
G90.1	DISAUTONOMÍA FAMILIAR [SÍNDROME DE RILEY-DAY]
G90.3	DEGENERACIÓN DE SISTEMAS MÚLTIPLES
G93.2	HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA
G93.7	SÍNDROME DE REYES
G95.0	SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA
G95.1	MIELOPATÍAS VASCULARES
H13.3	PENFIGOIDE OCULAR (L12)
H27.1	LUXACIÓN DEL CRISTALINO
H31.2	DISTROFIA COROIDEA HEREDITARIA
H35.1	RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD
H35.2	OTRAS RETINOPATÍAS PROLIFERATIVAS
H35.4	DEGENERACIÓN PERIFÉRICA DE LA RETINA
H42.0	GLAUCOMA EN ENFERMEDADES ENDOCRINAS, NUTRICIONALES Y METABÓLICAS, CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
H46	NEURITIS ÓPTICA
H47.4	TRASTORNOS DEL QUIASMA ÓPTICO
H49.4	OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA
H51.2	OFTALMOPLEJÍA INTERNUCLEAR
H53.5	DEFICIENCIA DE LA VISIÓN CROMÁTICA
H90	HIPOACUSIA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL
H90.0	HIPOACUSIA CONDUCTIVA BILATERAL
H90.1	HIPOACUSIA CONDUCTIVA, UNILATERAL CON AUDICIÓN IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.2	HIPOACUSIA CONDUCTIVA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
H90.3	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL, BILATERAL
H90.4	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL, UNILATERAL CON AUDICIÓN IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.5	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
H90.6	HIPOACUSIA MIXTA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL, BILATERAL
H90.7	HIPOACUSIA MIXTA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL, UNILATERAL CON AUDICIÓN IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.8	HIPOACUSIA MIXTA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL, NO ESPECIFICADA
I00	FIEBRE REUMÁTICA SIN MENCIÓN DE COMPLICACIÓN CARDÍACA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
I01	FIEBRE REUMÁTICA CON COMPLICACIÓN CARDÍACA
I01.0	PERICARDITIS REUMÁTICA AGUDA
I01.1	ENDOCARDITIS REUMÁTICA AGUDA
I01.2	MIOCARDITIS REUMÁTICA AGUDA
I01.8	OTRAS ENFERMEDADES REUMÁTICAS AGUDAS DEL CORAZÓN
I01.9	ENFERMEDAD REUMÁTICA AGUDA DEL CORAZÓN, NO ESPECIFICADA
I02	COREA REUMÁTICA
I02.0	COREA REUMÁTICA CON COMPLICACIÓN CARDÍACA
I02.9	COREA REUMÁTICA SIN MENCIÓN DE COMPLICACIÓN CARDÍACA
I09.0	MIOCARDITIS REUMÁTICA
I09.2	PERICARDITIS REUMÁTICA CRÓNICA
I27.0	HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA
I31.0	PERICARDITIS CRÓNICA ADHESIVA
I31.1	PERICARDITIS CONSTRICTIVA CRÓNICA
I32.8	PERICARDITIS EN OTRAS ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
I42.2	OTRAS CARDIOMIOPATÍAS HIPERTRÓFICAS
I42.3	ENFERMEDAD ENDOMIOCÁRDICA (EOSINOFÍLICA)
I42.4	FIBROELASTOSIS ENDOCÁRDICA
I42.5	OTRAS CARDIOMIOPATÍAS RESTRICTIVAS
I43.1	CARDIOMIOPATÍA EN ENFERMEDADES METABÓLICAS
I43.2	CARDIOMIOPATÍA EN ENFERMEDADES NUTRICIONALES
I68.0	ANGIOPATÍA CEREBRAL AMILOIDE (E85)
I68.2	ARTERITIS CEREBRAL EN OTRAS ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
I73.1	TROMBOANGEÍTIS OBLITERANTE [BUERGER]
I78.0	TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA
I82.0	SÍNDROME DE BUDD-CHIARI
J43.0	SÍNDROME DE MACLEOD
J62	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A POLVO DE SÍLICE
J62.0	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A POLVO DE TALCO
J62.8	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTROS POLVOS QUE CONTIENEN SÍLICE
J63	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTROS POLVOS INORGÁNICOS
J63.0	ALUMINOSIS (DEL PULMÓN)
J63.1	FIBROSIS (DEL PULMÓN) DEBIDA A BAUXITA
J63.2	BERILIOSIS
J63.3	FIBROSIS (DEL PULMÓN) DEBIDA A GRAFITO
J63.4	SIDEROSIS
J63.5	ESTAÑOSIS
J63.8	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTROS POLVOS INORGÁNICOS ESPECIFICADOS
J66.0	BISINOSIS
J66.1	ENFERMEDAD DE LOS TRABAJADORES DEL LINO
J66.2	CANABINOSIS
J66.8	ENFERMEDAD DE LAS VÍAS AÉREAS DEBIDA A OTROS POLVOS ORGÁNICOS ESPECÍFICOS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
J67.0	PULMÓN DEL GRANJERO
J67.1	BAGAZOSIS
J67.2	PULMÓN DEL ORNITÓFILO
J67.3	SUBEROSIS
J67.4	PULMÓN DEL MANIPULADOR DE MALTA
J67.5	PULMÓN DEL MANIPULADOR DE HONGOS
J67.6	PULMÓN DEL DESCORTEZADOR DEL ARCE
J67.8	NEUMONITIS DEBIDAS A HIPERSENSIBILIDAD A OTROS POLVOS ORGÁNICOS
J67.9	NEUMONITIS DEBIDA A HIPERSENSIBILIDAD A POLVO ORGÁNICO NO ESPECIFICADO
J68.4	AFECCIONES RESPIRATORIAS CRÓNICAS DEBIDAS A INHALACIÓN DE GASES, HUMOS, VAPORES Y SUSTANCIAS QUÍMICAS
J69.1	NEUMONITIS DEBIDA A ASPIRACIÓN DE ACEITES Y ESENCIAS
J70.3	TRASTORNOS PULMONARES INTERSTICIALES CRÓNICOS INDUCIDOS POR DROGAS
J70.4	TRASTORNOS PULMONARES INTERSTICIALES NO ESPECIFICADOS INDUCIDOS POR DROGAS
J82	EOSINOFILIA PULMONAR, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
J84	OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES
J84.0	AFECCIONES ALVEOLARES Y ALVEOLOPARIETALES
J84.1	OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES CON FIBROSIS
J84.8	OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES ESPECIFICADAS
J84.9	ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL, NO ESPECIFICADA
J99.0	ENFERMEDAD PULMONAR REUMATOIDE (M05.1)
J99.1	TRASTORNOS RESPIRATORIOS EN OTROS TRASTORNOS DIFUSOS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
K22.0	ACALASIA DEL CARDIAS
K23.1	MEGAESÓFAGO EN LA ENFERMEDAD DE CHAGAS (B57.3)
K55.2	ANGIODISPLASIA DEL COLON
K74.3	CIRROSIS BILIAR PRIMARIA
K75.3	HEPATITIS GRANULOMATOSA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
K75.4	HEPATITIS AUTOINMUNE
K76.2	NECROSIS HEMORRÁGICA CENTRAL DEL HÍGADO
K76.4	PELIOSIS HEPÁTICA
K76.5	ENFERMEDAD VENO-OCCLUSIVA DEL HÍGADO
K83.0	COLANGITIS
K85.0	PANCREATITIS IDIOPÁTICA AGUDA
K90.1	ESPRUE TROPICAL
K90.8	OTROS TIPOS DE MALABSORCIÓN INTESTINAL
K93.1	MEGACOLON EN LA ENFERMEDAD DE CHAGAS (B57.3?)
L10	PÉNFIGO
L10.0	PÉNFIGO VULGAR
L10.1	PÉNFIGO VEGETANTE
L10.2	PÉNFIGO FOLIÁCEO
L10.3	PÉNFIGO BRASILEÑO [FOGO SELVAGEM]
L10.4	PÉNFIGO ERITEMATOSO
L10.5	PÉNFIGO INDUCIDO POR DROGAS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
L10.8	OTROS PÉNFIGOS
L10.9	PÉNFIGO, NO ESPECIFICADO
L12	PENFIGOIDE
L12.0	PENFIGOIDE FLICTENULAR
L12.1	PENFIGOIDE CICATRICAL
L12.2	ENFERMEDAD FLICTENULAR CRÓNICA DE LA INFANCIA
L12.3	EPIDERMÓLISIS BULLOSA ADQUIRIDA
L12.8	OTROS PENFIGOIDES
L12.9	PENFIGOIDE, NO ESPECIFICADO
L13	OTROS TRASTORNOS FLICTENULARES
L13.0	DERMATITIS HERPETIFORME
L13.1	DERMATITIS PUSTULOSA SUBCORNEAL
L13.8	OTROS TRASTORNOS FLICTENULARES ESPECIFICADOS
L13.9	TRASTORNO FLICTENULAR, NO ESPECIFICADO
L41.2	PAPULOSIS LINFOMATOIDE
L43	LIQUEN PLANO
L43.0	LIQUEN PLANO HIPERTRÓFICO
L43.1	LIQUEN PLANO FLICTENULAR
L43.2	REACCIÓN LIQUENOIDE DEBIDA A DROGAS
L43.3	LIQUEN PLANO SUBAGUDO (ACTIVO)
L43.8	OTROS LÍQUENES PLANOS
L43.9	LIQUEN PLANO, NO ESPECIFICADO
L44.4	ACRODERMATITIS PAPULAR INFANTIL [GIANNOTTI-CROSTI]
L50.2	URTICARIA DEBIDA AL CALOR Y AL FRÍO
L51	ERITEMA MULTIFORME
L51.0	ERITEMA MULTIFORME NO FLICTENULAR
L51.1	ERITEMA MULTIFORME FLICTENULAR
L51.2	NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA [LYELL]
L51.8	OTROS ERITEMAS MULTIFORMES
L51.9	ERITEMA MULTIFORME, NO ESPECIFICADO
L56.3	URTICARIA SOLAR
L63.0	ALOPECIA (CAPITIS) TOTAL
L63.1	ALOPECIA UNIVERSAL
L83	ACANTOSIS NIGRICA
L85.0	ICTIOSIS ADQUIRIDA
L90.0	LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO
L90.1	ANETODERMIA DE SCHWENINGER-BUZZI
L90.2	ANETODERMIA DE JADASSOHN-PELLIZZARI
L90.3	ATROFODERMA DE PASINI Y PIERINI
L90.4	ACRODERMATITIS CRÓNICA ATRÓFICA
L93	LUPUS ERITEMATOSO
L93.0	LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE

CIE 10	Descriptor código CIE 10
L93.1	LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO
L93.2	OTROS LUPUS ERITEMATOSOS LOCALIZADOS
L94.0	ESCLERODERMA LOCALIZADO [MORFEA]
L94.1	ESCLERODERMA LINEAL
L94.2	CALCINOSIS DE LA PIEL
L94.3	ESCLERODACTILIA
L94.4	PÁPULAS DE GOTTRON
L94.5	POIQUILODERMIA VASCULAR ATRÓFICA
L95.8	OTRAS VASCULITIS LIMITADAS A LA PIEL
L95.9	VASCULITIS LIMITADA A LA PIEL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
L98.2	DERMATOSIS NEUTRÓFILA FEBRIL [SWEET]
L98.3	CELULITIS EOSINÓFILA [WELLS]
L98.5	MUCINOSIS DE LA PIEL
L99.0	AMILOIDOSIS DE LA PIEL (E85.-?)
M02.0	ARTROPATÍA CONSECUTIVA A DERIVACIÓN INTESTINA
M02.3	ENFERMEDAD DE REITER
M03.0	ARTRITIS POSTMENINGOCÓCICA (A39.8?)
M03.1	ARTROPATÍA POSTINFECCIOSA EN SÍFILIS
M03.6	ARTROPATÍA REACTIVA EN OTRAS ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
M05.0	SÍNDROME DE FELTY
M05.1	ENFERMEDAD REUMATOIDE DEL PULMÓN (J99.0)
M06.1	ENFERMEDAD DE STILL DE COMIENZO EN EL ADULTO
M08.0	ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL
M08.1	ESPONDILITIS ANQUILOSANTE JUVENIL
M08.2	ARTRITIS JUVENIL DE COMIENZO GENERALIZADO
M08.3	POLIARTRITIS JUVENIL (SERONEGATIVA)
M08.4	ARTRITIS JUVENIL PAUCIARTICULAR
M09.0	ARTRITIS JUVENIL EN LA PSORIASIS (L40.5)
M09.1	ARTRITIS JUVENIL EN LA ENFERMEDAD DE CROHN [ENTERITIS REGIONAL] (K50)
M09.2	ARTRITIS JUVENIL EN LA COLITIS ULCERATIVA (K51)
M14.0	ARTROPATÍA GOTOSA DEBIDA A DEFECTOS ENZIMÁTICOS Y A OTROS TRASTORNOS HEREDITARIOS, CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
M14.4	ARTROPATÍA EN LA AMILOIDOSIS (E85)
M14.8	ARTROPATÍA EN OTRAS ENFERMEDADES ESPECIFICADAS, CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
M30	POLIARTERITIS NUDOSA Y AFECCIONES RELACIONAD
M30.0	POLIARTERITIS NUDOSA
M30.1	POLIARTERITIS CON COMPROMISO PULMONAR [CHURG-STRAUSS]
M30.2	POLIARTERITIS JUVENIL
M30.3	SÍNDROME MUCOCUTÁNEO LINFONODULAR [KAWASAKI]
M30.8	OTRAS AFECCIONES RELACIONADAS CON LA POLIARTERITIS NUDOSA
M31	OTRAS VASCULOPATÍAS NECROTIZANT
M31.0	ANGIÍTIS DEBIDA A HIPERSENSIBILIDAD
M31.1	MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
M31.2	GRANULOMA LETAL DE LA LÍNEA MEDIA
M31.3	GRANULOMATOSIS DE WEGENER
M31.4	SÍNDROME DEL CAYADO DE LA AORTA [TAKAYASU]
M31.5	ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES CON POLIMIALGIA REUMÁTICA
M31.6	OTRAS ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES
M31.7	POLIANGIÍTIS MICROSCÓPICA
M31.8	OTRAS VASCULOPATÍAS NECROTIZANTES ESPECIFICADAS
M31.9	VASCULOPATÍA NECROTIZANTE, NO ESPECIFICADA
M32	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMI
M32.0	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, INDUCIDO POR DROGAS
M32.1	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON COMPROMISO DE ÓRGANOS O SISTEMAS
M32.8	OTRAS FORMAS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO
M32.9	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
M33	DERMATOPOLIMIOSIT
M33.0	DERMATOMIOSITIS JUVENIL
M33.1	OTRAS DERMATOMIOSITIS
M33.2	POLIMIOSITIS
M33.9	DERMATOPOLIMIOSITIS, NO ESPECIFICADA
M34	ESCLEROSIS SISTÉMICA
M34.0	ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA
M34.1	SÍNDROME CR(E)ST
M34.2	ESCLEROSIS SISTÉMICA INDUCIDA POR DROGAS O PRODUCTOS QUÍMICOS
M34.8	OTRAS FORMAS DE ESCLEROSIS SISTÉMICA
M34.9	ESCLEROSIS SISTÉMICA, NO ESPECIFICADA
M35	OTRO COMPROMISO SISTÉMICO DEL TEJIDO CONJUNTI
M35.0	SÍNDROME SECO [SJÖGREN]
M35.1	OTROS SÍNDROMES SUPERPUESTOS
M35.2	ENFERMEDAD DE BEHÇET
M35.3	POLIMIALGIA REUMÁTICA
M35.4	FASCITIS DIFUSA (EOSINOFÍLICA)
M35.5	FIBROSCLEROSIS MULTIFOCAL
M35.6	PANICULITIS RECIDIVANTE [WEBER-CHRISTIAN]
M35.7	SÍNDROME DE HIPERMOVILIDAD
M35.8	OTRAS ENFERMEDADES ESPECIFICADAS CON COMPROMISO SISTÉMICO DEL TEJIDO CONJUNTIVO
M35.9	COMPROMISO SISTÉMICO DEL TEJIDO CONJUNTIVO, NO ESPECIFICADO
M36	TRASTORNOS SISTÉMICOS DEL TEJIDO CONJUNTIVO EN ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PAR
M36.0	DERMATO (POLI) MIOSITIS EN ENFERMEDAD NEOPLÁSICA (C00-D48)
M36.1	ARTROPATÍA EN ENFERMEDAD NEOPLÁSICA (C00-D48)
M36.2	ARTROPATÍA HEMOFÍLICA (D66-D68)
M36.3	ARTROPATÍA EN OTROS TRASTORNOS DE LA SANGRE (D50-D76)
M36.4	ARTROPATÍA EN REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD CLASIFICADAS EN OTRA PARTE

CIE 10	Descriptor código CIE 10
M36.8	TRASTORNOS SISTÉMICOS DEL TEJIDO CONJUNTIVO EN OTRAS ENFERMEDADES CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
M48.1	HIPEROSTOSIS ANQUILOSANTE [FORESTIER]
M61.1	MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA
M63.3	MIOSITIS EN SARCOIDOSIS (D86.8)
M72.6	FASCITIS NECROTIZANTE
M83.4	ENFERMEDAD DE LOS HUESOS POR ALUMINIO
M85.0	DISPLASIA FIBROSA (MONOSTÓTICA)
M89.0	ALGONEURODISTROFIA
M89.1	DETENCIÓN DEL CRECIMIENTO EPIFISARIO
M89.4	OTRAS OSTEOARTROPATÍAS HIPERTRÓFICAS
M89.5	OSTEÓLISIS
M89.6	OSTEOPATÍA A CONSECUENCIA DE POLIOMIELITIS
M89.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL HUESO
M90.4	OSTEONECROSIS DEBIDA A HEMOGLOBINOPATÍA (D50-D64)
M92	OTRAS OSTEOCONDROSIS JUVENIL
M92.0	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DEL HÚMERO
M92.1	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DEL CÚBITO Y DEL RADIO
M92.2	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DE LA MANO
M92.3	OTRAS OSTEOCONDROSIS JUVENILES DEL MIEMBRO SUPERIOR
M92.4	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DE LA RÓTULA
M92.5	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DE LA TIBIA Y DEL PERONÉ
M92.6	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DEL TARSO
M92.7	OSTEOCONDROSIS JUVENIL DEL METATARSO
M92.8	OTRAS OSTEOCONDROSIS JUVENILES ESPECIFICADAS
M92.9	OSTEOCONDROSIS JUVENIL, NO ESPECIFICADA
N03	SÍNDROME NEFRÍTICO CRÓNICO
N03.0	ANOMALÍA GLOMERULAR MÍNIMA
N03.1	LESIONES GLOMERULARES FOCALES Y SEGMENTARIAS
N03.2	GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA DIFUSA
N03.3	GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA MESANGIAL DIFUSA
N03.4	GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA ENDOCAPILAR DIFUSA
N03.5	GLOMERULONEFRITIS MESANGIOCAPILAR DIFUSA
N03.6	ENFERMEDAD POR DEPÓSITOS DENSOS
N03.7	GLOMERULONEFRITIS DIFUSA EN MEDIA LUNA
N03.8	OTRAS
N03.9	NO ESPECIFICADA
N07	EFROPATÍA HEREDITARIA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N07.0	ANOMALÍA GLOMERULAR MÍNIMA
N07.1	LESIONES GLOMERULARES FOCALES Y SEGMENTARIAS
N07.2	GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA DIFUSA
N07.3	GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA MESANGIAL DIFUSA
N07.4	GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA ENDOCAPILAR DIFUSA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
N07.5	GLOMERULONEFRITIS MESANGIOCAPILAR DIFUSA
N07.6	ENFERMEDAD POR DEPÓSITOS DENSOS
N07.7	GLOMERULONEFRITIS DIFUSA EN MEDIA LUNA
N07.8	OTRAS
N07.9	NO ESPECIFICADA
N08.1	TRASTORNOS GLOMERULARES EN ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS
N08.4	TRASTORNOS GLOMERULARES EN OTRAS ENFERMEDADES ENDOCRINAS, NUTRICIONALES Y METABÓLICAS
N08.5	TRASTORNOS GLOMERULARES EN TRASTORNOS SISTÉMICOS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
N14	AFECCIONES TUBULARES Y TUBULOINTERSTICIALES INDUCIDAS POR DROGAS Y POR METALES PESADOS
N14.0	NEFROPATÍA INDUCIDA POR ANALGÉSICOS
N14.1	NEFROPATÍA INDUCIDA POR OTRAS DROGAS, MEDICAMENTOS Y SUSTANCIAS BIOLÓGICAS
N14.2	NEFROPATÍA INDUCIDA POR DROGAS, MEDICAMENTOS Y SUSTANCIAS BIOLÓGICAS NO ESPECIFICADAS
N14.3	NEFROPATÍA INDUCIDA POR METALES PESADOS
N14.4	NEFROPATÍA TÓXICA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N15.0	NEFROPATÍA DE LOS BALCANES
N16.2	TRASTORNOS RENALES TUBULOINTERSTICIALES EN ENFERMEDADES DE LA SANGRE Y EN TRASTORNOS QUE AFECTAN EL MECANISMO INMUNITARIO
N16.4	TRASTORNOS RENALES TUBULOINTERSTICIALES EN ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONJUNTIVO
N25.1	DIABETES INSÍPIDA NEFRÓGENA
N30.1	CISTITIS INTERSTICIAL (CRÓNICA)
N31	DISFUNCIÓN NEUROMUSCULAR DE LA VEJIGA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N31.0	VEJIGA NEUROPÁTICA NO INHIBIDA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N31.1	VEJIGA NEUROPÁTICA REFLEJA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N31.2	VEJIGA NEUROPÁTICA FLÁCIDA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
N31.8	OTRAS DISFUNCIONES NEUROMUSCULARES DE LA VEJIGA
N31.9	DISFUNCIÓN NEUROMUSCULAR DE LA VEJIGA, NO ESPECIFICADA
N39.2	PROTEINURIA ORTOSTÁTICA, NO ESPECIFICADA
N48.6	INDURACIÓN PLÁSTICA DEL PENE
Q00	ANENCEFALIA Y MALFORMACIONES CONGÉNITAS SIMILARES
Q00.0	ANENCEFALIA
Q00.1	CRANEOORRAQUISQUISIS
Q00.2	INIENCEFALIA
Q01	ENCEFALOCELE
Q01.0	ENCEFALOCELE FRONTAL
Q01.1	ENCEFALOCELE NASOFRONTAL
Q01.2	ENCEFALOCELE OCCIPITAL
Q01.8	ENCEFALOCELE DE OTROS SITIOS
Q01.9	ENCEFALOCELE, NO ESPECIFICADO
Q02	MICROCEFAL
Q03	HIDROCÉFALO CONGÉNITO
Q03.0	MALFORMACIONES DEL ACUEDUCTO DE SILVIO

