

Enfermedades Raras en Asturias, 1996-2012

Sistema de Información en Enfermedades Raras de Asturias

Dirección General de Salud Pública



GOBIERNO DEL
PRINCIPADO DE ASTURIAS

CONSEJERIA DE SANIDAD

Índice

Metodología

Generalidades

Análisis pormenorizado

- Enfermedades raras infecciosas y parasitarias
- Enfermedades raras neoplásicas
- Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y de la inmunidad
- Trastornos mentales raros
- Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos
- Enfermedades raras del sistema circulatorio
- Enfermedades raras del aparato respiratorio
- Enfermedades raras del aparato digestivo
- Enfermedades raras del aparato genitourinario
- Enfermedades raras de la piel y del tejido subcutáneo
- Enfermedades raras del sistema osteomioarticular y del tejido conectivo
- Anomalías congénitas
- Enfermedades raras con origen en el periodo perinatal
- Enfermedades raras por efectos tóxicos

Anexos

- Tasas por grupos de edad

Informe realizado por:

Laura Pruneda González

Eva García González

Marcial Argüelles Suárez

Pedro Margolles García

Mario Margolles Martins

**(Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación,
SPAINRDR)**

Dirección General de Salud Pública

Metodología

La metodología se ha basado en la búsqueda de casos con diagnóstico principal o secundario clasificados como tal en la CIE-9MC en todas las altas hospitalarias de los hospitales asturianos entre 1996 y 2012 (ambos inclusive, 1,7 millones de altas).

Posteriormente se procedió a seleccionar solo los casos únicos de cada enfermedad (excluyendo los múltiples reingresos que una persona afectada pudiera tener) atendiendo al primer alta en el que la persona recibe un diagnóstico (como diagnóstico principal o secundario) de enfermedad rara.

Se analizaron los casos por sexo, edad, evolución en el tiempo (del primer diagnóstico clínico en cada caso) y de los hospitales en los que se realizó el primer diagnóstico clínico.

Se realiza así una aproximación a la incidencia de enfermedades raras a través de los códigos de enfermedades raras considerados (ver tabla de códigos CIE9MC) que se registraron en el conjunto mínimo básico de datos (CMBD) de Asturias en el periodo 1996-2012. En este informe llamaremos **incidencia** a esta aproximación a la incidencia, aunque puramente no sea una incidencia como tal.

La asignación de código CIE-9MC se establece según los requisitos incluidos en el Ministerio de Sanidad (eCIE9MC) cuyo contenido está disponible en:

http://eciemaps.mspsi.es/ecieMaps/browser/index_9_2012.html#search=740&index=&searchId=1383733531443&historyIndex=6

Esta estrategia de análisis tiene sus limitaciones, ya que al ser el CMBDA un registro de altas hospitalarias todas aquellas enfermedades que, por sus características clínicas, no requieran hospitalización para su diagnóstico o tratamiento estarán infra-representadas en este estudio. Pueden existir algunos casos duplicados, ya que una misma persona puede haber ingresado por una enfermedad rara en varios hospitales. Se consideran solo las primeras altas de cada caso, es decir, se eliminan los ingresos sucesivos de una misma persona en el mismo hospital con la misma enfermedad.

Fuentes de información

Fuente	Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD)
	Servicio de Salud del Principado de Asturias 1996-2012
Información analizada (Indicador)	Casos atendidos ingresados en un hospital (<i>Incidencia</i>)
Comentarios	No incluye los ingresos atendidos en el Hospital de Jove (Gijón) ni el del Oriente de Asturias (Les Arriendes) entre los años 1996-2001 al no estar integrados en el CMBD en esos años.

Población a analizar

En este estudio se analizan los procesos considerados enfermedades raras (incluidas las anomalías congénitas), que generaron ingresos hospitalarios de la red asturiana entre las personas residentes en Asturias, en el período de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 1996 y el 31 de diciembre de 2012. A efectos de este estudio se considera ingreso, la

institucionalización de una persona en un hospital de la red sanitaria pública asturiana. No se consideran, por tanto, aquellas personas atendidas únicamente en consultas externas o en urgencias si no ha habido un ingreso hospitalario de la red pública asturiana.

La información se extrajo de los datos del registro de altas del Conjunto Mínimo Básico de Datos del Principado de Asturias que recoge la información suministrada por los distintos hospitales de la red pública del Principado que pertenecían al INSALUD hasta el año 2001 (inclusive) y que lo son del Servicio de Salud del Principado de Asturias desde el 1 de enero del 2002. Desde esa misma fecha se recogen también los casos de aquellos hospitales que siendo concertados se consideran de la red sanitaria pública (Hospital de Jove y Hospital del Oriente de Asturias).

La selección y codificación de las causas básicas de alta en estos hospitales se realiza de acuerdo a las normas y procedimientos recomendados por la OMS y recogidos en la CIE-9ª revisión, en su modificación clínica (CIE9-MC).