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q03.1	ATRESIA DE LOS AGUJEROS DE MAGENDIE Y DE LUSCHKA
Q03.8	OTROS HIDROCÉFALOS CONGÉNITOS
Q03.9	HIDROCÉFALO CONGÉNITO, NO ESPECIFICADO
Q04	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ENCÉFALO
Q04.0	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CUERPO CALLOSO
Q04.1	ARRINENCEFALIA
Q04.2	HOLOPROSENCEFALIA
Q04.3	OTRAS ANOMALÍAS HIPOPLÁSICAS DEL ENCÉFALO
Q04.4	DISPLASIA OPTICOSEPTAL
Q04.5	MEGALENCEFALIA
Q04.6	QUISTES CEREBRALES CONGÉNITOS
Q04.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ENCÉFALO, ESPECIFICADAS
Q04.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ENCÉFALO, NO ESPECIFICADA
Q05	ESPINA BÍFIDA
Q05.0	ESPINA BÍFIDA CERVICAL CON HIDROCÉFALO
Q05.1	ESPINA BÍFIDA TORÁCICA CON HIDROCÉFALO
Q05.2	ESPINA BÍFIDA LUMBAR CON HIDROCÉFALO
Q05.3	ESPINA BÍFIDA SACRA CON HIDROCÉFALO
Q05.4	ESPINA BÍFIDA CON HIDROCÉFALO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q05.5	ESPINA BÍFIDA CERVICAL SIN HIDROCÉFALO
Q05.6	ESPINA BÍFIDA TORÁCICA SIN HIDROCÉFALO
Q05.7	ESPINA BÍFIDA LUMBAR SIN HIDROCÉFALO
Q05.8	ESPINA BÍFIDA SACRA SIN HIDROCÉFALO
Q05.9	ESPINA BÍFIDA, NO ESPECIFICADA
Q06	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA MÉDULA ESPINAL
Q06.0	AMIELIA
Q06.1	HIPOPLASIA Y DISPLASIA DE LA MÉDULA ESPINAL
Q06.2	DIASTEMATOMIELIA
Q06.3	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA COLA DE CABALLO
Q06.4	HIDROMIELIA
Q06.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADAS DE LA MÉDULA ESPINAL
Q06.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA MÉDULA ESPINAL, NO ESPECIFICADA
Q07	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO
Q07.0	SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI
Q07.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO, ESPECIFICADAS
Q07.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA NERVIOSO, NO ESPECIFICADA
Q10.0	BLEFAROPTOSIS CONGÉNITA
Q10.1	ECTROPIÓN CONGÉNITO
Q10.2	ENTROPIÓN CONGÉNITO
Q10.4	AUSENCIA Y AGENESIA DEL APARATO LAGRIMAL
Q10.5	ESTENOSIS Y ESTRECHEZ CONGÉNITAS DEL CONDUCTO LAGRIMAL
Q10.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL APARATO LAGRIMAL

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q10.7	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA ÓRBITA
Q11	ANOFTALMÍA, MICROFTALMÍA Y MACROFTALMÍA
Q11.0	GLOBO OCULAR QUÍSTICO
Q11.1	OTRAS ANOFTALMIAS
Q11.2	MICROFTALMÍA
Q11.3	MACROFTALMÍA
Q12.0	CATARATA CONGÉNITA
Q12.1	DESPLAZAMIENTO CONGÉNITO DEL CRISTALINO
Q12.2	COLOBOMA DEL CRISTALINO
Q12.3	AFAQUIA CONGÉNITA
Q12.4	ESFEROFAQUIA
Q12.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CRISTALINO
Q12.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL CRISTALINO, NO ESPECIFICADA
Q13	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO
Q13.0	COLOBOMA DEL IRIS
Q13.1	AUSENCIA DEL IRIS
Q13.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL IRIS
Q13.3	OPACIDAD CORNEAL CONGÉNITA
Q13.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA CÓRNEA
Q13.5	ESCLERÓTICA AZUL
Q13.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO
Q13.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO, NO ESPECIFICADA
Q14	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO
Q14.0	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL HUMOR VÍTREO
Q14.1	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA RETINA
Q14.2	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL DISCO ÓPTICO
Q14.3	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA COROIDES
Q14.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO
Q14.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO, NO ESPECIFICADA
Q15	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OJO
Q15.0	GLAUCOMA CONGÉNITO
Q15.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OJO, ESPECIFICADAS
Q15.9	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OJO, NO ESPECIFICADAS
Q16	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OÍDO QUE CAUSAN ALTERACIÓN DE LA AUDICIÓN
Q16.0	AUSENCIA CONGÉNITA DEL PABELLÓN (DE LA OREJA)
Q16.1	AUSENCIA CONGÉNITA, ATRESIA O ESTRECHEZ DEL CONDUCTO AUDITIVO (EXTERNO)
Q16.2	AUSENCIA DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO
Q16.3	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LOS HUESECILLOS DEL OÍDO
Q16.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OÍDO MEDIO
Q16.5	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL OÍDO INTERNO
Q16.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL OÍDO QUE CAUSA ALTERACIÓN DE LA AUDICIÓN, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q17.1	MACROTIA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q17.2	MICROTIA
Q17.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL OÍDO, ESPECIFICADAS
Q17.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL OÍDO, NO ESPECIFICADA
Q18.0	SENO, FÍSTULA O QUISTE DE LA HENDIDURA BRANQUIAL
Q18.1	SENO Y QUISTE PREAURICULAR
Q18.2	OTRAS MALFORMACIONES DE LAS HENDIDURAS BRANQUIALES
Q18.3	PTERIGIÓN DEL CUELLO
Q18.4	MACROSTOMÍA
Q18.5	MICROSTOMÍA
Q18.6	MACROQUEILIA
Q18.7	MICROQUEILIA
Q18.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADAS DE CARA Y CUELLO
Q20	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS CÁMARAS CARDÍACAS Y SUS CONEXIONES
Q20.0	TRONCO ARTERIOSO COMÚN
Q20.1	TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS EN VENTRÍCULO DERECHO
Q20.2	TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS EN VENTRÍCULO IZQUIERDO
Q20.3	DISCORDANCIA DE LA CONEXIÓN VENTRICULOARTERIAL
Q20.4	VENTRÍCULO CON DOBLE ENTRADA
Q20.5	DISCORDANCIA DE LA CONEXIÓN AURICULOVENTRICULAR
Q20.6	ISOMERISMO DE LOS APÉNDICES AURICULARES
Q20.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS CÁMARAS CARDÍACAS Y SUS CONEXIONES
Q20.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS CÁMARAS CARDÍACAS Y SUS CONEXIONES, NO ESPECIFICADA
Q21.2	DEFECTO DEL TABIQUE AURICULOVENTRICULAR
Q21.3	TETRALOGÍA DE FALLOT
Q21.4	DEFECTO DEL TABIQUE AORTOPULMONAR
Q21.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS TABIQUES CARDÍACOS
Q21.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL TABIQUE CARDÍACO, NO ESPECIFICADA
Q22	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS VÁLVULAS PULMONAR Y TRICÚSPIDE
Q22.0	ATRESIA DE LA VÁLVULA PULMONAR
Q22.1	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA VÁLVULA PULMONAR
Q22.2	INSUFICIENCIA CONGÉNITA DE LA VÁLVULA PULMONAR
Q22.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÁLVULA PULMONAR
Q22.4	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE
Q22.5	ANOMALÍA DE EBSTEIN
Q22.6	SÍNDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZÓN DERECHO
Q22.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE
Q22.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE, NO ESPECIFICADA
Q23	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS VÁLVULAS AÓRTICA Y MITRAL
Q23.0	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA VÁLVULA AÓRTICA
Q23.1	INSUFICIENCIA CONGÉNITA DE LA VÁLVULA AÓRTICA
Q23.2	ESTENOSIS MITRAL CONGÉNITA
Q23.3	INSUFICIENCIA MITRAL CONGÉNITA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q23.4	SÍNDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZÓN IZQUIERDO
Q23.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS VÁLVULAS AÓRTICA Y MITRAL
Q23.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÁLVULAS AÓRTICA Y MITRAL, NO ESPECIFICADA
Q24	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN
Q24.0	DEXTROCARDIA
Q24.1	LEVOCARDIA
Q24.2	CORAZÓN TRIAURICULAR
Q24.3	ESTENOSIS DEL INFUNDÍBULO PULMONAR
Q24.4	ESTENOSIS SUBAÓRTICA CONGÉNITA
Q24.5	MALFORMACIÓN DE LOS VASOS CORONARIOS
Q24.6	BLOQUEO CARDÍACO CONGÉNITO
Q24.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN, ESPECIFICADAS
Q24.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL CORAZÓN, NO ESPECIFICADA
Q25	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS GRANDES ARTERIAS
Q25.0	CONDUCTO ARTERIOSO PERMEABLE
Q25.1	COARTACIÓN DE LA AORTA
Q25.2	ATRESIA DE LA AORTA
Q25.3	ESTENOSIS DE LA AORTA
Q25.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA AORTA
Q25.5	ATRESIA DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.6	ESTENOSIS DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS GRANDES ARTERIAS
Q25.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS GRANDES ARTERIAS, NO ESPECIFICADA
Q26	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS GRANDES VENAS
Q26.0	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA VENA CAVA
Q26.1	PERSISTENCIA DE LA VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA
Q26.2	CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES
Q26.3	CONEXIÓN ANÓMALA PARCIAL DE LAS VENAS PULMONARES
Q26.4	CONEXIÓN ANÓMALA DE LAS VENAS PULMONARES, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q26.5	CONEXIÓN ANÓMALA DE LA VENA PORTA
Q26.6	FÍSTULA ARTERIA HEPÁTICA-VENA PORTA
Q26.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS GRANDES VENAS
Q26.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS GRANDES VENAS, NO ESPECIFICADA
Q27	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO
Q27.1	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA ARTERIA RENAL
Q27.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA ARTERIA RENAL
Q27.3	MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PERIFÉRICA
Q27.4	FLEBECTASIA CONGÉNITA
Q27.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO, ESPECIFICADAS
Q27.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO, NO ESPECIFICADA
Q28	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q28.0	MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS PRECEREBRALES
Q28.1	OTRAS MALFORMACIONES DE LOS VASOS PRECEREBRALES
Q28.2	MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS CEREBRALES
Q28.3	OTRAS MALFORMACIONES DE LOS VASOS CEREBRALES
Q28.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO, ESPECIFICADAS
Q28.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA CIRCULATORIO, NO ESPECIFICADA
Q30	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA NARIZ
Q30.0	ATRESIA DE LAS COANAS
Q30.1	AGENESIA O HIPOPLASIA DE LA NARIZ
Q30.2	HENDIDURA, FISURA O MUESCA DE LA NARIZ
Q30.3	PERFORACIÓN CONGÉNITA DEL TABIQUE NASAL
Q30.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA NARIZ
Q30.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA NARIZ, NO ESPECIFICADA
Q31	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA LARINGE
Q31.0	PTERIGIÓN DE LA LARINGE
Q31.1	ESTENOSIS SUBGLÓTICA CONGÉNITA
Q31.2	HIPOPLASIA LARÍNGEA
Q31.3	LARINGOCELE
Q31.5	LARINGOMALACIA CONGÉNITA
Q31.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA LARINGE
Q31.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA LARINGE, NO ESPECIFICADA
Q32	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA TRÁQUEA Y DE LOS BRONQUIOS
Q32.0	TRAQUEOMALACIA CONGÉNITA
Q32.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA TRÁQUEA
Q32.2	BRONCOMALACIA CONGÉNITA
Q32.3	ESTENOSIS CONGÉNITA DE LOS BRONQUIOS
Q32.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS BRONQUIOS
Q33	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PULMÓN
Q33.0	QUISTE PULMONAR CONGÉNITO
Q33.1	LÓBULO PULMONAR SUPERNUMERARIO
Q33.2	SECUESTRO DEL PULMÓN
Q33.3	AGENESIA DEL PULMÓN
Q33.4	BRONQUIECTASIA CONGÉNITA
Q33.5	TEJIDO ECTÓPICO EN EL PULMÓN
Q33.6	HIPOPLASIA Y DISPLASIA PULMONAR
Q33.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PULMÓN
Q33.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL PULMÓN, NO ESPECIFICADA
Q34	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO
Q34.0	ANOMALÍA DE LA PLEURA
Q34.1	QUISTE CONGÉNITO DEL MEDIASTINO
Q34.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO
Q34.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA RESPIRATORIO, NO ESPECIFICADA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q35.1	FISURA DEL PALADAR DURO
Q35.3	FISURA DEL PALADAR BLANDO
Q35.5	FISURA DEL PALADAR DURO Y DEL PALADAR BLANDO
Q35.7	FISURA DE LA ÚVULA
Q35.9	FISURA DEL PALADAR, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q36	LABIO LEPORINO
Q36.0	LABIO LEPORINO, BILATERAL
Q36.1	LABIO LEPORINO, LÍNEA MEDIA
Q36.9	LABIO LEPORINO, UNILATERAL
Q37	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO
Q37.0	FISURA DEL PALADAR DURO CON LABIO LEPORINO BILATERAL
Q37.1	FISURA DEL PALADAR DURO CON LABIO LEPORINO UNILATERAL
Q37.2	FISURA DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO BILATERAL
Q37.3	FISURA DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO UNILATERAL
Q37.4	FISURA DEL PALADAR DURO Y DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO BILATERAL
Q37.5	FISURA DEL PALADAR DURO Y DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO UNILATERAL
Q37.8	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q37.9	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q38	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA LENGUA, DE LA BOCA Y DE LA FARINGE
Q38.0	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS LABIOS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q38.1	ANQUILOGLOSIA
Q38.2	MACROGLOSIA
Q38.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA LENGUA
Q38.4	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS GLÁNDULAS Y DE LOS CONDUCTOS SALIVALES
Q38.5	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PALADAR, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q38.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA BOCA
Q38.7	DIVERTÍCULO FARÍNGEO
Q39	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO
Q39.0	ATRESIA DEL ESÓFAGO SIN MENCIÓN DE FÍSTULA
Q39.1	ATRESIA DEL ESÓFAGO CON FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA
Q39.2	FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA CONGÉNITA SIN MENCIÓN DE ATRESIA
Q39.3	ESTRECHEZ O ESTENOSIS CONGÉNITA DEL ESÓFAGO
Q39.4	PTERIGIÓN DEL ESÓFAGO
Q39.5	DILATACIÓN CONGÉNITA DEL ESÓFAGO
Q39.6	DIVERTÍCULO DEL ESÓFAGO
Q39.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO
Q39.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ESÓFAGO, NO ESPECIFICADA
Q40	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO
Q40.0	ESTENOSIS HIPERTRÓFICA CONGÉNITA DEL PÍLORO
Q40.1	HERNIA HIATAL CONGÉNITA
Q40.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESTÓMAGO, ESPECIFICADAS
Q40.3	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ESTÓMAGO, NO ESPECIFICADA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q40.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO
Q40.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO, NO ESPECIFICADA
Q41	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL INTESTINO DELGADO
Q41.0	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL DUODENO
Q41.1	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL YEYUNO
Q41.2	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL ÍLEON
Q41.8	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DE OTRAS PARTES ESPECIFICADAS DEL INTESTINO DELGADO
Q41.9	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL INTESTINO DELGADO, PARTE NO ESPECIFICADA
Q42	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL INTESTINO GRUESO
Q42.0	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL RECTO, CON FÍSTULA
Q42.1	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL RECTO, SIN FÍSTULA
Q42.2	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL ANO, CON FÍSTULA
Q42.3	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL ANO, SIN FÍSTULA
Q42.8	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DE OTRAS PARTES DEL INTESTINO GRUESO
Q42.9	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DEL INTESTINO GRUESO, PARTE NO ESPECIFICADA
Q43	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL INTESTINO
Q43.0	DIVERTÍCULO DE MECKEL
Q43.1	ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
Q43.2	OTROS TRASTORNOS FUNCIONALES CONGÉNITOS DEL COLON
Q43.3	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA FIJACIÓN DEL INTESTINO
Q43.4	DUPLICACIÓN DEL INTESTINO
Q43.5	ANO ECTÓPICO
Q43.6	FÍSTULA CONGÉNITA DEL RECTO Y DEL ANO
Q43.7	PERSISTENCIA DE LA CLOACA
Q43.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL INTESTINO, ESPECIFICADAS
Q43.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL INTESTINO, NO ESPECIFICADA
Q44	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VESÍCULA BILIAR, DE LOS CONDUCTOS BILIARES Y DEL HÍGADO
Q44.0	AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA DE LA VESÍCULA BILIAR
Q44.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VESÍCULA BILIAR
Q44.2	ATRESIA DE LOS CONDUCTOS BILIARES
Q44.3	ESTRECHEZ Y ESTENOSIS CONGÉNITA DE LOS CONDUCTOS BILIARES
Q44.4	QUISTE DEL COLÉDOCO
Q44.5	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS CONDUCTOS BILIARES
Q44.6	ENFERMEDAD QUÍSTICA DEL HÍGADO
Q44.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL HÍGADO
Q45	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA DIGESTIVO
Q45.0	AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA DEL PÁNCREAS
Q45.1	PÁNCREAS ANULAR
Q45.2	QUISTE CONGÉNITO DEL PÁNCREAS
Q45.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PÁNCREAS Y DEL CONDUCTO PANCREÁTICO

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q45.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA DIGESTIVO, ESPECIFICADAS
Q45.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA DIGESTIVO, NO ESPECIFICADA
Q50	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS OVARIOS, DE LAS TROMPAS DE FALOPIO Y DE LOS LIGAMENTOS ANCHOS
Q50.0	AUSENCIA CONGÉNITA DE OVARIO
Q50.1	QUISTE DEL DESARROLLO DEL OVARIO
Q50.2	TORSIÓN CONGÉNITA DEL OVARIO
Q50.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS OVARIOS
Q50.4	QUISTE EMBRIONARIO DE LA TROMPA DE FALOPIO
Q50.5	QUISTE EMBRIONARIO DEL LIGAMENTO ANCHO
Q50.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA TROMPA DE FALOPIO Y DEL LIGAMENTO ANCHO
Q51	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ÚTERO Y DEL CUELLO UTERINO
Q51.0	AGENESIA Y APLASIA DEL ÚTERO
Q51.1	DUPLICACIÓN DEL ÚTERO CON DUPLICACIÓN DEL CUELLO UTERINO Y DE LA VAGINA
Q51.2	OTRA DUPLICACIÓN DEL ÚTERO
Q51.3	ÚTERO BICORNE
Q51.4	ÚTERO UNICORNE
Q51.5	AGENESIA Y APLASIA DEL CUELLO UTERINO
Q51.6	QUISTE EMBRIONARIO DEL CUELLO UTERINO
Q51.7	FÍSTULA CONGÉNITA ENTRE EL ÚTERO Y EL TRACTO DIGESTIVO Y URINARIO
Q51.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ÚTERO Y DEL CUELLO UTERINO
Q51.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ÚTERO Y DEL CUELLO UTERINO, NO ESPECIFICADA
Q52	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES FEMENINOS
Q52.0	AUSENCIA CONGÉNITA DE LA VAGINA
Q52.1	DUPLICACIÓN DE LA VAGINA
Q52.2	FÍSTULA RECTOVAGINAL CONGÉNITA
Q52.3	HIMEN IMPERFORADO
Q52.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VAGINA
Q52.5	FUSIÓN DE LABIOS DE LA VULVA
Q52.6	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL CLÍTORIS
Q52.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VULVA
Q52.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES FEMENINOS, ESPECIFICADAS
Q52.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LOS GENITALES FEMENINOS, NO ESPECIFICADA
Q53.0	ECTOPIA TESTICULAR
Q54.1	HIPOSPADIAS PENEANA
Q54.2	HIPOSPADIAS PENOSCROTAL
Q54.3	HIPOSPADIAS PERINEAL
Q54.4	ENCORDAMIENTO CONGÉNITO DEL PENE
Q54.8	OTRAS HIPOSPADIAS
Q54.9	HIPOSPADIAS, NO ESPECIFICADA
Q55	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES MASCULINOS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q55.0	AUSENCIA Y APLASIA DEL TESTÍCULO
Q55.1	HIPOPLASIA DEL TESTÍCULO Y DEL ESCROTO
Q55.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS TESTÍCULOS Y DEL ESCROTO
Q55.3	ATRESIA DEL CONDUCTO DEFERENTE
Q55.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS CONDUCTOS DEFERENTES, DEL EPIDÍDIMO, DE LAS VESÍCULAS SEMINALES Y DE LA PRÓSTATA
Q55.5	APLASIA Y AUSENCIA CONGÉNITA DEL PENE
Q55.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PENE
Q55.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES MASCULINOS, ESPECIFICADAS
Q55.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LOS ÓRGANOS GENITALES MASCULINOS, NO ESPECIFICADA
Q56	SEXO INDETERMINADO Y SEUDOHERMAFRODITISMO
Q56.0	HERMAFRODITISMO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
Q56.1	SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
Q56.2	SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
Q56.3	SEUDOHERMAFRODITISMO, NO ESPECIFICADO
Q56.4	SEXO INDETERMINADO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q60	AGENESIA RENAL Y OTRAS MALFORMACIONES HIPOPLÁSICAS DEL RIÑÓN
Q60.0	AGENESIA RENAL, UNILATERAL
Q60.1	AGENESIA RENAL, BILATERAL
Q60.2	AGENESIA RENAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q60.3	HIPOPLASIA RENAL, UNILATERAL
Q60.4	HIPOPLASIA RENAL, BILATERAL
Q60.5	HIPOPLASIA RENAL, NO ESPECIFICADA
Q60.6	SÍNDROME DE POTTER
Q61	ENFERMEDAD QUÍSTICA DEL RIÑÓN
Q61.0	QUISTE RENAL SOLITARIO CONGÉNITO
Q61.1	RIÑÓN POLIQUÍSTICO, AUTOSÓMICO RECESIVO
Q61.2	RIÑÓN POLIQUÍSTICO, AUTOSÓMICO DOMINANTE
Q61.3	RIÑÓN POLIQUÍSTICO, TIPO NO ESPECIFICADO
Q61.4	DISPLASIA RENAL
Q61.5	RIÑÓN QUÍSTICO MEDULAR
Q61.8	OTRAS ENFERMEDADES RENALES QUÍSTICAS
Q61.9	ENFERMEDAD QUÍSTICA DEL RIÑÓN, NO ESPECIFICADA
Q63	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL RIÑÓN
Q63.0	RIÑÓN SUPERNUMERARIO
Q63.1	RIÑÓN LOBULADO, FUSIONADO Y EN HERRADURA
Q63.2	RIÑÓN ECTÓPICO
Q63.3	HIPERPLASIA RENAL Y RIÑÓN GIGANTE
Q63.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL RIÑÓN, ESPECIFICADAS
Q63.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL RIÑÓN, NO ESPECIFICADA
Q64	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA URINARIO
Q64.0	EPISPADIAS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q64.1	EXTROFIA DE LA VEJIGA URINARIA
Q64.2	VÁLVULAS URETRALES POSTERIORES CONGÉNITAS
Q64.3	OTRAS ATRESIAS Y ESTENOSIS DE LA URETRA Y DEL CUELLO DE LA VEJIGA
Q64.4	MALFORMACIÓN DEL URACO
Q64.5	AUSENCIA CONGÉNITA DE LA VEJIGA Y DE LA URETRA
Q64.6	DIVERTÍCULO CONGÉNITO DE LA VEJIGA
Q64.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VEJIGA Y DE LA URETRA
Q64.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL APARATO URINARIO, ESPECIFICADAS
Q64.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL APARATO URINARIO, NO ESPECIFICADA
Q66.1	TALIPES CALCANEOVARUS
Q66.2	METATARSUS VARUS
Q66.3	OTRAS DEFORMIDADES VARUS CONGÉNITAS DE LOS PIES
Q66.4	TALIPES CALCANEOVALGUS
Q66.5	PIE PLANO CONGÉNITO
Q66.7	PIE CAVUS
Q66.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGÉNITAS DE LOS PIES
Q66.9	DEFORMIDAD CONGÉNITA DE LOS PIES, NO ESPECIFICADA
Q67	DEFORMIDADES OSTEOMUSCULARES CONGÉNITAS DE LA CABEZA, DE LA CARA, DE LA COLUMNA VERTEBRAL Y DEL TÓRAX
Q67.0	ASIMETRÍA FACIAL
Q67.1	FACIES COMPRIMIDA
Q67.2	DOLICOCEFALIA
Q67.3	PLAGIOCEFALIA
Q67.4	OTRAS DEFORMIDADES CONGÉNITAS DEL CRÁNEO, DE LA CARA Y DE LA MANDÍBULA
Q67.5	DEFORMIDAD CONGÉNITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL
Q67.6	TÓRAX EXCAVADO
Q67.7	TÓRAX EN QUILLA
Q67.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGÉNITAS DEL TÓRAX
Q68	OTRAS DEFORMIDADES OSTEOMUSCULARES CONGÉNITAS
Q68.0	DEFORMIDAD CONGÉNITA DEL MÚSCULO ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO
Q68.1	DEFORMIDAD CONGÉNITA DE LA MANO
Q68.2	DEFORMIDAD CONGÉNITA DE LA RODILLA
Q68.3	CURVATURA CONGÉNITA DEL FÉMUR
Q68.4	CURVATURA CONGÉNITA DE LA TIBIA Y DEL PERONÉ
Q68.5	CURVATURA CONGÉNITA DE HUESO(S) LARGO(S) DEL MIEMBRO INFERIOR, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q68.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGÉNITAS OSTEOMUSCULARES, ESPECIFICADAS
Q69.0	DEDO(S) SUPERNUMERARIO(S) DE LA MANO
Q69.1	PULGAR(ES) SUPERNUMERARIO(S)
Q69.2	DEDO(S) SUPERNUMERARIO(S) DEL PIE
Q69.9	POLIDACTILIA, NO ESPECIFICADA
Q70.0	FUSIÓN DE LOS DEDOS DE LA MANO
Q70.1	MEMBRANA INTERDIGITAL DE LA MANO

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q70.2	FUSIÓN DE LOS DEDOS DEL PIE
Q70.3	MEMBRANA INTERDIGITAL DEL PIE
Q70.4	POLISINDACTILIA
Q70.9	SINDACTILIA, NO ESPECIFICADA
Q71	DEFECTOS POR REDUCCIÓN DEL MIEMBRO SUPERIOR
Q71.0	AUSENCIA CONGÉNITA COMPLETA DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES)
Q71.1	AUSENCIA CONGÉNITA DEL BRAZO Y DEL ANTEBRAZO CON PRESENCIA DE LA MANO
Q71.2	AUSENCIA CONGÉNITA DEL ANTEBRAZO Y DE LA MANO
Q71.3	AUSENCIA CONGÉNITA DE LA MANO Y EL (LOS) DEDO(S)
Q71.4	DEFECTO POR REDUCCIÓN LONGITUDINAL DEL RADIO
Q71.5	DEFECTO POR REDUCCIÓN LONGITUDINAL DEL CÚBITO
Q71.6	MANO EN PINZA DE LANGOSTA
Q71.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCIÓN DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES)
Q71.9	DEFECTO POR REDUCCIÓN DEL MIEMBRO SUPERIOR, NO ESPECIFICADO
Q72	DEFECTOS POR REDUCCIÓN DEL MIEMBRO INFERIOR
Q72.0	AUSENCIA CONGÉNITA COMPLETA DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES)
Q72.1	AUSENCIA CONGÉNITA DEL MUSLO Y DE LA PIERNA CON PRESENCIA DEL PIE
Q72.2	AUSENCIA CONGÉNITA DE LA PIERNA Y DEL PIE
Q72.3	AUSENCIA CONGÉNITA DEL PIE Y DEDO(S) DEL PIE
Q72.4	DEFECTO POR REDUCCIÓN LONGITUDINAL DEL FÉMUR
Q72.5	DEFECTO POR REDUCCIÓN LONGITUDINAL DE LA TIBIA
Q72.6	DEFECTO POR REDUCCIÓN LONGITUDINAL DEL PERONÉ
Q72.7	PIE HENDIDO
Q72.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCIÓN DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES)
Q72.9	DEFECTO POR REDUCCIÓN DEL MIEMBRO INFERIOR, NO ESPECIFICADO
Q73	DEFECTOS POR REDUCCIÓN DE MIEMBRO NO ESPECIFICADO
Q73.0	AUSENCIA COMPLETA DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
Q73.1	FOCOMELIA, MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
Q73.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCIÓN DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
Q74	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S)
Q74.0	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES), INCLUIDA LA CINTURA ESCAPULAR
Q74.1	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA RODILLA
Q74.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES), INCLUIDA LA CINTURA PELVIANA
Q74.3	ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA
Q74.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S)
Q74.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE MIEMBRO(S), NO ESPECIFICADA
Q75.0	CRANEOSINOSTOSIS
Q75.1	DISOSTOSIS CRANEOFACIAL
Q75.2	HIPERTELORISMO
Q75.3	MACROCEFALIA
Q75.4	DISOSTOSIS MAXILOFACIAL

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q75.5	DISOSTOSIS OCULOMAXILAR
Q75.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADAS DE LOS HUESOS DEL CRÁNEO Y DE LA CARA
Q75.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA NO ESPECIFICADA DE LOS HUESOS DEL CRÁNEO Y DE LA CARA
Q76	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL Y TÓRAX ÓSEO
Q76.0	ESPINA BÍFIDA OCULTA
Q76.1	SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL
Q76.2	ESPONDILOLISTESIS CONGÉNITA
Q76.3	ESCOLIOSIS CONGÉNITA DEBIDA A MALFORMACIÓN CONGÉNITA ÓSEA
Q76.4	OTRA MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL, NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
Q76.5	COSTILLA CERVICAL
Q76.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS COSTILLAS
Q76.7	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ESTERNÓN
Q76.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TÓRAX ÓSEO
Q76.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL TÓRAX ÓSEO, NO ESPECIFICADA
Q77	OSTEOCONDRODISPLASIA CON DEFECTO DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL
Q77.0	ACONDROGÉNESIS
Q77.1	ENANISMO TANATOFÓRICO
Q77.2	SÍNDROME DE COSTILLA CORTA
Q77.3	CONDRODISPLASIA PUNCTATA
Q77.4	ACONDROPLASIA
Q77.5	DISPLASIA DISTRÓFICA
Q77.6	DISPLASIA CONDROECTODÉRMICA
Q77.7	DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA
Q77.8	OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS CON DEFECTOS DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL
Q77.9	OSTEOCONDRODISPLASIA CON DEFECTOS DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q78	OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS
Q78.0	OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA
Q78.1	DISPLASIA POLIOSTÓTICA FIBROSA
Q78.2	OSTEOPETROSIS
Q78.3	DISPLASIA DIAFISARIA PROGRESIVA
Q78.4	ENCONDROMATOSIS
Q78.5	DISPLASIA METAFISARIA
Q78.6	EXOSTOSIS CONGÉNITA MÚLTIPLE
Q78.8	OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS ESPECIFICADAS
Q78.9	OSTEOCONDRODISPLASIA, NO ESPECIFICADA
Q79.0	HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA
Q79.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL DIAFRAGMA
Q79.2	EXÓNFALOS
Q79.3	GASTROSQUISIS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q79.4	SÍNDROME DEL ABDOMEN EN CIRUELA PASA
Q79.5	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PARED ABDOMINAL
Q79.6	SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS
Q79.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR
Q79.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR, NO ESPECIFICADA
Q80	ICTIOSIS CONGÉNITA
Q80.0	ICTIOSIS VULGAR
Q80.1	ICTIOSIS LIGADA AL CROMOSOMA X
Q80.2	ICTIOSIS LAMELAR
Q80.3	ERITRODERMIA ICTIOSIFORME VESICULAR CONGÉNITA
Q80.4	FETO ARLEQUÍN
Q80.8	OTRAS ICTIOSIS CONGÉNITAS
Q80.9	ICTIOSIS CONGÉNITA, NO ESPECIFICADA
Q81	EPIDERMÓLISIS BULLOSA
Q81.0	EPIDERMÓLISIS BULLOSA SIMPLE
Q81.1	EPIDERMÓLISIS BULLOSA LETAL
Q81.2	EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA
Q81.8	OTRAS EPIDERMÓLISIS BULLOSAS
Q81.9	EPIDERMÓLISIS BULLOSA, NO ESPECIFICADA
Q82	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA PIEL
Q82.0	LINFEDEMA HEREDITARIO
Q82.1	XERODERMA PIGMENTOSO
Q82.2	MASTOCITOSIS
Q82.3	INCONTINENCIA PIGMENTARIA
Q82.4	DISPLASIA ECTODÉRMICA (ANHIDRÓTICA)
Q82.5	NEVO NO NEOPLÁSICO, CONGÉNITO
Q82.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA PIEL, NO ESPECIFICADA
Q83	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA MAMA
Q83.0	AUSENCIA CONGÉNITA DE LA MAMA CON AUSENCIA DEL PEZÓN
Q83.1	MAMA SUPERNUMERARIA
Q83.2	AUSENCIA DE PEZÓN
Q83.3	PEZÓN SUPERNUMERARIO
Q83.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA MAMA
Q83.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA MAMA, NO ESPECIFICADA
Q84.0	ALOPECIA CONGÉNITA
Q84.1	ALTERACIONES MORFOLÓGICAS CONGÉNITAS DEL PELO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q84.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL PELO
Q84.3	ANONIQUIA
Q84.4	LEUCONIQUIA CONGÉNITA
Q84.5	AGRANDAMIENTO E HIPERTROFIA DE LAS UÑAS
Q84.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS UÑAS
Q84.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS FANERAS, ESPECIFICADAS

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q84.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS FANERAS, NO ESPECIFICADA
Q85	FACOMATOSIS, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
Q85.0	NEUROFIBROMATOSIS (NO MALIGNA)
Q85.1	ESCLEROSIS TUBEROSA
Q85.8	OTRAS FACOMATOSIS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q85.9	FACOMATOSIS, NO ESPECIFICADA
Q86	SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEBIDOS A CAUSAS EXÓGENAS CONOCIDAS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
Q86.0	SÍNDROME FETAL (DISMÓRFICO) DEBIDO AL ALCOHOL
Q86.1	SÍNDROME DE HIDANTOÍNA FETAL
Q86.2	DISMORFISMO DEBIDO A WARFARINA
Q86.8	OTROS SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEBIDOS A CAUSAS EXÓGENAS CONOCIDAS
Q87	OTROS SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADOS QUE AFECTAN MÚLTIPLES SISTEMAS
Q87.0	SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS QUE AFECTAN PRINCIPALMENTE LA APARIENCIA FACIAL
Q87.1	SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ASOCIADAS PRINCIPALMENTE CON ESTATURA BAJA
Q87.2	SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS QUE AFECTAN PRINCIPALMENTE LOS MIEMBROS
Q87.3	SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS CON EXCESO DE CRECIMIENTO PRECOZ
Q87.4	SÍNDROME DE MARFAN
Q87.5	OTROS SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS CON OTROS CAMBIOS ESQUELÉTICOS
Q87.8	OTROS SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADOS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
Q89	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q89.0	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL BAZO
Q89.1	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA GLÁNDULA SUPRARRENAL
Q89.2	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE OTRAS GLÁNDULAS ENDOCRINAS
Q89.3	SITUS INVERSUS
Q89.4	GEMELOS SIAMESES
Q89.7	MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q89.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS, ESPECIFICADAS
Q89.9	MALFORMACIÓN CONGÉNITA, NO ESPECIFICADA
Q90.1	TRISOMÍA 21, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCIÓN MITÓTICA)
Q90.2	TRISOMÍA 21, POR TRANSLOCACIÓN
Q90.9	SÍNDROME DE DOWN, NO ESPECIFICADO
Q91	SÍNDROME DE EDWARDS Y SÍNDROME DE PATAU
Q91.0	TRISOMÍA 18, POR FALTA DE DISYUNCIÓN MEIÓTICA
Q91.1	TRISOMÍA 18, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCIÓN MITÓTICA)
Q91.2	TRISOMÍA 18, POR TRANSLOCACIÓN
Q91.3	SÍNDROME DE EDWARDS, NO ESPECIFICADO
Q91.4	TRISOMÍA 13, POR FALTA DE DISYUNCIÓN MEIÓTICA
Q91.5	TRISOMÍA 13, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCIÓN MITÓTICA)

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q91.6	TRISOMÍA 13, POR TRANSLOCACIÓN
Q91.7	SÍNDROME DE PATAU, NO ESPECIFICADO
Q92	OTRAS TRISOMÍAS Y TRISOMÍAS PARCIALES DE LOS AUTOSOMAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q92.0	TRISOMÍA DE UN CROMOSOMA COMPLETO, POR FALTA DE DISYUNCIÓN MEIÓTICA
Q92.1	TRISOMÍA DE UN CROMOSOMA COMPLETO, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCIÓN MITÓTICA)
Q92.2	TRISOMÍA PARCIAL MAYOR
Q92.3	TRISOMÍA PARCIAL MENOR
Q92.4	DUPLICACIONES VISIBLES SÓLO EN LA PROMETAFASE
Q92.5	DUPLICACIONES CON OTROS REORDENAMIENTOS COMPLEJOS
Q92.6	CROMOSOMAS MARCADORES SUPLEMENTARIOS
Q92.7	TRIPLOIDÍA Y POLIPLOIDÍA
Q92.8	OTRAS TRISOMÍAS Y TRISOMÍAS PARCIALES DE LOS AUTOSOMAS, ESPECIFICADAS
Q92.9	TRISOMÍA Y TRISOMÍA PARCIAL DE LOS AUTOSOMAS, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q93	MONOSOMÍAS Y SUPRESIONES DE LOS AUTOSOMAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q93.0	MONOSOMÍA COMPLETA DE UN CROMOSOMA, POR FALTA DE DISYUNCIÓN MEIÓTICA
Q93.1	MONOSOMÍA COMPLETA DE UN CROMOSOMA, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCIÓN MITÓTICA)
Q93.2	CROMOSOMA REEMPLAZADO POR ANILLO O DICÉNTRICO
Q93.3	SUPRESIÓN DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 4
Q93.4	SUPRESIÓN DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 5
Q93.5	OTRAS SUPRESIONES DE PARTE DE UN CROMOSOMA
Q93.6	SUPRESIONES VISIBLES SÓLO EN LA PROMETAFASE
Q93.7	SUPRESIONES CON OTROS REORDENAMIENTOS COMPLEJOS
Q93.8	OTRAS SUPRESIONES DE LOS AUTOSOMAS
Q93.9	SUPRESIÓN DE LOS AUTOSOMAS, NO ESPECIFICADA
Q95	REORDENAMIENTOS EQUILIBRADOS Y MARCADORES ESTRUCTURALES, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
Q95.0	TRANSLOCACIÓN EQUILIBRADA E INSERCIÓN EN INDIVIDUO NORMAL
Q95.1	INVERSIÓN CROMOSÓMICA EN INDIVIDUO NORMAL
Q95.2	REORDENAMIENTO AUTOSÓMICO EQUILIBRADO EN INDIVIDUO ANORMAL
Q95.3	REORDENAMIENTO AUTOSÓMICO/SEXUAL EQUILIBRADO EN INDIVIDUO ANORMAL
Q95.4	INDIVIDUOS CON HETEROCROMATINA MARCADORA
Q95.5	INDIVIDUOS CON SITIO FRÁGIL AUTOSÓMICO
Q95.8	OTROS REORDENAMIENTOS EQUILIBRADOS Y MARCADORES ESTRUCTURALES
Q95.9	REORDENAMIENTO EQUILIBRADO Y MARCADOR ESTRUCTURAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q96	SÍNDROME DE TURNER
Q96.0	CARIOTIPO 45,X
Q96.1	CARIOTIPO 46,X ISO (XQ)
Q96.2	CARIOTIPO 46,X CON CROMOSOMA SEXUAL ANORMAL EXCEPTO ISO (XQ)
Q96.3	MOSAICO 45,X/46,XX O XY
Q96.4	MOSAICO 45,X/OTRA(S) LÍNEA(S) CELULAR(ES) CON CROMOSOMA SEXUAL ANORMAL
Q96.8	OTRAS VARIANTES DEL SÍNDROME DE TURNER