Cálculo de indicadores

Tasa de incidencia

Para el cálculo de la tasa de incidencia en el periodo se ha tenido en cuenta el número absoluto de casos de altas de enfermedad rara y la población asturiana a mitad de periodo, es decir, en el año 2004, obtenida a partir de las poblaciones censales del Sistema de Información Sanitaria de la Consejería de Sanidad.

Tasas por grupos etarios

Para el cálculo de las tasas por grupos etarios se tuvo en cuenta la población asturiana en cada grupo en el año 2004, obtenida a partir del censo.

Grupo de Edad	0-9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79	80-89	Total
Población	68700	87196	151292	159637	163018	144074	109997	113501	62173	1059588

Tasas por sexos

Para el cálculo de las tasa por sexos se ha tomado como referencia la población masculina y femenina en el año 2004.

	hombres	mujeres
2004	507561	552027

Según estas cifras de población y teniendo en cuenta la definición de enfermedad rara, en Asturias se considera enfermedad rara toda aquella que padezcan menos de 530 personas.

En este informe, algunas enfermedades superan este umbral. Aunque *a priori* pudiéramos considerarlas como no raras, debemos tener en cuenta que no se han contabilizado los fallecimientos. Es decir, es posible que los datos de prevalencia de la enfermedad sean inferiores a los calculados (siempre y cuando el número de nuevos casos no supere al de fallecimientos).

Por otro lado, hay enfermedades que, incluso considerando las pérdidas por defunción, superan el umbral de prevalencia. En estos casos, debemos tener en cuenta que aunque en Asturias no sean enfermedades raras sí pueden serlo en otras provincias españolas (por ejemplo, la silicosis) y por ello se han incluido en el análisis.

Por último, hay que tener en cuenta que el concepto de enfermedad rara no es estático y que algunas enfermedades que hoy no se consideran raras pueden serlo en el futuro o a la inversa. Por tanto, la comparación de estos datos con los del resto del territorio nacional puede llevar a modificaciones de la actual lista de enfermedades raras.

Enfermedades a analizar

El Sistema de Información de Enfermedades Raras del Principado de Asturias (SIERA) utiliza la definición de **enfermedad rara** que fija la Unión Europea —enfermedad diagnosticada en cinco o menos enfermos por cada 10000 habitantes— para la selección de casos.

El grupo SpainRDR (Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación) ha seleccionado un listado de enfermedades raras (tabla I) a partir de la modificación clínica de la 9.ª Revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE9MC), en base a los siguientes criterios:

- exclusión de las enfermedades infecciosas como tales;
- exclusión de tumores raros, que son objeto de estudio independiente;
- valoración cualitativa del desconocimiento etiopatogénico de cada enfermedad, síndrome o proceso;
- valoración cualitativa de la ausencia de tratamientos eficaces conocidos para la enfermedad, síndrome o proceso;
- valoración de la presencia de consecuencias de problemática social, psicológica o personal en las personas enfermas.

Con ello se ha elaborado una lista que recoge aquellas patologías más relevantes dentro del campo de las enfermedades raras y su problemática.

Tabla I. Listado de enfermedades raras.

CIE9MC	Enfermedad rara
Enfermedades infecciosas y parasitarias	
099.3	Enfermedad de Reiter
135	Sarcoidosis
136.1	Síndrome de Behçet
138	Efectos tardíos de la poliomielitis aguda
Neoplasias	
202.1	Micosis fungoide (202.10-202.18)
202.5	Enfermedad de Lettere-Siwe (202.50-202.58)
228.1	Linfangioma
237.7	Neurofibromatosis (237.70-237.73, 237.79)
238.4	Policitemia vera

Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos	
Enfermedades raras endocrinas	
Trastornos de la glándula tiroidea	
243	Hipotiroidismo congénito
245.2	Tiroiditis crónica linfocítica
245.3	Tiroiditis crónica fibrosa
246.0	Trastornos de la secreción de tirocalcitonina
Trastornos de secreciones internas pancreáticas	
251.4	Anomalía de la secreción de glucagón
251.5	Anomalía de la secreción de gastrina
Trastornos de la glándula paratiroidea	
252.0	Hiperparatiroidismo (252.00, no especificado, 252.01, primario; 252.02, secundario no renal; 252.08, otro)
252.1	Hipoparatiroidismo
Trastornos de la glándula pituitaria y su control hipotalámico	
253.0	Acromegalia y gigantismo
253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior
253.2	Panhipopituitarismo
253.3	Enanismo hipofisario
253.4	Otros trastornos de la hipófisis anterior
253.5	Diabetes insípida
253.8	Otros trastornos de la hipófisis y otros síndromes de origen diencéfalo-hipofisario
Trastornos de las glándulas adrenales	
255.0	Síndrome de Cushing
255.1	Hiperaldosteronismo (255.10, no especificado; 255.11, glucocorticoide-remediable; 255.12, síndrome de Conn, 255.13; síndrome de Bartter)
255.2	Trastornos adrenogenitales
255.4	Insuficiencia corticosuprarrenal (255.41, glucocorticoide; 255.42, mineralcorticoide)
255.6	Hiperfunción meduloadrenal
Otros trastornos de las glándulas endocrinas	
257.2	Hipofunciones testiculares (biosíntesis defectuosa de andrógenos)
257.8	Otras disfunciones testiculares
258.0	Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (258.01-258.03, síndrome de Wermer, síndrome de Shipple)
258.1	Otras combinaciones de disfunciones endocrinas (síndrome de Lloyd, síndrome de Schmidt)
259.2	Síndrome carcinoide
259.4	Enanismo no clasificado en otro concepto
259.8	Otros trastornos endocrinos (disfunción de la glándula pineal, síndrome de Werner y progeria)
Enfermedades raras por deficiencias de la nutrición	
260	Kwashiorkor
264	Carencia de vitamina A (264.0-264.9)
265.0	Beriberi
265.2	Pelagra
268.0	Raquitismo
268.1	Efectos tardíos del raquitismo