CIE 10	Descriptor código CIE 10
Q96.9	SÍNDROME DE TURNER, NO ESPECIFICADO
Q97	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q97.0	CARIOTIPO 47,XXX
Q97.1	MUJER CON MÁS DE TRES CROMOSOMAS X
Q97.2	MOSAICO, LÍNEAS CON NÚMERO VARIABLE DE CROMOSOMAS X
Q97.3	MUJER CON CARIOTIPO 46,XY
Q97.8	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, ESPECIFICADAS
Q97.9	ANOMALÍA DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q98	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO MASCULINO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q98.0	SÍNDROME DE KLINEFELTER, CARIOTIPO 47,XXY
Q98.1	SÍNDROME DE KLINEFELTER, HOMBRE CON MÁS DE DOS CROMOSOMAS X
Q98.2	SÍNDROME DE KLINEFELTER, HOMBRE CON CARIOTIPO 46,XX
Q98.3	OTRO HOMBRE CON CARIOTIPO 46,XX
Q98.4	SÍNDROME DE KLINEFELTER, NO ESPECIFICADO
Q98.5	CARIOTIPO 47,XXY
Q98.6	HOMBRE CON CROMOSOMA SEXUAL ESTRUCTURALMENTE ANORMAL
Q98.7	HOMBRE CON MOSAICO DE CROMOSOMAS SEXUALES
Q98.8	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO MASCULINO, ESPECIFICADAS
Q98.9	ANOMALÍA DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, FENOTIPO MASCULINO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN
Q99	OTRAS ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q99.0	QUIMERA 46,XX/46,XY
Q99.1	HERMAFRODITA VERDADERO 46,XX
Q99.2	CROMOSOMA X FRÁGIL
Q99.8	OTRAS ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS, ESPECIFICADAS
Q99.9	ANOMALÍA CROMOSÓMICA, NO ESPECIFICADA
X46	ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR, Y EXPOSICIÓN A DISOLVENTES ORGÁNICOS E HIDROCARBUROS HALOGENADOS Y SUS VAPORES
X46.0	VIVIENDA
X46.1	INSTITUCIÓN RESIDENCIAL
X46.2	ESCUELAS, OTRAS INSTITUCIONES Y ÁREAS ADMINISTRATIVAS PÚBLICAS
X46.3	ÁREAS DE DEPORTE Y ATLETISMO
X46.4	CALLES Y CARRETERAS
X46.5	COMERCIO Y ÁREA DE SERVICIOS
X46.6	ÁREA INDUSTRIAL Y DE LA CONSTRUCCIÓN
X46.7	GRANJA
X46.8	OTRO LUGAR ESPECIFICADO
X46.9	LUGAR NO ESPECIFICADO
X47	ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR, Y EXPOSICIÓN A OTROS GASES Y VAPORES
X47.0	VIVIENDA

CIE 10	Descriptor código CIE 10
X47.1	INSTITUCIÓN RESIDENCIAL
X47.2	ESCUELAS, OTRAS INSTITUCIONES Y ÁREAS ADMINISTRATIVAS PÚBLICAS
X47.3	ÁREAS DE DEPORTE Y ATLETISMO
X47.4	CALLES Y CARRETERAS
X47.5	COMERCIO Y ÁREA DE SERVICIOS
X47.6	ÁREA INDUSTRIAL Y DE LA CONSTRUCCIÓN
X47.7	GRANJA
X47.8	OTRO LUGAR ESPECIFICADO
X47.9	LUGAR NO ESPECIFICADO
X49	ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR, Y EXPOSICIÓN A OTROS PRODUCTOS QUÍMICOS Y SUSTANCIAS NOCIVAS, Y LOS NO ESPECIFICADOS
X49.0	VIVIENDA
X49.1	INSTITUCIÓN RESIDENCIAL
X49.2	ESCUELAS, OTRAS INSTITUCIONES Y ÁREAS ADMINISTRATIVAS PÚBLICAS
X49.3	ÁREAS DE DEPORTE Y ATLETISMO
X49.4	CALLES Y CARRETERAS
X49.5	COMERCIO Y ÁREA DE SERVICIOS
X49.6	ÁREA INDUSTRIAL Y DE LA CONSTRUCCIÓN
X49.7	GRANJA
X49.8	OTRO LUGAR ESPECIFICADO
X49.9	LUGAR NO ESPECIFICADO

Anexo 3. Número de casos con enfermedades raras y tasa por 10.000 habitantes por sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2012

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
ENFERMEDAD DE REITER (099.3)	5	0,02	23	0,08	28	0,04
SARCOIDOSIS (135)	341	1,04	247	0,81	588	0,93
SINDROME BEHCET (136.1)	89	0,27	60	0,20	149	0,24
EFEECTO TARDIO DE POLIOMIELITIS AGUDA (138)	500	1,52	568	1,87	1068	1,69
MICOSIS FUNGOIDE NEOM, EXTRANODAL Y OR SOLIDOS EX BAZ (202.10)	96	0,29	127	0,42	223	0,35
MICOSIS FUNGOIDE CABEZA - CUELLO (202.11)	5	0,02	1	0,00	6	0,01
MICOSIS FUNGOIDE TORAX (202.12)	2	0,01	5	0,02	7	0,01
MICOSIS FUNGOIDE ABDOMEN (202.13)	5	0,02	3	0,01	8	0,01
MICOSIS FUNGOIDE AXILA Y MM.SS (202.14)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
MICOSIS FUNGOIDE INGUINAL Y MM.II (202.15)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
MICOSIS FUNGOIDE LOCALIZACION MULTIPLE (202.18)	15	0,05	25	0,08	40	0,06
ENFERMEDAD LETTERER-SIWE NEOM, EXTRANODAL Y OR SOLIDOS EX B (202.50)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
ENFERMEDAD LETTERER-SIWE LOCALIZ. MULTIPLE (202.58)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
LINFANGIOMA, CUALQUIER SITIO (228.1)	124	0,38	121	0,40	245	0,39
NEUROFIBROMATOSIS (237.7)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
NEUROFIBROMATOSIS NO ESPECIFICADA (237.70)	95	0,29	73	0,24	168	0,27
NEUROFIBROMATOSIS, TIPO I (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN) (237.71)	96	0,29	84	0,28	180	0,28
NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 (NEUROFIBROMATOSIS ACUSTICA) (237.72)	7	0,02	14	0,05	21	0,03
SCHWANNOMATOSIS (2012) (237.73)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
OTROS TIPOS DE NEUROFIBROMATOSIS (2012) (237.79)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
POLICITEMIA VERDADERA (238.4)	196	0,60	314	1,03	510	0,81
HIPOTIROIDISMO CONGENITO (243)	233	0,71	121	0,40	354	0,56
TIROIDITIS LINFOCITICA CRONICA (245.2)	1139	3,46	163	0,54	1302	2,06
TIROIDITIS FIBROSA CRONICA (245.3)	0	0,00	3	0,01	3	0,00
TRASTORNO DE LA SECRECCION TIROCALCITONINA (246.0)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
SECRECCION ANORMAL DE GASTRINA (251.5)	6	0,02	5	0,02	11	0,02
HIPERPARATIROIDISMO (252.0)	5	0,02	5	0,02	10	0,02
HIPERPARATIROIDISMO, NO ESPECIFICADO (252.00)	826	2,51	384	1,27	1210	1,91
HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO (252.01)	1122	3,41	365	1,20	1487	2,35
HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO, NO RENAL (252.02)	711	2,16	290	0,96	1001	1,58
OTRO HIPERPARATIROIDISMO (252.08)	29	0,09	12	0,04	41	0,06
HIPOPARATIROIDISMO (252.1)	324	0,99	118	0,39	442	0,70

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
ACROMEGALIA Y GIGANTISMO (253.0)	81	0,25	62	0,20	143	0,23
OTRAS HIPERFUNCIONES Y NO ESPECIF. GLAND. PITUITARIA ANTER. (253.1)	480	1,46	62	0,20	542	0,86
PANHIPOPITUITARISMO (253.2)	184	0,56	177	0,58	361	0,57
ENANISMO PITUITARIO (253.3)	32	0,10	37	0,12	69	0,11
OTROS TRASTORNOS GLANDULA PITUITARIA ANTERIOR (253.4)	57	0,17	106	0,35	163	0,26
DIABETES INSIPIDA (253.5)	172	0,52	201	0,66	373	0,59
OTROS TRASTORNOS DE NEUROHIPOFISIS (253.6)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
OTROS TRASTORNO PITUITARIA Y S.ORIGEN DIENCEFALOHIPOFISIARIO (253.8)	170	0,52	75	0,25	245	0,39
SINDROME DE CUSHING (255.0)	362	1,10	172	0,57	534	0,84
ALDOSTERONISMO PRIMARIO (255.10)	121	0,37	148	0,49	269	0,43
ALDOSTERONISMO GLUCOCORTICOIDE-REMEDIABLE (255.11)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
SÍNDROME DE CONN (255.12)	9	0,03	6	0,02	15	0,02
SÍNDROME DE BARTTER (255.13)	13	0,04	13	0,04	26	0,04
TRASTORNOS ADRENOGENITALES (255.2)	92	0,28	49	0,16	141	0,22
INSUFICIENCIA CORTICOADRENAL (255.4)	4	0,01	2	0,01	6	0,01
DEFICIENCIA GLUCOCORTICOIDE (2010) (255.41)	561	1,71	512	1,69	1073	1,70
DEFICIENCIA MINERALCORTICOIDE (2010) (255.42)	34	0,10	41	0,14	75	0,12
HIPERFUNCION MEDULOADRENAL (255.6)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
OTRAS HIPOFUNCIONES TESTICULARES (257.2)	0	0,00	85	0,28	85	0,13
OTRAS DISFUNCIONES TESTICULARES (257.8)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE [NEM] TIPO I (2010) (258.01)	22	0,07	19	0,06	41	0,06
NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE [NEM] TIPO IIA (2010) (258.02)	13	0,04	10	0,03	23	0,04
NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE [NEM] TIPO IIB (2010) (258.03)	1	0,00	4	0,01	5	0,01
OTRAS COMBINACIONES DE DISFUNCION ENDOCRINA (258.1)	6	0,02	6	0,02	12	0,02
SINDROME CARCINOIDE (259.2)	11	0,03	14	0,05	25	0,04
ENANISMO SIN CLASIFICAR BAJO OTRO CONCEPTO (259.4)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
OTROS TRASTORNOS ENDOCRINOS ESPECIFICADOS (259.8)	70	0,21	21	0,07	91	0,14
KWASHIORKOR (260)	2009	6,11	1324	4,36	3333	5,27
CARENCIA VIT. A-XEROSIS CONJUN.-MANCHA BITOT (264.1)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
CARENCIA VIT. A CON CICATRIZ XEROFTAL. CORNEA (264.6)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
CARENCIA VIT. A CON OTRAS MANIFESTACIONES OCULARES (264.7)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
CARENCIA VITAMINA A CON OTRAS MANIFESTACIONES (264.8)	4	0,01	1	0,00	5	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
CARENCIA VITAMINA A NO ESPECIFICADA (264.9)	33	0,10	54	0,18	87	0,14
BERIBERI (265.0)	3	0,01	0	0,00	3	0,00
PELAGRA (265.2)	6	0,02	11	0,04	17	0,03
RAQUITISMO, ACTIVO (268.0)	13	0,04	13	0,04	26	0,04
RAQUITISMO, EFECTO TARDIO (268.1)	3	0,01	0	0,00	3	0,00
TRASTORNO TRANSPORTE AMINOACIDOS (270.0)	37	0,11	34	0,11	71	0,11
FENILCETONURIA (PKU) (270.1)	60	0,18	70	0,23	130	0,21
OTROS TRASTORNOS METABOL. AMINOAC. AROMATICOS (270.2)	13	0,04	20	0,07	33	0,05
TRASTORNO METABOL. AMINOAC. CADENA-RAMIFICADA (270.3)	7	0,02	3	0,01	10	0,02
TRASTORNO METABOL. AMINOACIDOS SULFURADOS (270.4)	165	0,50	263	0,87	428	0,68
TRASTORNO METABOLISMO HISTIDINA (270.5)	4	0,01	6	0,02	10	0,02
TRASTORNO METABOLISMO DEL CICLO UREICO (270.6)	37	0,11	44	0,14	81	0,13
OTROS TRASTORNOS METABOL. AMINOAC. CADENA-RECTA (270.7)	20	0,06	14	0,05	34	0,05
OTROS TRASTORNOS METABOLISMO AMINOACIDOS ESPECIFICADOS (270.8)	4	0,01	21	0,07	25	0,04
TRASTORNO METABOLISMO AMINOACIDOS NO ESPECIFICADO (270.9)	0	0,00	6	0,02	6	0,01
GLUCOGENOSIS (271.0)	19	0,06	18	0,06	37	0,06
GALACTOSEMIA (271.1)	3	0,01	5	0,02	8	0,01
INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA (271.2)	11	0,03	4	0,01	15	0,02
CARENCIA DISACARIDASA INTESTINAL Y MAL ABSORC.DISACARIDOS (271.3)	3071	9,34	1500	4,94	4571	7,23
GLUCOSURIA RENAL (271.4)	4	0,01	4	0,01	8	0,01
OTROS TRASTORNOS ESPECIF. TRANSP Y METABOLISMO CARBOHIDRATO (271.8)	15	0,05	16	0,05	31	0,05
CARENCIA DE LIPOPROTEINAS (272.5)	25	0,08	27	0,09	52	0,08
LIPODISTROFIA (272.6)	203	0,62	278	0,92	481	0,76
LIPIDOSIS (272.7)	31	0,09	39	0,13	70	0,11
OTROS TRASTORNOS METABOLISMO LIPIDOS (272.8)	254	0,77	308	1,01	562	0,89
HIPERGAMMAGLOBULINEMIA POLICLONAL (273.0)	93	0,28	90	0,30	183	0,29
PARAPROTEINEMIA MONOCLONAL (273.1)	1294	3,93	1410	4,65	2704	4,28
OTRAS PARAPROTEINEMIAS (273.2)	198	0,60	158	0,52	356	0,56
MACROGLOBULINEMIA (273.3)	71	0,22	106	0,35	177	0,28
DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA (273.4)	54	0,16	83	0,27	137	0,22
OTROS TRASTORNOS METABOL. PROTEINAS PLASMATICAS (273.8)	1897	5,77	1606	5,29	3503	5,54
TRASTORNO METABOLISMO DEL HIERRO (275.0)	357	1,09	1227	4,04	1584	2,50
HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA (2012)	65	0,20	216	0,71	281	0,44

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
(275.01)						
OTROS TIPOS DE HEMOCROMATOSIS (2012) (275.03)	133	0,40	569	1,87	702	1,11
OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO (2012) (275.09)	62	0,19	286	0,94	348	0,55
TRASTORNO METABOLISMO DEL COBRE (275.1)	44	0,13	40	0,13	84	0,13
TRASTORNO METABOLISMO DEL MAGNESIO (275.2)	973	2,96	836	2,75	1809	2,86
TRASTORNO METABOLISMO DEL FOSFORO (275.3)	444	1,35	379	1,25	823	1,30
TRASTORNO NO ESPECIFICADO DEL METABOLISMO DEL CALCIO (275.40)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CALCIO (275.49)	12	0,04	10	0,03	22	0,03
FIBROSIS QUISTICA (277.0)	8	0,02	12	0,04	20	0,03
FIBROSIS QUISTICA SIN ILEO MECONIAL (277.00)	56	0,17	51	0,17	107	0,17
FIBROSIS QUISTICA CON ILEO MECONIAL (277.01)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
CON MANIFESTACIONES PULMONARES (277.02)	74	0,23	69	0,23	143	0,23
CON MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES (277.03)	22	0,07	27	0,09	49	0,08
CON OTRAS MANIFESTACIONES (277.09)	5	0,02	10	0,03	15	0,02
TRASTORNO METABOLISMO DE PORFIRINA (277.1)	42	0,13	165	0,54	207	0,33
OTROS TRASTORNOS METABOLISMO DE PURINA Y PIRIMIDINA (277.2)	5	0,02	8	0,03	13	0,02
AMILOIDOSIS (277.3)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
AMILOIDOSIS, NO ESPECIFICADA (277.30)	144	0,44	159	0,52	303	0,48
FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR (277.31)	6	0,02	15	0,05	21	0,03
OTRA AMILOIDOSIS (277.39)	201	0,61	231	0,76	432	0,68
TRASTORNO DE LA EXCRECION DE BILIRRUBINA (277.4)	306	0,93	615	2,03	921	1,46
MUCOPOLISACARIDOSIS (277.5)	4	0,01	20	0,07	24	0,04
OTROS TRASTORNOS DE ENZIMAS CIRCULATORIAS (277.6)	34	0,10	29	0,10	63	0,10
SÍNDROME X DISMETABÓLICO (277.7)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
DEFICIENCIA PRIMARIA DE CARNITINA (277.81)	2	0,01	5	0,02	7	0,01
DEFICIENCIA DE CARNITINA POR METABOLOPATÍA CONGÉNITA (277.82)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
OTRA DEFICIENCIA SECUNDARIA DE CARNITINA (277.84)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
TRASTORNOS DE LA OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS (277.85)	7	0,02	10	0,03	17	0,03
TRASTORNOS PEROXISÓMICOS (277.86)	2	0,01	3	0,01	5	0,01
TRASTORNOS DEL METABOLISMO MITOCONDRIAL (277.87)	58	0,18	58	0,19	116	0,18
SINDROME DE LISIS TUMORAL (2012) (277.88)	27	0,08	40	0,13	67	0,11
OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL	82	0,25	101	0,33	183	0,29

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
METABOLISMO (277.89)						
TRASTORNO METABOLICO NO ESPECIFICADO (277.9)	45	0,14	46	0,15	91	0,14
HIPOGAMMAGLOBULINEMIA NO ESPECIFICADAS (279.00)	267	0,81	235	0,77	502	0,79
INMUNODEFICIENCIA IGA SELECTIVA (279.01)	108	0,33	91	0,30	199	0,31
INMUNODEFICIENCIA IGM SELECTIVA (279.02)	12	0,04	17	0,06	29	0,05
OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNOGLOBULINA SELECTIVA (279.03)	69	0,21	72	0,24	141	0,22
HIPOGAMMAGLOBULINEMIA CONGENITA (279.04)	0	0,00	10	0,03	10	0,02
INMUNODEFICIENCIA CON AUMENTO DE IGM (279.05)	1	0,00	8	0,03	9	0,01
INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMUN (279.06)	90	0,27	75	0,25	165	0,26
OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNIDAD HUMORAL (279.09)	16	0,05	17	0,06	33	0,05
INMUNODEFICIENCIA CON CARENCIA CELULAS-T, NO ESPECIFICADA (279.10)	7	0,02	2	0,01	9	0,01
SINDROME DE DI GEORGE (279.11)	10	0,03	9	0,03	19	0,03
SINDROME DE WISKOTT-ALDRICH (279.12)	0	0,00	3	0,01	3	0,00
SINDROME DE NEZELOF (279.13)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNIDAD CELULAR (279.19)	96	0,29	4	0,01	100	0,16
INMUNODEFICIENCIA COMBINADA (279.2)	13	0,04	17	0,06	30	0,05
INMUNODEFICIENCIA NO ESPECIFICADA (279.3)	246	0,75	215	0,71	461	0,73
ENFERMEDAD DE AUTOINMUNIDAD NO CLASIF. BAJO OTRO CONCEPTO (279.4)	68	0,21	23	0,08	91	0,14
SINDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE (2012) (279.41)	32	0,10	29	0,10	61	0,10
ENFERMEDAD AUTOINMUNE, NO CLASIFICADA BAJO OTRO CONCEPTO (2012) (279.49)	54	0,16	22	0,07	76	0,12
ANEMIA PERNICIOSA (281.0)	272	0,83	161	0,53	433	0,68
ESFEROCITOSIS HEREDITARIA (282.0)	74	0,23	85	0,28	159	0,25
ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA (282.1)	9	0,03	1	0,00	10	0,02
ANEMIA POR TRASTORNO METABOLISMO DE GLUTATION (282.2)	8	0,02	20	0,07	28	0,04
OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS POR CARENCIA ENZIMAS (282.3)	5	0,02	3	0,01	8	0,01
TALASEMIAS (282.4)	5	0,02	2	0,01	7	0,01
TALASEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES SIN CRISIS (282.41)	85	0,26	43	0,14	128	0,20
TALASEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES CON CRISIS (282.42)	4	0,01	4	0,01	8	0,01
OTRA TALASEMIA (282.49)	1929	5,87	1127	3,71	3056	4,83
RASGO DEPRANOCITICO (282.5)	16	0,05	14	0,05	30	0,05
ANEMIA DEPRANOCITICA (282.6)	18	0,05	22	0,07	40	0,06
ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA, NO	119	0,36	92	0,30	211	0,33

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
ESPECIFICADA (282.60)						
ENFERMEDAD HB-SS SIN CRISIS (282.61)	17	0,05	12	0,04	29	0,05
ENFERMEDAD HB-SS CON CRISIS (282.62)	51	0,16	41	0,14	92	0,15
ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA /HB-C SIN CRISIS (282.63)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA /HB-C CON CRISIS (282.64)	6	0,02	1	0,00	7	0,01
OTRA ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA SIN CRISIS (282.68)	1	0,00	4	0,01	5	0,01
OTRA ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA CON CRISIS (282.69)	5	0,02	8	0,03	13	0,02
OTRAS HEMOGLOBINOPATIAS (282.7)	17	0,05	22	0,07	39	0,06
OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS ESPECIFICADAS (282.8)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
ANEMIA HEMOLITICA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA (282.9)	18	0,05	15	0,05	33	0,05
ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES (283.0)	304	0,92	230	0,76	534	0,84
ANEMIA HEMOLITICA NO AUTOINMUNE INESPECIFICADA (283.10)	15	0,05	13	0,04	28	0,04
SINDROME HEMOLITICO UREMICO (283.11)	38	0,12	23	0,08	61	0,10
OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS NO AUTOINMUNES (283.19)	145	0,44	102	0,34	247	0,39
HEMOGLOBINURIA POR HEMOLISIS DE CAUSA EXTERNA (283.2)	24	0,07	37	0,12	61	0,10
ANEMIA HEMOLITICA ADQUIRIDA NO ESPECIFICADA (283.9)	205	0,62	177	0,58	382	0,60
APLASIA DE GLÓBULOS ROJOS CONSTITUCIONAL (2008) (284.01)	8	0,02	8	0,03	16	0,03
OTRA ANEMIA APLÁSICA CONSTITUCIONAL (2008) (284.09)	21	0,06	11	0,04	32	0,05
PANCITOPENIA (ADQUIRIDA) (2008) (284.1)	1137	3,46	1327	4,37	2464	3,90
MIELOPTISIS (2008) (284.2)	19	0,06	39	0,13	58	0,09
OTRAS ANEMIAS APLASTICAS ESPECIFICADAS (284.8)	5	0,02	9	0,03	14	0,02
APLASIA DE GLÓBULOS ROJOS (ADQUIRIDA) (ADULTO) (CON TIMOMA) (2010) (284.81)	41	0,12	60	0,20	101	0,16
OTRAS ANEMIAS APLÁSICAS ESPECIFICADAS (2010) (284.89)	995	3,03	1222	4,03	2217	3,51
ANEMIA APLASTICA NO ESPECIFICADA (284.9)	172	0,52	180	0,59	352	0,56
ANEMIA SIDEROBLASTICA (285.0)	61	0,19	78	0,26	139	0,22
TRASTORNO CONGENITO DEL FACTOR VIII (286.0)	99	0,30	420	1,38	519	0,82
TRASTORNO CONGENITO DE FACTOR IX (286.1)	21	0,06	79	0,26	100	0,16
CARENCIA CONGENITA DE FACTOR XI (286.2)	73	0,22	68	0,22	141	0,22
CARENCIA CONGENITA DE OTROS FACTORES DE COAGULACION (286.3)	510	1,55	391	1,29	901	1,42
ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND (286.4)	622	1,89	431	1,42	1053	1,67
TRASTORNOS HEMORRÁGICOS POR ANTICOAGULANTES HEMORRÁGICOS	51	0,16	41	0,14	92	0,15

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
INTRÍNSECOS (286.5)						
SINDROME DE DEFIBRINACION (286.6)	495	1,51	675	2,22	1170	1,85
OTROS DEFECTOS Y DEFECTOS DE LA COAGULACION NO ESPECIFICADOS (286.9)	1937	5,89	2789	9,19	4726	7,47
PURPURA ALERGICA (287.0)	143	0,43	187	0,62	330	0,52
DEFECTOS CUALITATIVOS DE PLAQUETAS (287.1)	188	0,57	127	0,42	315	0,50
TROMBOCITOPENIA PRIMARIA (287.3)	6	0,02	1	0,00	7	0,01
TROMBOCITOPENIA PRIMARIA, NO ESPECIFICADA (2008) (287.30)	224	0,68	143	0,47	367	0,58
PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE (2008) (287.31)	792	2,41	514	1,69	1306	2,07
SÍNDROME DE EVANS (2008) (287.32)	21	0,06	16	0,05	37	0,06
PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA CONGÉNITA Y HEREDITARIA (2008) (287.33)	12	0,04	8	0,03	20	0,03
OTRA TROMBOCITOPENIA PRIMARIA (2008) (287.39)	19	0,06	20	0,07	39	0,06
NEUTROPENIA CONGÉNITA (2008) (288.01)	36	0,11	27	0,09	63	0,10
NEUTROPENIA CÍCLICA (2008) (288.02)	13	0,04	9	0,03	22	0,03
TRASTORNO FUNCIONAL DE NEUTROFILOS POLIMORFONUCLEARES (288.1)	10	0,03	18	0,06	28	0,04
ANOMALIAS GENÉTICAS DE LEUCOCITOS (288.2)	11	0,03	14	0,05	25	0,04
SÍNDROMES HEMOFAGOCÍTICOS (2008) (288.4)	28	0,09	48	0,16	76	0,12
POLICITEMIA FAMILIAR (289.6)	3	0,01	4	0,01	7	0,01
METAHEMOGLOBINEMIA (289.7)	2	0,01	2	0,01	4	0,01
OTRAS ENF. HEMÁTICAS ESPECIFICADAS Y DE ORG. HEMATOPOYÉTICOS (289.8)	2	0,01	4	0,01	6	0,01
HIPERCOAGULABILIDAD PRIMARIA (289.81)	1024	3,11	418	1,38	1442	2,28
HIPERCOAGULABILIDAD SECUNDARIA (289.82)	16	0,05	17	0,06	33	0,05
MIELOFIBROSIS (2008) (289.83)	48	0,15	68	0,22	116	0,18
PSICOSIS DESINTEGRATIVA - ESTADO ACTIVO (299.10)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
TRASTORNO DE TOURETTE (307.23)	11	0,03	40	0,13	51	0,08
RETRASO MENTAL MODERADO (318.0)	92	0,28	130	0,43	222	0,35
RETRASO MENTAL GRAVE (318.1)	103	0,31	143	0,47	246	0,39
RETRASO MENTAL NO ESPECIFICADO (319)	751	2,28	815	2,69	1566	2,48
MIELITIS TRAS PROCEDIMIENTOS DE INMUNIZACIÓN (2008) (323.52)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA INFECCIOSA (ADEM) (2008) (323.61)	11	0,03	15	0,05	26	0,04
ENCEFALITIS Y ENCEFALOMIELITIS TÓXICA (2008) (323.71)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
MIELITIS TÓXICA (2008) (323.72)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
CAUSA NO ESPECIFICADA DE ENCEFALITIS (323.9)	266	0,81	255	0,84	521	0,82
SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN ALVEOLAR CENTRAL CONGÉNITO (2008) (327.25)	8	0,02	7	0,02	15	0,02
LEUCODISTROFIA (330.0)	7	0,02	18	0,06	25	0,04

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
LIPIDOSIS CEREBRAL (330.1)	3	0,01	6	0,02	9	0,01
OTRAS DEGENERACIONES CEREBRALES ESPECIFICADAS DE LA INFANCIA (330.8)	41	0,12	28	0,09	69	0,11
ENFERMEDAD DE PICK (331.11)	21	0,06	13	0,04	34	0,05
OTRA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL (331.19)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
SINDROME DE REYE (331.81)	8	0,02	8	0,03	16	0,03
DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY (331.82)	793	2,41	677	2,23	1470	2,32
OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE LOS GANGLIOS BASALES (333.0)	107	0,33	110	0,36	217	0,34
MIOCLONUS (333.2)	255	0,78	249	0,82	504	0,80
COREA DE HUNTINGTON (333.4)	55	0,17	55	0,18	110	0,17
DISTONIA POR TORSION IDIOPATICA (333.6)	30	0,09	33	0,11	63	0,10
PARÁLISIS CEREBRAL ATETOIDE (2008) (333.71)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
DISQUINESIA OROFACIAL (333.82)	213	0,65	90	0,30	303	0,48
ATAXIA DE FRIEDREICH (334.0)	25	0,08	21	0,07	46	0,07
PARAPLEJIA ESPASTICA HEREDITARIA (334.1)	22	0,07	17	0,06	39	0,06
DEGENERACION CEREBELOSA PRIMARIA (334.2)	26	0,08	23	0,08	49	0,08
OTRAS ATAXIAS CEREBELOSAS (334.3)	70	0,21	67	0,22	137	0,22
ATAXIA CEREBELOSA EN ENFERMEDADES CLASIF. EN OTROS CONCEPTOS (334.4)	7	0,02	44	0,14	51	0,08
OTRAS ENFERMEDADES ESPINOCEREBELOSAS (334.8)	13	0,04	13	0,04	26	0,04
ENFERMEDAD ESPINOCEREBELOSA NO ESPECIFICADA (334.9)	19	0,06	23	0,08	42	0,07
ENFERMEDAD DE WERDNIG-HOFFMANN (335.0)	11	0,03	8	0,03	19	0,03
AMIOTROFIA ESPINAL SIN ESPECIFICAR (335.10)	7	0,02	16	0,05	23	0,04
ENFERMEDAD DE KUGELBERG-WELANDER (335.11)	2	0,01	5	0,02	7	0,01
OTRAS AMIOTROFIAS ESPINALES (335.19)	1	0,00	7	0,02	8	0,01
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA (335.20)	272	0,83	280	0,92	552	0,87
ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA (335.21)	13	0,04	11	0,04	24	0,04
PARALISIS BULBAR PROGRESIVA (335.22)	19	0,06	23	0,08	42	0,07
PARALISIS PSEDOBULBAR (335.23)	7	0,02	23	0,08	30	0,05
ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA (335.24)	10	0,03	10	0,03	20	0,03
OTRAS ENFERMEDADES DE NEURONA MOTORA (335.29)	20	0,06	37	0,12	57	0,09
OTRAS ENFERMEDADES DE CELULAS DEL ASTA ANTERIOR (335.8)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
ENFERMEDAD DE CELULAS DEL ASTA ANTERIOR SIN ESPECIFICAR (335.9)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA (336.0)	107	0,33	76	0,25	183	0,29
MIELOPATIAS VASCULARES (336.1)	49	0,15	59	0,19	108	0,17
NEUROPATÍA AUTONÓMICA PERIFÉRICA IDIOPÁTICA, NO ESPECIFICADA (2010) (337.00)	3	0,01	3	0,01	6	0,01
SÍNDROME DEL SENO CAROTÍDEO (2010) (337.01)	6	0,02	43	0,14	49	0,08

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
OTRA NEUROPATÍA AUTÓNOMA PERIFÉRICA IDIOPÁTICA (2010) (337.09)	2	0,01	2	0,01	4	0,01
DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA NO ESPECIFICADA (337.20)	33	0,10	18	0,06	51	0,08
DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA DE MIEMBRO SUPERIOR (337.21)	62	0,19	14	0,05	76	0,12
DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA DE MIEMBRO INFERIOR (337.22)	39	0,12	24	0,08	63	0,10
DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA DE OTRO SITIO ESPECIFICADO (337.29)	9	0,03	7	0,02	16	0,03
NEUROMIELITIS OPTICA (341.0)	38	0,12	14	0,05	52	0,08
ENFERMEDAD DE SCHILDER (341.1)	5	0,02	2	0,01	7	0,01
MIELITIS TRANSVERSA IDIOPÁTICA (2008) (341.22)	9	0,03	6	0,02	15	0,02
OTRAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTE DEL SNC (341.8)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
HEMIPLEJIA INFANTIL (343.4)	15	0,05	24	0,08	39	0,06
PARALISIS CEREBRAL INFANTIL NO ESPECIFICADA (343.9)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
ESPASMOS INFANTILES SIN MENCION DE EPILEPSIA INCURABLE (345.60)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
SIN CATAPLEJÍA (347.00)	37	0,11	32	0,11	69	0,11
CON CATAPLEJÍA (347.01)	7	0,02	9	0,03	16	0,03
SIN CATAPLEJÍA (347.10)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
CON CATAPLEJÍA (347.11)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
HIPERTENSION INTRACRANEAL BENIGNA (348.2)	2	0,01	3	0,01	5	0,01
NEURALGIA GLOsofaríngea (352.1)	14	0,04	7	0,02	21	0,03
PARALISIS MULTIPLE DE NERVIOS CRANEALES (352.6)	11	0,03	28	0,09	39	0,06
MONONEURITIS DE SITIO NO ESPECIFICADO (355.9)	222	0,68	192	0,63	414	0,65
NEUROPATIA PERIFERICA HEREDITARIA (356.0)	7	0,02	7	0,02	14	0,02
ATROFIA MUSCULAR PERONEAL (356.1)	58	0,18	47	0,15	105	0,17
NEUROPATIA SENSORIAL HEREDITARIA (356.2)	103	0,31	128	0,42	231	0,37
ENFERMEDAD DE REFSUM (356.3)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
POLINEUROPATIA PROGRESIVA IDIOPATICA (356.4)	8	0,02	15	0,05	23	0,04
OTRA NEUROPATIA PERIFERICA IDIOPATICA ESPECIFICADA (356.8)	103	0,31	176	0,58	279	0,44
NEUROPATIA PERIFERICA HEREDITARIA E IDIOPATICA SIN ESPECIFIC (356.9)	437	1,33	738	2,43	1175	1,86
POLINEURITIS INFECCIOSA AGUDA (357.0)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
POLINEUROPATIA EN ENFERMEDAD VASCULAR DE COLAGENO (357.1)	29	0,09	14	0,05	43	0,07
POLINEURITIS DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA (357.81)	84	0,26	200	0,66	284	0,45
NEUROPATIA INFLAMATORIA Y TOXICA NO ESPECIFICADA (357.9)	54	0,16	87	0,29	141	0,22

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
MIASTENIA GRAVE (358.0)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
MIASTENIA GRAVE SIN EXACERBACIÓN (AGUDA) (358.00)	376	1,14	334	1,10	710	1,12
MIASTENIA GRAVE CON EXACERBACIÓN (AGUDA) (358.01)	94	0,29	86	0,28	180	0,28
SINDROMES MIASTENICOS EN ENFERMEDADES CLASIF. OTROS CONCEPT. (358.1)	7	0,02	15	0,05	22	0,03
TRASTORNOS MIONEURALES TOXICOS (358.2)	4	0,01	1	0,00	5	0,01
OTROS TRASTORNOS MIONEURALES ESPECIFICADOS (358.8)	9	0,03	23	0,08	32	0,05
TRASTORNOS MIONEURALES NO ESPECIFICADOS (358.9)	24	0,07	36	0,12	60	0,09
DISTROFIA MUSCULAR HEREDITARIA CONGENITA (359.0)	27	0,08	39	0,13	66	0,10
DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA HEREDITARIA (359.1)	72	0,22	107	0,35	179	0,28
DISTROFIA MUSCULAR MIOTÓNICA (2010) (359.21)	118	0,36	151	0,50	269	0,43
MIOTONÍA CONGÉNITA (2010) (359.22)	4	0,01	16	0,05	20	0,03
MIOTONÍA INDUCIDA POR FÁRMACOS (2010) (359.24)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
OTRO TRASTORNO MIOTÓNICO ESPECIFICADO (2010) (359.29)	7	0,02	9	0,03	16	0,03
PARALISIS PERIODICA FAMILIAR (359.3)	2	0,01	16	0,05	18	0,03
MIOPATIA EN ENFERMEDADES ENDOCRINAS CLASIF. OTROS CONCEPTOS (359.5)	15	0,05	9	0,03	24	0,04
MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSION (2012) (359.71)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
OTRAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS E INMUNES, NCOC (2012) (359.79)	20	0,06	6	0,02	26	0,04
OTRAS MIOPATÍAS (359.89)	92	0,28	96	0,32	188	0,30
VASCULITIS RETINIANA (362.18)	27	0,08	25	0,08	52	0,08
FIBROPLASIA RETROCRISTALINA (2010) (362.21)	10	0,03	11	0,04	21	0,03
DEGENERACION MACULAR CISTOIDE (362.53)	310	0,94	289	0,95	599	0,95
DISTROFIA RETINIANA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA (362.70)	8	0,02	5	0,02	13	0,02
DISTROFIA RETINIANA EN LIPIDOSIS SISTEMICAS O CEREBRORETINIA (362.71)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
DISTROFIA RETINIANA EN OTROS TRASTORNOS Y SIND. SISTEMICOS (362.72)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
DISTROFIA VITRORRETINIANAS (362.73)	5	0,02	6	0,02	11	0,02
DISTROFIA RETINIANA PIGMENTARIA (362.74)	87	0,26	95	0,31	182	0,29
OTRAS DISTROFIAS RETINIANA SENSORIAL (362.75)	5	0,02	2	0,01	7	0,01
DISTROFIA DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO (362.76)	4	0,01	4	0,01	8	0,01
DISTROFIA DE LA MEMBRANA BRUCH (362.77)	1	0,00	3	0,01	4	0,01
PARS PLANITIS (363.21)	7	0,02	8	0,03	15	0,02
ENFERMEDAD DE HARADA (363.22)	8	0,02	0	0,00	8	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
DISTROFIA O ATROFIA COROIDEA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA (363.50)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
DISTROFIA CIRCUMPAPILAR DE COROIDES, TOTAL (363.52)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
DISTROFIA CENTRAL DE COROIDES, PARCIAL (363.53)	1	0,00	3	0,01	4	0,01
ATROFIA COROIDEA CENTRAL, TOTAL (363.54)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
CICLITIS HETEROCROMICA DE FUCHS (364.21)	4	0,01	8	0,03	12	0,02
SINDROME DE VOGT-KOYANAGI (364.24)	11	0,03	1	0,00	12	0,02
ATROFIA ESENCIAL O PROGRESIVA DEL IRIS (364.51)	2	0,01	2	0,01	4	0,01
GLAUCOMA DE INFANCIA (365.14)	36	0,11	51	0,17	87	0,14
GLAUCOMA ASOCIADO CON SINDROMES SITEMICOS (365.44)	17	0,05	8	0,03	25	0,04
CATARATA MIOTONICA (366.43)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
DISTROFIA EPITELIAL JUVENIL DE LA CORNEA (371.51)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
OTRAS DISTROFIAS ANTERIORES DE LA CORNEA (371.52)	4	0,01	0	0,00	4	0,01
DISTROFIA GRANULAR DE LA CORNEA (371.53)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
DISTROFIA RETICULAR DE LA CORNEA (371.54)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
DISTROFIA MACULAR DE LA CORNEA (371.55)	2	0,01	3	0,01	5	0,01
OTRAS DISTROFIAS ESTROMATICAS DE LA CORNEA (371.56)	1	0,00	3	0,01	4	0,01
DISTROFIA ENDOTELIAL DE LA CORNEA (371.57)	152	0,46	76	0,25	228	0,36
OTRAS DISTROFIAS POSTERIORES DE LA CORNEA (371.58)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
ATROFIA OPTICA HEREDITARIA (377.16)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
PAPILITIS OPTICA (377.31)	23	0,07	25	0,08	48	0,08
SINDROME DE DUANE (378.71)	19	0,06	13	0,04	32	0,05
NISTAGMUS CONGENITO (379.51)	29	0,09	46	0,15	75	0,12
OTRAS IRREGULARIDADES DEL MOVIMIENTO DEL OJO (379.59)	9	0,03	3	0,01	12	0,02
PERDIDA DEL OIDO (389)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
COREA REUMATICA COM COMPLICACION CARDIACA (392.0)	4	0,01	6	0,02	10	0,02
COREA REUMATICA SIN COMPLICACION CARDIACA (392.9)	10	0,03	7	0,02	17	0,03
HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA (416.0)	389	1,18	223	0,73	612	0,97
FISTULA ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS PULMONARES (417.0)	17	0,05	15	0,05	32	0,05
ANEURISMA DE LA ARTERIA PULMONAR (417.1)	19	0,06	13	0,04	32	0,05
MIOCARDITIS IDIOPATICA (422.91)	8	0,02	21	0,07	29	0,05
MIOCARDITIS TOXICA (422.93)	3	0,01	4	0,01	7	0,01
PERICARDITIS CONSTRICTIVA (423.2)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
FIBROSIS ENDOMIOCARDICA (425.0)	10	0,03	14	0,05	24	0,04
CARDIOMIOPATIA OBSTRUCTIVA HIPERTOFICA	533	1,62	465	1,53	998	1,58

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
(425.1)						
CARDIOMIOPATIA OSCURA DE AFRICA (425.2)	3	0,01	10	0,03	13	0,02
FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA (425.3)	8	0,02	20	0,07	28	0,04
OTRAS MIOCARDIOPATIAS PRIMARIAS (425.4)	2998	9,12	5236	17,25	8234	13,02
MIOCARDIOPATIA NUTRITIVA Y METABOLICA (425.7)	38	0,12	82	0,27	120	0,19
SINDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE (426.81)	9	0,03	6	0,02	15	0,02
SÍNDROME DEL INTERVALO QT PROLONGADO (2008) (426.82)	88	0,27	57	0,19	145	0,23
TAQUICARDIA VENTRICULAR PAROXISTICA (427.1)	640	1,95	1385	4,56	2025	3,20
ENFERMEDAD DE MOYAMOYA (437.5)	4	0,01	6	0,02	10	0,02
SINDROME DE RAYNAUD (443.0)	636	1,93	228	0,75	864	1,37
TROMBOANGEITIS OBLITERANTE (ENFERMEDAD DE BUERGER) (443.1)	22	0,07	68	0,22	90	0,14
ERITROMELALGIA (2008) (443.82)	9	0,03	3	0,01	12	0,02
POLIARTERITIS NODOSA (446.0)	90	0,27	63	0,21	153	0,24
SINDROME AGUDO DE NODULO LINFATICO MUCOCUTANEO FEBRIL (MCLS) (446.1)	78	0,24	124	0,41	202	0,32
ANGIITIS DE HIPERSENSIBILIDAD, NO ESPECIFICADA (446.20)	4	0,01	4	0,01	8	0,01
SINDROME DE GOODPASTURE (446.21)	21	0,06	22	0,07	43	0,07
OTRAS ANGEITIS DE HIPERSENSIBILIDAD ESPECIFICADAS (446.29)	225	0,68	222	0,73	447	0,71
GRANULOMA PARAMEDIAL LETAL (446.3)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
GRANULOMATOSIS DE WEGENER (446.4)	120	0,36	118	0,39	238	0,38
ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES (446.5)	618	1,88	284	0,94	902	1,43
MICROANGIOPATIA TROMBOTICA (446.6)	84	0,26	53	0,17	137	0,22
ENFERMEDAD DE TAKAYASU (446.7)	42	0,13	7	0,02	49	0,08
TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA (448.0)	80	0,24	47	0,15	127	0,20
SINDROME DE BUDD-CHIARI (453.0)	33	0,10	49	0,16	82	0,13
PULMON DE CRIADORES DE PAJAROS (495.2)	4	0,01	1	0,00	5	0,01
OTRAS ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALERGICAS ESPECIFICADAS (495.8)	6	0,02	11	0,04	17	0,03
ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALERGICAS NO ESPECIFICADAS (495.9)	42	0,13	22	0,07	64	0,10
NEUMOCONIOSIS DE LOS TRABAJADORES DEL CARBON (500)	12	0,04	76	0,25	88	0,14
ASBESTOSIS (501)	22	0,07	197	0,65	219	0,35
NEUMOCONIOSIS POR OTRO SILICE O SILICATOS (502)	2	0,01	401	1,32	403	0,64
NEUMOCONIOSIS POR OTRO POLVO INORGANICO (503)	1	0,00	13	0,04	14	0,02
NEUMONOPATIA POR INHALACION DE OTRO TIPO DE POLVO (504)	0	0,00	3	0,01	3	0,00
NEUMOCONIOSIS NO ESPECIFICADA (505)	8	0,02	96	0,32	104	0,16

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
MANIFESTACION PULMONAR AGUDA POR RADIACIONES (508.0)	42	0,13	107	0,35	149	0,24
FIBROSIS PULMONAR POSTINFLAMATORIA (515)	1420	4,32	1926	6,35	3346	5,29
PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR (516.0)	2	0,01	5	0,02	7	0,01
HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPATICA (516.1)	6	0,02	5	0,02	11	0,02
MICROLITIASIS ALVEOLAR PULMONAR (516.2)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
ALVEOLITIS FIBROSANTE IDIOPATICA (516.3)	424	1,29	568	1,87	992	1,57
OTRAS NEUMOPATIA ALVEOLAR Y PARIETOALVEOLAR ESPECIFICADAS (516.8)	625	1,90	688	2,27	1313	2,08
NEUMOPATIA ALVEOLAR Y PARIETOALVEOLAR NO ESPECIFICADAS (516.9)	89	0,27	72	0,24	161	0,25
NEUMOPATIA EN ESCLEROSIS SISTEMATICA (517.2)	104	0,32	29	0,10	133	0,21
EOSINOFILIA PULMONAR (518.3)	172	0,52	210	0,69	382	0,60
ACALASIA Y CARDIOESPASMO DE ESOFAGO (530.0)	455	1,38	378	1,25	833	1,32
GASTRITIS EOSINOFÍLICA SIN MENCIÓN DE HEMORRAGIA (2010) (535.70)	5	0,02	6	0,02	11	0,02
GASTRITIS EOSINOFÍLICA CON HEMORRAGIA (2010) (535.71)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
GASTROENTERITIS EOSINOFÍLICA (2010) (558.41)	15	0,05	21	0,07	36	0,06
COLITIS EOSINOFÍLICA (2010) (558.42)	16	0,05	12	0,04	28	0,04
ANGIODISPLASIA DE INTESTINO (SIN MENCION HEMORRAGIA) (569.84)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
HEPATITIS AUTOINMUNE (2010) (571.42)	291	0,88	113	0,37	404	0,64
CIRROSIS BILIAR (571.6)	424	1,29	98	0,32	522	0,83
COLANGITIS (576.1)	2071	6,30	2229	7,34	4300	6,80
ESPRUE TROPICAL (579.1)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
SINDROME NEFROTICO Y GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA (581.0)	17	0,05	26	0,09	43	0,07
SINDROME NEFROTICO Y GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA (581.1)	105	0,32	127	0,42	232	0,37
SIND. NEFROTICO Y GLOMERULONEFRITIS MEMBRANO-PROLIFERATIVA (581.2)	26	0,08	43	0,14	69	0,11
SIND. NEFROTICO Y GLOMERULONEFRITIS DE CAMBIOS MINIMOS (581.3)	25	0,08	34	0,11	59	0,09
SINDROME NEFROTICO EN OTRAS ENFERMEDADES (581.81)	183	0,56	188	0,62	371	0,59
SIND. NEFROTICO CON OTRA LESION PATOL. RENAL ESPECIFICA NCOC (581.89)	25	0,08	31	0,10	56	0,09
GLOMERULONEFRITIS CRONICA PROLIFERATIVA (582.0)	192	0,58	481	1,58	673	1,06
GLOMERULONEFRITIS CRONICA MEMBRANOSA (582.1)	97	0,29	154	0,51	251	0,40
GLOMERULONEFRITIS CRONICA MEMBRANO-PROLIFERATIVA (582.2)	47	0,14	86	0,28	133	0,21
GLOMERULONEFRITIS CRONICA PROGRESIVA DE EVOLUCION RAPIDA (582.4)	34	0,10	19	0,06	53	0,08

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
GLOMERULONEFRITIS CRON. CON LESION RENAL NEOM (582.9)	87	0,26	176	0,58	263	0,42
NEFRITIS Y NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRONICA) PROLIFERATIVA (583.0)	75	0,23	134	0,44	209	0,33
NEFRITIS Y NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRONICA) MEMBRANOSA (583.1)	77	0,23	92	0,30	169	0,27
NEFRITIS/NEFROPAT. (NO AGUDA NI CRON.) MEMBRANO-PROLIFERATIVA (583.2)	102	0,31	182	0,60	284	0,45
NEFRITIS/NEFROPAT. (NO AGUDA NI CRON.) PROGRES. EVOL. RAPIDA (583.4)	43	0,13	51	0,17	94	0,15
NEFRITIS/NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRON.) CON NECROSIS CORTEZA (583.6)	15	0,05	13	0,04	28	0,04
NEFRITIS/NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRON.) OTRA LESION RENAL ESP. (583.8)	79	0,24	104	0,34	183	0,29
NEFRITIS/NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRON.) EN OTRA ENFERMEDAD (583.81)	2210	6,72	2920	9,62	5130	8,11
OTRA NEFRIT/NEFROP. (NO AGUDA NI CRO.) Y LESION RENAL ESP.NCOC (583.89)	305	0,93	311	1,02	616	0,97
NEFRITIS/NEFROPATIA (NO AGUDA NI CRO.) Y LESION RENAL NEOM (583.9)	353	1,07	533	1,76	886	1,40
OSTEODISTROFIA RENAL (588.0)	18	0,05	11	0,04	29	0,05
DIABETES INSIPIDA NEFROGENICA (588.1)	29	0,09	25	0,08	54	0,09
HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO (DE ORIGEN RENAL) (588.81)	1231	3,74	1316	4,34	2547	4,03
CISTITIS INTERSTICIAL CRONICA (595.1)	96	0,29	28	0,09	124	0,20
DERMATITIS HERPETIFORME (694.0)	30	0,09	18	0,06	48	0,08
DERMATITIS PUSTULAR SUBCORNEAL (694.1)	22	0,07	5	0,02	27	0,04
DERMATITIS HERPETIFORME JUVENIL (694.2)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
PENFIGO (694.4)	98	0,30	84	0,28	182	0,29
PENFIGOIDE (694.5)	131	0,40	122	0,40	253	0,40
PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-SIN IMPLICACION OCULAR (694.60)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-CON IMPLICACION OCULAR (694.61)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON (2010) (695.13)	30	0,09	40	0,13	70	0,11
SÍNDROME MIXTO SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON - NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA (2010) (695.14)	0	0,00	5	0,02	5	0,01
NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA (2010) (695.15)	17	0,05	9	0,03	26	0,04
LUPUS ERITEMATOSO (695.4)	373	1,13	160	0,53	533	0,84
LIQUEN PLANO (697.0)	256	0,78	178	0,59	434	0,69
ESCLERODERMIA CIRCUNSCRITA (701.0)	295	0,90	146	0,48	441	0,70
ACANTOSIS NIGRICANS ADQUIRIDA (701.2)	72	0,22	78	0,26	150	0,24
ENFERMEDAD DE FOX-FORDYCE (705.82)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
LUPUS ERITEMATOSO RELATIVO A SISTEMA (710.0)	1551	4,72	310	1,02	1861	2,94
ESCLEROSIS SISTEMICA (710.1)	503	1,53	96	0,32	599	0,95

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
SINDROME SICCA (710.2)	1379	4,19	155	0,51	1534	2,43
DERMATOMIOSITIS (710.3)	117	0,36	57	0,19	174	0,28
POLIMIOSITIS (710.4)	87	0,26	46	0,15	133	0,21
SINDROME MIALGICO EOSINOFILICO (710.5)	169	0,51	77	0,25	246	0,39
ENF DIFUS TEJ CONECT -OTROS NO CODIFICADOS (710.8)	94	0,29	15	0,05	109	0,17
ENF DIFUS TEJ CONECT NO ESPECIFICADO (710.9)	144	0,44	32	0,11	176	0,28
SINDROME FELTY (714.1)	5	0,02	5	0,02	10	0,02
ARTRITIS REUMAT JUV POLIART., CRONICA O NO ESPECIFICADA (714.30)	90	0,27	55	0,18	145	0,23
ARTR REUMAT JUV POLIARTICULAR AGUDA (714.31)	6	0,02	1	0,00	7	0,01
ARTR REUMAT JUVENIL OLIGOARTICULAR O PAUCIARTICULAR (714.32)	9	0,03	6	0,02	15	0,02
ARTR REUMAT JUV MONOARTRITIS (714.33)	6	0,02	3	0,01	9	0,01
PULMON REUMATOIDEO (714.81)	47	0,14	11	0,04	58	0,09
ENF KASCHIN-BECK-LOCALIZ. NO ESPECIFICADA (716.00)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ENF KASCHIN-BECK-HOMBRO (716.01)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
ENF KASCHIN-BECK-OTRA LOCALIZACION ESPECIFICA (716.08)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
ENF KASCHIN-BECK-MULTIPLE (716.09)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
POLIMIALGIA REUMATICA (725)	1880	5,72	950	3,13	2830	4,48
TUMOR CELULAS GIGANTES DE VAINAS TENDINOSAS (727.02)	284	0,86	201	0,66	485	0,77
MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVO (728.11)	5	0,02	2	0,01	7	0,01
OTRAS FIBROMATOSIS -OTROS NO CODIFICADOS (728.79)	52	0,16	53	0,17	105	0,17
FASCITIS NECROTIZANTE (728.86)	2	0,01	2	0,01	4	0,01
OSTEOARTROPATIA PULMONAR HIPERTROFIA (731.2)	2	0,01	4	0,01	6	0,01
ALGONEURODISTROFIA (733.7)	35	0,11	21	0,07	56	0,09
ANENCEFALO (740.0)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
INIENEFALIA (740.2)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA (741.0)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA REGION NO ESPECIFICADA (741.00)	65	0,20	55	0,18	120	0,19
ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION CERVICAL (741.01)	8	0,02	5	0,02	13	0,02
ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION DORSAL (741.02)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR (741.03)	7	0,02	14	0,05	21	0,03
ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA (741.9)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION NO ESPECIF. (741.90)	121	0,37	83	0,27	204	0,32
ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-	2	0,01	7	0,02	9	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
REGION CERVICAL (741.91)						
ESPINA BIFIDA SIN MENCIÓN DE HIDROCEFALIA-REGION DORSAL (741.92)	3	0,01	3	0,01	6	0,01
ESPINA BIFIDA SIN MENCIÓN DE HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR (741.93)	29	0,09	30	0,10	59	0,09
ENCEFALOCELE (742.0)	17	0,05	14	0,05	31	0,05
MICROCEFALO (742.1)	137	0,42	110	0,36	247	0,39
DEFORMIDAD POR REDUCCIÓN DEL CEREBRO (742.2)	74	0,23	80	0,26	154	0,24
HIDROCEFALO CONGENITO (742.3)	92	0,28	124	0,41	216	0,34
OTRAS ANOMALIAS CEREBRAL ESPECIFICAS (742.4)	77	0,23	125	0,41	202	0,32
DIASTEMATOMIELIA (742.51)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
HIDROMIELIA (742.53)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
ANOMALIAS MEDULA ESPINAL -OTROS NO CODIFICADOS (742.59)	29	0,09	28	0,09	57	0,09
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA NERVIOSO (742.8)	11	0,03	9	0,03	20	0,03
ANOMALIAS DEL S.NERVIOSO,M.ESPINAL Y CEREBRO NO ESPECIFICADO (742.9)	74	0,23	63	0,21	137	0,22
ANOFTALMIA CLINICA NO ESPECIFICADO (743.00)	6	0,02	15	0,05	21	0,03
CRIOFTALMIA (743.06)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
MICROFTALMIA NO ESPECIFICADO (743.10)	13	0,04	15	0,05	28	0,04
MICROFTALMIA ASOCIADA CON OTRAS ANOMALIAS DE OJO Y ANEXOS (743.12)	3	0,01	4	0,01	7	0,01
BUFTALMIA NO ESPECIFICADO (743.20)	40	0,12	48	0,16	88	0,14
BUFTALMIA SIMPLE (743.21)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
BUFTALMIA ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS OCULARES (743.22)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
CATARATA CONGENITA NO ESPECIFICADO (743.30)	94	0,29	90	0,30	184	0,29
CATARATA CAPSULAR Y SUBCAPSULAR (743.31)	7	0,02	11	0,04	18	0,03
CATARATA CORTICAL Y ZONULAR (743.32)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
CATARATA NUCLEAR (743.33)	2	0,01	5	0,02	7	0,01
CATARATA CONGENITA TOTAL Y SUBTOTAL (743.34)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
AFAQUIA CONGENITA (743.35)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
ANOMALIAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO (743.36)	7	0,02	5	0,02	12	0,02
CRISTALINO ECTOPICO CONGENITO (743.37)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
OTRA CATARATA CONGENITA Y ANOMALIAS CRISTAL. NO CODIFICADOS (743.39)	3	0,01	8	0,03	11	0,02
COLOBOMA Y OTRAS ANOMALIAS DEL SEGMENTO ANTERIOR (743.4)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ANOMALIA DEL TAMAÑO Y FORMA CORNEAL (743.41)	6	0,02	6	0,02	12	0,02
OTRAS OPACIDADES CONGENITAS CORNEALES	3	0,01	2	0,01	5	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
(743.43)						
ANOM.ESPECIF. CAMARA ANTERIOR, ANG.DE CAMARA Y ESTRUCT.RE. OJO (743.44)	5	0,02	6	0,02	11	0,02
ANIRIDIA (743.45)	5	0,02	5	0,02	10	0,02
OTRAS ANOMALIAS ESPECIF. IRIS Y CUERPO CILIAR (743.46)	9	0,03	15	0,05	24	0,04
ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA ESCLEROTICA (743.47)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ANOMALIAS MULTIPLES Y COMBINADAS DEL SEGMENTO ANTERIOR OJO (743.48)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
OTRAS ANOMALIAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO (743.49)	10	0,03	14	0,05	24	0,04
ANOMALIAS VITREO (743.51)	5	0,02	13	0,04	18	0,03
DEGENERACION CORIORETINAL CONGENITO (743.53)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
PLIEGUES Y QUISTES CONGENITOS DEL SEGMENTO POSTERIOR OJO (743.54)	4	0,01	0	0,00	4	0,01
OTROS CAMBIOS RETINALES CONGENITOS (743.56)	9	0,03	4	0,01	13	0,02
ANOMALIAS VASCULARES RELATIVO A POSTERIOR OJO (743.58)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
OTRAS ANOMALIAS DEL SEGMENTO POST -OTROS NO CODIFICADOS OJO (743.59)	8	0,02	8	0,03	16	0,03
PTOSIS CONGENITA (743.61)	62	0,19	99	0,33	161	0,25
ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIF. DE GLANDULA LAGRIMAL (743.64)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
ANOMALIA OIDO NO ESPECIF. CON DETERIORO DE LA AUDICION (744.00)	4	0,01	2	0,01	6	0,01
AUSENCIA CONGENITO DE OIDO EXTERNO (744.01)	6	0,02	11	0,04	17	0,03
ANOMALIAS HUESECILLOS OIDO (744.04)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
ANOMALIAS OIDO INTERNO (744.05)	4	0,01	5	0,02	9	0,01
OREJA SUPERNUMERARIA (744.1)	114	0,35	137	0,45	251	0,40
AUSENCIA CONGENITO DE LOBULO DE LA OREJA (744.21)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
MICROTIA (744.23)	28	0,09	38	0,13	66	0,10
OTRAS ANOMALIAS OIDO NCOC (744.29)	357	1,09	269	0,89	626	0,99
ANOMALIAS OIDO NO ESPECIFICADO (744.3)	46	0,14	32	0,11	78	0,12
SENO O FISTULA DE HENDIDURA BRANQUIAL (744.41)	51	0,16	46	0,15	97	0,15
QUISTE DE FISURA BRANQUIAL (744.42)	159	0,48	143	0,47	302	0,48
FISTULA/QUISTE PREAURICULAR (744.46)	95	0,29	78	0,26	173	0,27
QUISTE PREAURICULAR (744.47)	24	0,07	23	0,08	47	0,07
OTRO QUISTE O FISTULA DE HENDIDURA BRANQUIAL (744.49)	3	0,01	5	0,02	8	0,01
PTERIGION DEL CUELLO (744.5)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
MICROQUEILIA (744.82)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
MACROSTOMIA (744.83)	6	0,02	1	0,00	7	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
MICROSTOMIA (744.84)	0	0,00	3	0,01	3	0,00
OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE CARA Y CUELLO NCOC (744.89)	9	0,03	12	0,04	21	0,03
ANOMALIAS CONGENITAS DE CARA Y CUELLO NO ESPECIFICADO (744.9)	7	0,02	7	0,02	14	0,02
TRONCO ARTERIOSO COMUN (745.0)	28	0,09	32	0,11	60	0,09
TRANSP COMPLETA DE GRANDES VASOS (745.10)	31	0,09	47	0,15	78	0,12
VENTRICULO DERECHO DE DOBLE SALIDA (745.11)	31	0,09	29	0,10	60	0,09
TRANSPOSICION CORREGIDA DE GRANDES VASOS (745.12)	12	0,04	17	0,06	29	0,05
OTRA TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS - OTROS NO CODIFICADOS (745.19)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
TETROLOGIA DE FALLOT (745.2)	50	0,15	74	0,24	124	0,20
VENTRICULO COMUN (745.3)	14	0,04	27	0,09	41	0,06
DEFECTO DE TABIQUE VENTRICULAR (745.4)	398	1,21	365	1,20	763	1,21
DEF. EMINENCIA ENDOCARDICA PRIMUM NO ESPECIFICADO (745.60)	5	0,02	1	0,00	6	0,01
DEFECTO OSTIUM PRIMUM (745.61)	20	0,06	16	0,05	36	0,06
DEFECTO EMINENCIA ENDOCARDICA NCOC (745.69)	72	0,22	52	0,17	124	0,20
CORAZON BILOCULARE (745.7)	0	0,00	1	0,00	1	0,00
ANOMALIA CIERRE SEPTAL -OTROS NO CODIFICADOS (745.8)	9	0,03	8	0,03	17	0,03
ANOMALIA CIERRE SEPTAL NO ESPECIFICADO (745.9)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
ANOM VALVULA PULMONAR NO ESPECIFICADO (746.00)	1	0,00	4	0,01	5	0,01
ATRESIA CONGENITO VALVULA PULMONAR (746.01)	11	0,03	11	0,04	22	0,03
ESTENOSIS CONGENITA VALVULA PULMONAR (746.02)	64	0,19	59	0,19	123	0,19
OTRAS ANOMALIAS VALVULA PULMONAR NCOC (746.09)	34	0,10	32	0,11	66	0,10
ATRESIA Y ESTENOSIS VALVULA TRICUSPIDE, CONGENITAS (746.1)	29	0,09	28	0,09	57	0,09
ANOMALIA EBSTEIN (746.2)	16	0,05	31	0,10	47	0,07
ESTENOSIS CONGENITA VALVULA AORTICA (746.3)	23	0,07	40	0,13	63	0,10
INSUFICIENCIA CONGENITA VALVULA AORTICA (746.4)	85	0,26	205	0,68	290	0,46
ESTENOSIS MITRAL CONGENITO (746.5)	14	0,04	9	0,03	23	0,04
INSUFICIENC MITRAL CONGENITO (746.6)	42	0,13	40	0,13	82	0,13
SINDROME DE CORAZON IZQUIERDO HIPOPLASICO (746.7)	10	0,03	20	0,07	30	0,05
ESTENOSIS SUBAORTICA CONGENITO (746.81)	25	0,08	33	0,11	58	0,09
CORAZON TRIAURICULAR (746.82)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
ESTENOSIS INFUNDIBULAR PULMONAR (746.83)	18	0,05	23	0,08	41	0,06

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
ANOMALIAS CARDIACAS OBSTRUCTIVAS NCOC (746.84)	13	0,04	10	0,03	23	0,04
ANOMALIA ARTERIA CORONARIA (746.85)	41	0,12	81	0,27	122	0,19
BLOQUEO CARDIACO CONGENITO (746.86)	10	0,03	16	0,05	26	0,04
MALPOSICION CARDIACA, VERTICE O PUNTA (746.87)	31	0,09	26	0,09	57	0,09
OTRAS ANOMALIAS CARDIACAS CONGENITAS NCOC (746.89)	174	0,53	332	1,09	506	0,80
ANOMALIA CARDIACAS CONGENITAS NO ESPECIFICADO (746.9)	60	0,18	69	0,23	129	0,20
CONDUCTO ARTERIOSO ABIERTO (747.0)	531	1,61	467	1,54	998	1,58
COARTACION AORTICA (PREDUCTAL) (POSTDUCTAL) (747.10)	87	0,26	106	0,35	193	0,31
INTERRUPCION CAYADO AORTICO (747.11)	6	0,02	4	0,01	10	0,02
ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NO ESPECIFICADO (747.20)	2	0,01	4	0,01	6	0,01
ANOMALIAS CAYADO AORTICO (747.21)	28	0,09	40	0,13	68	0,11
ATRESIA/ESTENOSIS AORTICO (747.22)	12	0,04	24	0,08	36	0,06
OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NCOC (747.29)	161	0,49	157	0,52	318	0,50
ANOMALIA ARTERIA PULMONAR (747.3)	176	0,54	207	0,68	383	0,61
ANOMALIAS GRANDES VENAS SIN ESPECIFICAR (747.40)	25	0,08	23	0,08	48	0,08
CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES (747.41)	16	0,05	26	0,09	42	0,07
CONEXION ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES (747.42)	9	0,03	14	0,05	23	0,04
OTRAS ANOMALIAS DE GRANDES VENAS (747.49)	47	0,14	51	0,17	98	0,15
ANOMALIA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO SITIO NO ESPECIFIC (747.60)	121	0,37	90	0,30	211	0,33
ANOMALIA DE VASOS GASTROINTESTINALES (747.61)	27	0,08	27	0,09	54	0,09
ANOMALIA DE VASOS RENALES (747.62)	12	0,04	17	0,06	29	0,05
ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS SUPERIORES (747.63)	46	0,14	30	0,10	76	0,12
ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS INFERIORES (747.64)	60	0,18	49	0,16	109	0,17
ANOMALIA DE OTROS SITIOS ESPECIFICADOS DEL SIST.VASC.PERIFER (747.69)	577	1,75	355	1,17	932	1,47
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL APARATO CIRCULATORIO (747.8)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ANOMALIAS CEREBROVASCULARES (747.81)	434	1,32	431	1,42	865	1,37
ANOMALIA DE VASOS ESPINALES (747.82)	19	0,06	30	0,10	49	0,08
CIRCULACIÓN FETAL PERSISTENTE (747.83)	56	0,17	55	0,18	111	0,18
OTRAS ANOMALIAS CIRCULATORIAS NCOC (747.89)	49	0,15	36	0,12	85	0,13
ANOMALIAS DEL APARATO CIRCULATORIO NO ESPECIFICADO (747.9)	15	0,05	14	0,05	29	0,05

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
ATRESIA COANAL (748.0)	28	0,09	19	0,06	47	0,07
OTRAS ANOMALIAS NARIZ -OTROS NO CODIFICADOS (748.1)	29	0,09	32	0,11	61	0,10
MEMBRANA DE LARINGE (748.2)	4	0,01	4	0,01	8	0,01
OTRAS ANOMALIAS DE LARINGE, TRAQUEA Y BRONQUIO (748.3)	141	0,43	213	0,70	354	0,56
QUISTE PULMON CONGENITO (748.4)	19	0,06	9	0,03	28	0,04
AGENESIA, HIPOPLASIA Y DISPLASIA PULMONAR (748.5)	65	0,20	85	0,28	150	0,24
ANOMALIAS PULMONAR NO ESPECIFICADO (748.60)	6	0,02	6	0,02	12	0,02
BRONQUIECTASIA CONGENITA (748.61)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
OTRAS ANOMALIAS PULMONARES NCOC (748.69)	26	0,08	26	0,09	52	0,08
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL APARATO RESPIRATORIO (748.8)	16	0,05	14	0,05	30	0,05
ANOMALIA RESPIRATORIA NO ESPECIFICADO (748.9)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
FISURA PALADAR SIN ESPECIFICAR (749.00)	94	0,29	68	0,22	162	0,26
FISURA PALADAR UNILATERAL-COMPLETA (749.01)	33	0,10	24	0,08	57	0,09
FISURA PALADAR UNILATERAL-INCCOMPLETA (749.02)	16	0,05	18	0,06	34	0,05
FISURA PALADAR BILATERAL-COMPLETA (749.03)	5	0,02	13	0,04	18	0,03
FISURA PALADAR BILATERAL-INCOMPLETA (749.04)	4	0,01	2	0,01	6	0,01
LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICADO (749.10)	35	0,11	49	0,16	84	0,13
LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETO (749.11)	7	0,02	10	0,03	17	0,03
LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETO (749.12)	5	0,02	19	0,06	24	0,04
LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETO (749.13)	3	0,01	6	0,02	9	0,01
LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETO (749.14)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
FISURA PALADAR/LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICAR (749.20)	34	0,10	44	0,14	78	0,12
FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETA (749.21)	15	0,05	32	0,11	47	0,07
FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETA (749.22)	11	0,03	10	0,03	21	0,03
FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETA (749.23)	10	0,03	17	0,06	27	0,04
FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETA (749.24)	3	0,01	17	0,06	20	0,03
FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO NCOC (749.25)	13	0,04	8	0,03	21	0,03
ANQUILOGLOSIA (LENGUA FIJA) (750.0)	771	2,34	1735	5,72	2506	3,96
ANOMALIAS LENGUA NO ESPECIFICADO (750.10)	4	0,01	0	0,00	4	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
AGLOSIA (750.11)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
ADHERENCIAS CONGENITAS DE LA LENGUA (750.12)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
MACROGLOSIA CONGENITA (750.15)	19	0,06	38	0,13	57	0,09
OTRAS ANOMALIAS DE LA LENGUA NCOC (750.19)	9	0,03	24	0,08	33	0,05
AUSENCIA DE GLANDULA SALIVAL (750.21)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
GLANDULA SALIVAL ACCESORIA (750.22)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
FISTULA CONGENITA DE LABIO (750.25)	3	0,01	3	0,01	6	0,01
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICAS DE BOCA (750.26)	435	1,32	486	1,60	921	1,46
DIVERTICULO FARINGEO (750.27)	1	0,00	1	0,00	2	0,00
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE FARINGE (750.29)	9	0,03	12	0,04	21	0,03
FISTULA TRAQUEOESOFAGICA CON ATRESIA Y ESTENOSIS ESOFAGICA (750.3)	98	0,30	155	0,51	253	0,40
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE ESOFAGO (750.4)	42	0,13	39	0,13	81	0,13
ESTENOSIS PILORICA HIPERTROFICA CONGENITA (750.5)	23	0,07	82	0,27	105	0,17
HERNIA HIATUS CONGENITA (750.6)	8	0,02	5	0,02	13	0,02
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE ESTOMAGO (750.7)	6	0,02	8	0,03	14	0,02
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL TRACTO DIGESTIVO SUPERIOR (750.8)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
ANOMALIA DEL TRACTO DIGESTIVO SUPERIOR NO ESPECIFICADO (750.9)	8	0,02	15	0,05	23	0,04
DIVERTICULO MECKEL (751.0)	69	0,21	150	0,49	219	0,35
ATRESIA Y ESTENOSIS DE INTESTINO DELGADO (751.1)	19	0,06	18	0,06	37	0,06
ATRESIA Y ESTENOSIS DE INTESTINO GRUESO, RECTO Y CANAL ANAL (751.2)	21	0,06	35	0,12	56	0,09
ENFERMEDAD HIRSCHSPRUNG Y OTROS TRAST. FUNCION. CONG. COLON (751.3)	33	0,10	50	0,16	83	0,13
ANOMALIAS DE FIJACION INTESTINAL (751.4)	40	0,12	61	0,20	101	0,16
OTRAS ANOMALIAS INTESTINALES (751.5)	302	0,92	198	0,65	500	0,79
ANOMALIAS NO ESPECIF. DE VESI. BILIAR, VIAS BILIARES, HIGADO (751.60)	8	0,02	7	0,02	15	0,02
ATRESIA BILIAR (751.61)	19	0,06	9	0,03	28	0,04
ENFERMEDAD QUISTICA CONGENITA DE HIGADO (751.62)	282	0,86	231	0,76	513	0,81
OTRAS ANOMALIAS DE VESICULA BILIAR, VIAS BILIARES E HIGADO (751.69)	102	0,31	60	0,20	162	0,26
ANOMALIAS PANCREATICAS (751.7)	77	0,23	53	0,17	130	0,21
OTRAS ANOMALIAS ESPECIF. SIST DIGESTIVO (751.8)	5	0,02	7	0,02	12	0,02
ANOMALIAS DEL SISTEMA DIGESTIVO NO ESPECIFICADO (751.9)	3	0,01	2	0,01	5	0,01
QUISTE EMBRIONARIO DE TROMPAS DE FALOP.	340	1,03	0	0,00	340	0,54

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
Y LIGAMENTOS ANCHOS (752.11)						
OTRAS ANOMALIAS DE TROMPAS DE FALOPIO Y LIGAMENTO ANCHO (752.19)	4	0,01	0	0,00	4	0,01
DUPLICACION UTERO (752.2)	121	0,37	0	0,00	121	0,19
AGENESIA DE UTERO (2012) (752.31)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ANOMALIAS DE CERVIX, VAGINA Y GENIT. FEM. EX. NO ESPECIF. (752.40)	12	0,04	0	0,00	12	0,02
QUISTE EMBRIONARIO DE CERVIX, VAGINA Y GENITALES EX. FEMENI. (752.41)	19	0,06	0	0,00	19	0,03
HIMEN IMPERFORADO (752.42)	52	0,16	0	0,00	52	0,08
AGENESIA CERVICAL (2012) (752.43)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
AGENESIA VAGINAL (2012) (752.45)	6	0,02	0	0,00	6	0,01
TABIQUE VAGINAL TRANSVERSO (2012) (752.46)	2	0,01	0	0,00	2	0,00
TABIQUE VAGINAL LONGITUDINAL (2012) (752.47)	11	0,03	0	0,00	11	0,02
OTAS ANOMALIAS CERVIX, VAGINA, GENITALES EXTERNOS FEMENINOS (752.49)	224	0,68	1	0,00	225	0,36
EPISPADIAS (752.62)	0	0,00	16	0,05	16	0,03
MICRO-PENE (752.64)	0	0,00	13	0,04	13	0,02
SEXO INDETERMINADO Y PSEUDOHERMAFRODITISMO (752.7)	9	0,03	8	0,03	17	0,03
TRANSPOSICIÓN ESCROTAL (752.81)	0	0,00	14	0,05	14	0,02
OTRAS ANOMALÍAS DE LOS ÓRGANOS GENITALES (752.89)	23	0,07	384	1,27	407	0,64
AGENESIA Y DISGENESIA RENAL (753.0)	295	0,90	347	1,14	642	1,02
ENFERMEDAD QUISTICA RENAL (753.1)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
ENFERMEDAD QUISTICA RENAL, NO ESPECIFICADA (753.10)	697	2,12	872	2,87	1569	2,48
QUISTE RENAL INDIVIDUAL CONGENITO (753.11)	4	0,01	6	0,02	10	0,02
RIÑÓN POLIQUISTICO, TIPO NO ESPECIFICADO (753.12)	505	1,54	546	1,80	1051	1,66
RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO DOMINANTE (753.13)	363	1,10	401	1,32	764	1,21
RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO RECESIVO (753.14)	15	0,05	21	0,07	36	0,06
DISPLASIA RENAL (753.15)	97	0,29	106	0,35	203	0,32
RIÑÓN QUISTICO MEDULAR (753.16)	24	0,07	23	0,08	47	0,07
RIÑÓN ESPONJOSO MEDULAR (753.17)	23	0,07	9	0,03	32	0,05
OTRA ENFERMEDAD RENAL QUISTICA ESPECIFICADA (753.19)	107	0,33	144	0,47	251	0,40
DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE PELVIS RENAL Y URETER (753.2)	20	0,06	61	0,20	81	0,13
OBSTRUCCIONES SIN ESPECIFICAR DE LA PELVIS RENAL Y DEL URETE (753.20)	8	0,02	14	0,05	22	0,03
OBSTRUCCION CONGENITA DE LA UNION URETEROPELVICA (753.21)	50	0,15	94	0,31	144	0,23
OBSTRUCCION CONGENITA DE LA UNION URETEROVESICAL (753.22)	36	0,11	63	0,21	99	0,16

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
URETEROCELE CONGENITO (753.23)	36	0,11	22	0,07	58	0,09
OTROS DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE PELVIS RENAL Y URETER (753.29)	99	0,30	207	0,68	306	0,48
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS RENALES (753.3)	317	0,96	289	0,95	606	0,96
EXTROFIA VESICAL (753.5)	11	0,03	16	0,05	27	0,04
ATRESIA Y ESTENOSIS URETRAL Y CUELLO DE VEJIGA (753.6)	2	0,01	42	0,14	44	0,07
ANOMALIAS DEL URACO (753.7)	20	0,06	28	0,09	48	0,08
DEFOR. DE CRANEO,CARA Y MANDIBULA CONGENITO (754.0)	61	0,19	93	0,31	154	0,24
DEFOR. DE MUSCULO ESTERNOCLEIDOSMASTOIDEOS CONGENITA (754.1)	30	0,09	32	0,11	62	0,10
DEFORMIDAD DE LA COLUMNA VERTEBRAL CONGENITO (754.2)	66	0,20	36	0,12	102	0,16
GENU RECURVATUM CONGENITO (754.40)	1	0,00	0	0,00	1	0,00
TALIPES VALGO (PIE VALGO) (754.60)	18	0,05	22	0,07	40	0,06
PIE PLANO CONGENITO (754.61)	21	0,06	28	0,09	49	0,08
TALIPES CALCANEOVALGO (PIE CALCANEOVALGO) (754.62)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
OTRA DEFORMIDAD CONGENITA VALGO DE PIE NCOC (754.69)	14	0,04	22	0,07	36	0,06
TALIPES NO ESPECIFICADO (754.70)	29	0,09	50	0,16	79	0,12
TALIPES CAVO (754.71)	47	0,14	25	0,08	72	0,11
OTRA DEFORMIDAD CONGENITA DEL PIE NCOC (754.79)	32	0,10	41	0,14	73	0,12
PECTUS EXCAVATUM (754.81)	47	0,14	123	0,41	170	0,27
PECTUS CARINATUM (754.82)	9	0,03	21	0,07	30	0,05
POLIDACTILIA NO ESPECIFICADO (755.00)	18	0,05	23	0,08	41	0,06
POLIDACTILIA, DEDOS DE LOS PIES (755.02)	46	0,14	33	0,11	79	0,12
SINDACTILIA, SITIOS MULTIPLES Y SITIOS NO ESPECIFICADOS (755.10)	6	0,02	15	0,05	21	0,03
SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO SIN FUSION DE HUESO (755.11)	25	0,08	64	0,21	89	0,14
SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO CON FUSION DE HUESO (755.12)	8	0,02	10	0,03	18	0,03
SINDACTILIA DEDOS DEL PIE SIN FUSION DE HUESO (755.13)	30	0,09	20	0,07	50	0,08
SINDACTILIA DEDOS DEL PIE CON FUSION DE HUESO (755.14)	2	0,01	2	0,01	4	0,01
DEFOR.POR REDUCCION DE MIEMBRO SUPERIOR NO ESPECIFICADO (755.20)	5	0,02	4	0,01	9	0,01
DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO SUPERIOR (755.21)	10	0,03	7	0,02	17	0,03
DEFIC.LONGITUDINAL DE MIEMBRO SUPER. NO CLAS.EN OTRA PARTE (755.22)	0	0,00	2	0,01	2	0,00
DEFIC.LONGIT.COMBINADA,IMPLICA.DE HUMERO,RADIO,CUBITO(C.INCO (755.23)	0	0,00	1	0,00	1	0,00

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
DEFIC.LONGIT. RADIOCUBITAL COMPL. O PARCIAL (755.25)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
DEFIC.LONGIT. RADIO COMPLETA O PARCIAL (755.26)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
DEFIC.LONGIT. CUBITO COMPLETA O PARCIAL (755.27)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
DEFIC.LONGIT. CARIANOS O METACARIANOS COMPLETA O PARCIAL (755.28)	2	0,01	4	0,01	6	0,01
DEFIC.LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL (755.29)	31	0,09	23	0,08	54	0,09
DEFORMIDAD POR REDUCCION DE MIEMBRO INFERIOR NO ESPECIFICADO (755.30)	14	0,04	10	0,03	24	0,04
DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO INFERIOR (755.31)	5	0,02	3	0,01	8	0,01
DEFICIENCIA LONGITUDINAL DE MIEMBRO INFERIOR NCOC (755.32)	10	0,03	5	0,02	15	0,02
DEFIC. LONGIT.COMBINADA IMPLICACION PIERNA (COMPL. O INCOMPL (755.33)	4	0,01	0	0,00	4	0,01
DEFIC. LONGIT.FEMUR COMPLETA O PARCIAL (755.34)	17	0,05	8	0,03	25	0,04
DEFIC. LONGIT. TIBIOPERONEAL COMPLETA O PARCIAL (755.35)	1	0,00	4	0,01	5	0,01
DEFIC. LONGIT. TIBIA COMPLETA O PARCIAL (755.36)	5	0,02	3	0,01	8	0,01
DEFIC. LONGIT. PERONEAL, COMPLETA O PARCIAL (755.37)	2	0,01	10	0,03	12	0,02
DEFIC. LONGIT. TARSOS O METATARSOS COMPLETA O PARCIAL (755.38)	27	0,08	4	0,01	31	0,05
DEFIC. LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL (755.39)	9	0,03	4	0,01	13	0,02
DEFORMIDADES POR REDUCCION MIEMBRO NO ESPECIFICADO (755.4)	0	0,00	3	0,01	3	0,00
SINOSTOSIS RADIOCUBITAL (755.53)	1	0,00	9	0,03	10	0,02
DEFORMIDADES MADELUNG (755.54)	7	0,02	1	0,00	8	0,01
ACROCEFALOSINDACTILIA (755.55)	4	0,01	9	0,03	13	0,02
MANO HENDIDA CONGENITA (755.58)	4	0,01	1	0,00	5	0,01
OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO SUPERIOR NCOC (755.59)	58	0,18	49	0,16	107	0,17
OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO INFERIOR NCOC (755.69)	16	0,05	12	0,04	28	0,04
OTRAS ANOMALIAS ESPECIF.DE MIEMBRO NO ESPECIFICADO (755.8)	8	0,02	8	0,03	16	0,03
ANOMALIAS DE HUESOS CRANEALES Y FACIALES (756.0)	201	0,61	287	0,95	488	0,77
ANOMALIAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL NO ESPECIFICADO (756.10)	17	0,05	22	0,07	39	0,06
ESPONDILOLISIS LUMBOSACRO (756.11)	58	0,18	45	0,15	103	0,16
ESPONDILOLISTESIS (756.12)	267	0,81	117	0,39	384	0,61
AUSENCIA CONGENITO VERTEBRAL (756.13)	12	0,04	12	0,04	24	0,04
HEMIVERTEBRAL (756.14)	13	0,04	16	0,05	29	0,05

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
FUSION CONGENITO VERTEBRAL (756.15)	15	0,05	16	0,05	31	0,05
SINDROME KLIPPEL-FEIL (756.16)	12	0,04	9	0,03	21	0,03
ESPINA BIFIDA OCULTA (756.17)	28	0,09	18	0,06	46	0,07
OTRA ANOMALIA VERTEBRAL -OTROS NO CODIFICADOS (756.19)	48	0,15	54	0,18	102	0,16
OTRAS ANOMALIAS DE COSTILLA Y ESTERNON (756.3)	16	0,05	26	0,09	42	0,07
CONDRODISTROFIA (756.4)	42	0,13	40	0,13	82	0,13
OSTEODISTROFIA NO ESPECIFICADO (756.50)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
OSTEOGENESIS IMPERFECTA (756.51)	46	0,14	51	0,17	97	0,15
OSTEOPETROSIS (756.52)	7	0,02	3	0,01	10	0,02
OSTEOPOIQUILOSIS (756.53)	1	0,00	3	0,01	4	0,01
DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA DE HUESO (756.54)	8	0,02	7	0,02	15	0,02
DISPLASIA CONDOECTODERMIA (756.55)	1	0,00	2	0,01	3	0,00
DISPLASIA EPIFISARA MULTIPLE (756.56)	2	0,01	1	0,00	3	0,00
OTRA OSTEODISTROFIA -OTROS NO CODIFICADOS (756.59)	13	0,04	17	0,06	30	0,05
ANOMALIAS DIAFRAGMATICAS (756.6)	40	0,12	39	0,13	79	0,12
ANOMALIA DE PARED ABDOMINAL, NO ESPECIFICADA (756.70)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
SINDROME "VIENTRE DE CIRUELA" (756.71)	1	0,00	7	0,02	8	0,01
ONFALOCELE (2012) (756.72)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
GASTROSQUISIS (2012) (756.73)	4	0,01	3	0,01	7	0,01
OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA PARED ABDOMINAL (756.79)	11	0,03	10	0,03	21	0,03
SINDROME EHLERS-DANLOS (756.83)	12	0,04	7	0,02	19	0,03
OTRAS ANOMALIAS TEJIDOS BLANDOS NCOC (756.89)	25	0,08	17	0,06	42	0,07
OTRAS ANOMALIA, Y ANOMALIAS NO ESPECIF.DEL MUSCULOESQUELETIC (756.9)	12	0,04	26	0,09	38	0,06
EDEMA HEREDITARIO PIERNA (757.0)	8	0,02	6	0,02	14	0,02
ICTIOSIS CONGENITA (757.1)	47	0,14	34	0,11	81	0,13
DISPLASIA ECTODERMICA CONGENITO (757.31)	1	0,00	4	0,01	5	0,01
HAMARTOMAS VASCULARES (757.32)	68	0,21	44	0,14	112	0,18
OTRAS ANOMALIAS DE PIEL NCOC (757.39)	88	0,27	75	0,25	163	0,26
ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL PELO (757.4)	3	0,01	4	0,01	7	0,01
ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LAS UÑAS (757.5)	55	0,17	16	0,05	71	0,11
SINDROME DOWN (758.0)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
SINDROME PATAU (758.1)	2	0,01	6	0,02	8	0,01
SINDROME EDWARDS (758.2)	5	0,02	4	0,01	9	0,01
SÍNDROME CRI-DU-CHAT (758.31)	6	0,02	4	0,01	10	0,02
SÍNDROME VELO-CARDIO-FACIAL (758.32)	8	0,02	5	0,02	13	0,02
OTRAS MICRODELECCIONES (758.33)	6	0,02	2	0,01	8	0,01

Descripción código CIE 9-MC (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre			
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
OTRAS DELECCIONES AUTOSÓMICAS (758.39)	12	0,04	18	0,06	30	0,05
OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS AUTOSOMICAS (758.5)	13	0,04	25	0,08	38	0,06
DISGENESIA GONADAL (758.6)	80	0,24	7	0,02	87	0,14
OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUA (758.81)	15	0,05	12	0,04	27	0,04
OTRAS AFECCIONES POR ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES (758.89)	38	0,12	29	0,10	67	0,11
AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS CROMOSOMICAS NO ESPECIFICADO (758.9)	23	0,07	31	0,10	54	0,09
ANOMALIAS DE BAZO (759.0)	176	0,54	239	0,79	415	0,66
ANOMALIAS DE GLANDULA ADRENAL (759.1)	3	0,01	1	0,00	4	0,01
SITUS INVERSUS (759.3)	42	0,13	30	0,10	72	0,11
ESCLEROSIS TUBEROSA (759.5)	57	0,17	47	0,15	104	0,16
OTRAS HAMARTOSIS NO CALSIFICADAS EN OTRO LUGAR (759.6)	170	0,52	193	0,64	363	0,57
ANOMALIAS CONGENITAS MULTIPLES, DESCRITAS COMO TALES (759.7)	13	0,04	24	0,08	37	0,06
SINDROME DE PRADER-WILLI (759.81)	23	0,07	28	0,09	51	0,08
SINDROME DE MARFAN (759.82)	57	0,17	51	0,17	108	0,17
SINDROME DE FRAGILIDAD X (759.83)	12	0,04	20	0,07	32	0,05
OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS (759.89)	199	0,61	226	0,74	425	0,67
ANOMALIAS CONGENITAS, NO ESPECIFICADA (759.9)	33	0,10	29	0,10	62	0,10
INF. CITOMEGALOVIRUS CONGENITO (771.1)	35	0,11	31	0,10	66	0,10
EFECTO TOXICO DE COMPUESTO DE PLOMO NO ESPECIFICADO (984.9)	1	0,00	6	0,02	7	0,01
HIPERTEMIA MALIGNA (995.86)	3	0,01	5	0,02	8	0,01
ENVEN. ACCID-POR OTROS GASES Y VAPORES (E869)	1	0,00	5	0,02	6	0,01
TOTAL	83151	252,85	80447	265,05	163598	258,71

Anexo 4: Número de fallecidos por enfermedades raras y tasa por 100.000 habitantes por sexo en residentes de la Comunidad de Madrid, 2010-2011

Descripción código CIE 10 (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre		N	Tasa
	N	Tasa	N	Tasa		
OTRAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS AUTOINMUNES (D59.1)	2	0,06	1	0,03	3	0,05
HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA (D59.5)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
ANEMIA APLÁSTICA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (D61.9)	5	0,15	4	0,13	9	0,14
OTRAS ANEMIAS SIDEROBLÁSTICAS (D64.3)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
PÚRPURA ALÉRGICA (D69.0)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
DEFECTOS CUALITATIVOS DE LAS PLAQUETAS (D69.1)	1	0,03	1	0,03	2	0,03
PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA (D69.3)	3	0,09	1	0,03	4	0,06
SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASOCIADO A INFECCIÓN (D76.2)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
OTROS SÍNDROMES HISTIOCÍTICOS (D76.3)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
DEFICIENCIA SELECTIVA DE INMUNOGLOBULINA A (D80.2)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
INMUNODEFICIENCIA, NO ESPECIFICADA (D84.9)	3	0,09	7	0,23	10	0,16
CRIOGLOBULINEMIA (D89.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO (E21.0)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
HIPERPARATIROIDISMO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (E21.3)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
SÍNDROME DE SECRECIÓN INAPROPIADA DE HORMONA ANTIDIURÉTICA (E22.2)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
DIABETES INSÍPIDA (E23.2)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
INSUFICIENCIA CORTICOSUPRARRENAL PRIMARIA (E27.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS HIPERFENILALANINEMIAS (E70.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS ESFINGOLIPIDOSIS (E75.2)	1	0,03	1	0,03	2	0,03
OTRAS MUCOPOLISACARIDOSIS (E76.2)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO (E83.1)	2	0,06	1	0,03	3	0,05
TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CALCIO (E83.5)	3	0,09	1	0,03	4	0,06
FIBROSIS QUÍSTICA CON OTRAS MANIFESTACIONES (E84.8)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
FIBROSIS QUÍSTICA, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (E84.9)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
AMILOIDOSIS LIMITADA A UN ÓRGANO (E85.4)	5	0,15	4	0,13	9	0,14
AMILOIDOSIS, NO ESPECIFICADA (E85.9)	1	0,03	3	0,10	4	0,06
TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PROTEÍNAS PLASMÁTICAS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE (E88.0)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO (E88.8)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
RETRASO MENTAL GRAVE, DETERIORO DEL COMPORTAMIENTO DE GRADO NO ESPECIFICADO (F72.9)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
ENFERMEDAD DE HUNTINGTON (G10)	4	0,12	6	0,20	10	0,16
ATAXIA CEREBELOSA DE INICIACIÓN TEMPRANA (G11.1)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
PARAPLEJÍA ESPÁSTICA HEREDITARIA (G11.4)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ATROFIA MUSCULAR ESPINAL INFANTIL, TIPO I (G12.0)	1	0,03	2	0,07	3	0,05
ENFERMEDADES DE LAS NEURONAS MOTORAS (G12.2)	71	2,15	77	2,52	148	2,32
ENFERMEDAD DE HALLERVORDEN-SPATZ (G23.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS ESPECÍFICAS DE LOS	1	0,03	1	0,03	2	0,03

Descripción código CIE 10 (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre		N	Tasa
	N	Tasa	N	Tasa		
NÚCLEOS DE LA BASE (G23.8)						
ATROFIA CEREBRAL CIRCUNSCRITA (G31.0)	2	0,06	1	0,03	3	0,05
OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA NERVIOSO (G31.8)	26	0,79	25	0,82	51	0,80
MIELINÓLISIS CENTRAL PONTINA (G37.2)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
OTRAS EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS GENERALIZADOS (G40.4)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (G61.0)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
MIASTENIA GRAVIS (G70.0)	7	0,21	8	0,26	15	0,24
MIASTENIA CONGÉNITA O DEL DESARROLLO (G70.2)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
TRASTORNO NEUROMUSCULAR, NO ESPECIFICADO (G70.9)	3	0,09	0	0,00	3	0,05
DISTROFIA MUSCULAR (G71.0)	3	0,09	12	0,39	15	0,24
TRASTORNOS MIOTÓNICOS (G71.1)	4	0,12	5	0,16	9	0,14
MIOPATÍA MITOCÓNDRICA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE (G71.3)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
PARÁLISIS CEREBRAL, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (G80.9)	4	0,12	2	0,07	6	0,09
HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA (G93.2)	4	0,12	5	0,16	9	0,14
SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA (G95.0)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
COREA REUMÁTICA SIN MENCIÓN DE COMPLICACIÓN CARDÍACA (I02.9)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA (I27.0)	44	1,33	13	0,42	57	0,90
PERICARDITIS CONSTRICTIVA CRÓNICA (I31.1)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
OTRAS CARDIOMIOPATÍAS HIPERTRÓFICAS (I42.2)	14	0,42	9	0,29	23	0,36
OTRAS CARDIOMIOPATÍAS RESTRICTIVAS (I42.5)	1	0,03	4	0,13	5	0,08
TROMBOANGEÍTIS OBLITERANTE (I73.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA (I78.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTROS POLVOS QUE CONTIENEN SÍLICE (J62.8)	0	0,00	15	0,49	15	0,24
OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES CON FIBROSIS (J84.1)	123	3,72	138	4,51	261	4,10
OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES ESPECIFICADAS (J84.8)	4	0,12	7	0,23	11	0,17
ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL, NO ESPECIFICADA (J84.9)	7	0,21	11	0,36	18	0,28
ANGIODISPLASIA DEL COLON (K55.2)	2	0,06	2	0,07	4	0,06
CIRROSIS BILIAR PRIMARIA (K74.3)	9	0,27	0	0,00	9	0,14
HEPATITIS GRANULOMATOSA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE (K75.3)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
COLANGITIS (K83.0)	8	0,24	13	0,42	21	0,33
ERITEMA MULTIFORME FLICTENULAR (L51.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE (L93.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ARTRITIS JUVENIL DE COMIENZO GENERALIZADO (M08.2)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA (M31.1)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
GRANULOMATOSIS DE WEGENER (M31.3)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
OTRAS ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES (M31.6)	2	0,06	1	0,03	3	0,05

Descripción código CIE 10 (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre		N	Tasa
	N	Tasa	N	Tasa		
OTRAS VASCULOPATÍAS NECROTIZANTES ESPECIFICADAS (M31.8)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (M32.9)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
POLIMIOSITIS (M33.2)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (M34.0)	2	0,06	1	0,03	3	0,05
SÍNDROME CR(E)ST (M34.1)	3	0,09	0	0,00	3	0,05
ESCLEROSIS SISTÉMICA, NO ESPECIFICADA (M34.9)	3	0,09	3	0,10	6	0,09
SÍNDROME SECO (M35.0)	2	0,06	1	0,03	3	0,05
OTROS SÍNDROMES SUPERPUESTOS (M35.1)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
POLIMIALGIA REUMÁTICA (M35.3)	4	0,12	1	0,03	5	0,08
FASCITIS NECROTIZANTE (M72.6)	2	0,06	4	0,13	6	0,09
SÍNDROME NEFRÍTICO CRÓNICO, ENFERMEDAD GLOMERULAR NO ESPECIFICADA (N03.9)	21	0,63	25	0,82	46	0,72
NEFROPATÍA TÓXICA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE (N14.4)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
VEJIGA NEUROPÁTICA FLÁCIDA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE (N31.2)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ENCÉFALO, ESPECIFICADAS (Q04.8)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL ENCÉFALO, NO ESPECIFICADA (Q04.9)	1	0,03	3	0,10	4	0,06
SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI (Q07.0)	1	0,03	1	0,03	2	0,03
TRONCO ARTERIOSO COMÚN (Q20.0)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
DISCORDANCIA DE LA CONEXIÓN AURICULOVENTRICULAR (Q20.5)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LAS CÁMARAS CARDÍACAS Y SUS CONEXIONES (Q20.8)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
DEFECTO DEL TABIQUE AURICULOVENTRICULAR (Q21.2)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
TETRALOGÍA DE FALLOT (Q21.3)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA VÁLVULA PULMONAR (Q22.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ANOMALÍA DE EBSTEIN (Q22.5)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE (Q22.8)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
SÍNDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZÓN IZQUIERDO (Q23.4)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN, ESPECIFICADAS (Q24.8)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL CORAZÓN, NO ESPECIFICADA (Q24.9)	9	0,27	11	0,36	20	0,31
CONDUCTO ARTERIOSO PERMEABLE (Q25.0)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
COARTACIÓN DE LA AORTA (Q25.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ATRESIA DE LA ARTERIA PULMONAR (Q25.5)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA ARTERIA PULMONAR (Q25.7)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
CONEXIÓN ANÓMALA DE LAS VENAS PULMONARES, SIN OTRA ESPECIFICACIÓN (Q26.4)	0	0,00	1	0,03	1	0,02

Descripción código CIE 10 (Código)	Sexo				Total	
	Mujer		Hombre		N	Tasa
	N	Tasa	N	Tasa		
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO, NO ESPECIFICADA (Q27.9)	1	0,03	2	0,07	3	0,05
MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS CEREBRALES (Q28.2)	1	0,03	2	0,07	3	0,05
OTRAS MALFORMACIONES DE LOS VASOS CEREBRALES (Q28.3)	1	0,03	2	0,07	3	0,05
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL SISTEMA CIRCULATORIO, NO ESPECIFICADA (Q28.9)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA LARINGE, NO ESPECIFICADA (Q31.9)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
AGENESIA DEL PULMÓN (Q33.3)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
HIPOPLASIA Y DISPLASIA PULMONAR (Q33.6)	1	0,03	1	0,03	2	0,03
MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL PULMÓN, NO ESPECIFICADA (Q33.9)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO (Q39.8)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL INTESTINO, ESPECIFICADAS (Q43.8)	2	0,06	0	0,00	2	0,03
ENFERMEDAD QUÍSTICA DEL HÍGADO (Q44.6)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
RIÑÓN POLIQUÍSTICO, TIPO NO ESPECIFICADO (Q61.3)	2	0,06	2	0,07	4	0,06
HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA (Q79.0)	0	0,00	2	0,07	2	0,03
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL DIAFRAGMA (Q79.1)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
LINFEDEMA HEREDITARIO (Q82.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
NEUROFIBROMATOSIS (NO MALIGNA) (Q85.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ESCLEROSIS TUBEROSA (Q85.1)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS QUE AFECTAN PRINCIPALMENTE A LA APARIENCIA FACIAL (Q87.0)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
SÍNDROME DE MARFAN (Q87.4)	1	0,03	2	0,07	3	0,05
OTROS SÍNDROMES DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECIFICADOS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE (Q87.8)	3	0,09	1	0,03	4	0,06
MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE (Q89.7)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS, ESPECIFICADAS (Q89.8)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
MALFORMACIÓN CONGÉNITA, NO ESPECIFICADA (Q89.9)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
SÍNDROME DE DOWN, NO ESPECIFICADO (Q90.9)	4	0,12	1	0,03	5	0,08
SÍNDROME DE PATAU, NO ESPECIFICADO (Q91.7)	1	0,03	1	0,03	2	0,03
SÍNDROME DE TURNER, NO ESPECIFICADO (Q96.9)	1	0,03	0	0,00	1	0,02
ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR (EXPOSICIÓN A) OTROS GASES Y VAPORES, EN LUGAR NO ESPECIFICADO (X47.9)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR (EXPOSICIÓN A) OTROS PRODUCTOS QUÍMICOS Y SUSTANCIAS NOCIVAS, Y LOS NO ESPECIFICADOS, EN OTRO LUGAR ESPECIFICADO (X49.8)	0	0,00	1	0,03	1	0,02
ENVENENAMIENTO ACCIDENTAL POR (EXPOSICIÓN A) OTROS PRODUCTOS QUÍMICOS Y SUSTANCIAS NOCIVAS, Y LOS NO ESPECIFICADOS, EN LUGAR NO ESPECIFICADO (X49.9)	2	0,06	5	0,16	7	0,11
TOTAL	478	14,45	500	16,34	978	15,36

7. REFERENCIAS

1. Recomendación del Consejo relativa a una acción europea en el ámbito de las enfermedades raras. Diario Oficial de la Unión Europea C 151/02 (3 de julio de 2009). Disponible en: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:C:2009:151:0007:0010:ES:PDF> [accedido 16 de enero de 2014]
2. Orphanet. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos [sede Web]. Paris: INSERM. Disponible en: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/List_of_rare_diseases_in_alphabetical_order.pdf [accedido 16 de enero de 2014]
3. Eurordis [sede Web]. Paris-Bruselas: European Organisation for Rare Diseases. Disponible en: <http://www.eurordis.org> [accedido 16 de enero de 2014]
4. Programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes en el marco de la acción en el ámbito de la salud pública (1999-2003). Decisión nº 1295/1999/CE del Parlamento Europeo y del Consejo, de 29 de abril de 1999. Diario Oficial de las Comunidades Europeas, L 155/1 (22 de junio de 1999). Disponible en: http://ec.europa.eu/health/archive/ph_overview/previous_programme/rare_diseases/raredis_wpgm99_es.pdf [accedido 16 de enero de 2014]
5. Reglamento (CE) nº 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 16 de diciembre de 1999, sobre medicamentos huérfanos. DO L 18 (22 de enero de 2000). Disponible en: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=CONSLEG:2000R0141:20090807:ES:PDF> [accedido 16 de enero de 2014]
6. Rare Disease Task Force [sede Web]. Bruselas: European Commission. Disponible en: <http://www.rdtf.org/about-us/> [accedido 16 de enero de 2014]
7. Las enfermedades raras: un reto para Europa. Comunicación de la comisión al parlamento europeo, al consejo, al comité económico y social europeo y al comité de las regiones. COM (2008) 679 final (11 de noviembre de 2008). Disponible en: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=COM:2008:0679:FIN:ES:PDF> [accedido 16 de enero de 2014]
8. Decisión de la comisión de 30 de noviembre de 2009 por la que se establece un Comité de expertos de la Unión Europea en enfermedades raras (2009/872/CE). Disponible en: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2009:315:0018:0021:ES:PDF> [accedido 16 de enero de 2014]
9. EUROPLAN PROJECT [sede Web]. Roma: National Centre for Rare Disease. Disponible en: http://www.euoplanproject.eu/newsite_986989/index.html [accedido 16 de enero de 2014]

10. IRDIRC [sede Web]. Bruselas: European Commission. Disponible en: <http://www.irdirc.org/> [accedido 16 de enero de 2014]
11. ORDEN SCO/3158/2003, de 7 de noviembre, por la que se crea el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras. Disponible en: <http://www.boe.es/boe/dias/2003/11/14/pdfs/A40101-40103.pdf> [accedido 16 de enero de 2014]
12. ORDEN SCO/709/2002, de 22 de marzo, por la que se convoca la concesión de ayudas para el desarrollo de Redes Temáticas de Investigación Cooperativa. Disponible en: <http://www.boe.es/boe/dias/2002/04/03/pdfs/A12742-12746.pdf> [accedido 16 de enero de 2014]
13. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER) [sede Web]. Madrid: Instituto de salud Carlos III. Disponible en: <http://www.ciberer.es/> [accedido 16 de enero de 2014]
14. REAL DECRETO 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/RdCsur.pdf> [accedido 16 de enero de 2014]
15. CREER [sede Web]. Burgos: IMSERSO. Disponible en: http://www.creenfermedadesraras.es/creer_01/index.htm [accedido 16 de enero de 2014]
16. Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/enfermedadesRaras.pdf> [accedido 16 de enero de 2014]
17. Gavrila Chervase D, Robustillo Rodela A, Cuadrado Gamarra I, Zorrilla Torras B; Red epidemiológica de investigación en enfermedades raras. Estudio de la Morbilidad Hospitalaria por Enfermedades Raras en la Comunidad de Madrid. Años 1999-2002. Boletín Epidemiológico de la Comunidad de Madrid. 2005; 11(4):3-25.
18. Rincón Carlavilla A, González Tejedor D, Robustillo Rodela A, Cuadrado Gamarra I, Zorrilla Torras B; Red epidemiológica de investigación en enfermedades raras. Mortalidad y años potenciales de vida perdidos por enfermedades raras en la Comunidad de Madrid en el período 1999 - 2003. Boletín epidemiológico de la Comunidad de Madrid. 2008, 14(2): 3- 40.
19. Guía de enfermedades poco frecuentes. Portal de información sobre enfermedades raras en la Comunidad de Madrid [sede Web] Madrid: Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid. Disponible en: http://www.madrid.org/cs/Satellite?cid=1142649556876&language=es&pagename=PortalSalud%2FPagina%2FP TSA_servicioPrincipal&vest=1142649556876 [accedido 16 de enero de 2014]