Enfermedades raras metabólicas	
Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos	
270.0	Trastornos del transporte de aminoácidos
270.1	Fenilcetonuria
270.2	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos
270.3	Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada
270.4	Trastornos del metabolismo de aminoácidos azufrados
270.5	Trastornos del metabolismo de histidina
270.6	Trastornos del ciclo del metabolismo ureico
270.7	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena no
270.8	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos
270.9	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos sin especificación
Trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidratos	
271.0	Glicogenosis
271.1	Galactosemia
271.2	Intolerancia hereditaria a la fructosa
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intestinales y mala absorción
271.4	Glucosuria renal
271.8	Otros trastornos del transporte y metabolismo de carbohidratos
Trastornos del metabolismo de los lípidos	
272.5	Deficiencias de las lipoproteínas
272.6	Lipodistrofia
272.7	Lipidosis
272.8	Otros trastornos del metabolismo de los lípidos (trastornos del metabolismo de los lípidos, dermatoartritis lipoide, lipomatosis de Launois Bensaude)
Trastornos del metabolismo de las proteínas plasmáticas	
273.0	Hipergammaglobulinemia policlonal
273.1	Paraproteinemia monoclonal
273.2	Otras paraproteinemias (crioglobulinemia)
273.3	Macroglobulinemia
273.4	Deficiencia de alfa-1-antitripsina
273.8	Otros trastornos del metabolismo de proteínas del plasma (anomalías del transporte de proteínas, bisalbuminemia)
Trastornos del metabolismo mineral	
275.0	Trastornos del metabolismo del hierro (275.01, hemocromatosis hereditaria; 275.03, 275.09)
275.1	Trastornos del metabolismo del cobre
275.2	Trastornos del metabolismo del magnesio
275.4	Trastornos del metabolismo del fósforo
Otros trastornos del metabolismo	
277.0	Fibrosis quística (277.00-277.03, 277.09)
277.1	Trastornos del metabolismo de las porfirinas
277.2	Trastornos del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas
277.3	Amiloidosis (277.30, no especificada; 277.31, fiebre mediterránea familiar; 277.39, otra amiloidosis)
277.4	Trastornos de la excreción de bilirrubina
277.5	Mucopolisacaridosis
277.6	Otras deficiencias de las enzimas circulantes (angioedema hereditario)

277.8	Otros trastornos del metabolismo (deficiencias de carnitina, 277.81-277.82; trastornos de oxidación de ácidos grasos, 277.85; trastornos peroxisómicos, 277.86; trastornos del metabolismo mitocondrial, 277.87; síndrome de lisis tumoral, 277.88; otros, 277.89 [histiocitosis, enfermedad de Hand-Schüller-Christian])
Trastornos que implican el mecanismo inmunitario	
279.0	Deficiencia de la inmunidad humoral (279.00, hipogammaglobulinemia no especificada; 279.01, inmunodeficiencia IgA selectiva; 279.02, inmunodeficiencia IgM selectiva; 279.03, otras deficiencias de inmunoglobulina; 279.06, inmunodeficiencia común variable; 279.09, otras deficiencias de la inmunidad humoral)
279.1	Deficiencia de la inmunidad mediada por células (inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada, 279.10; síndrome de Di George, 279.12; síndrome de Wiskott-Aldrich, 279.13 y otras deficiencias de inmunidad celular, 279.19)
279.2	Deficiencia inmunitaria combinada
279.3	Deficiencia inmunitaria, sin otra especificación
279.4	Enfermedad autoinmune, no clasificada en otra parte (279.41, síndrome linfoproliferativo autoinmune y 279.49, E.autoinmune NCOC)
Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	
Anemias hereditarias	
282.0	Esferocitosis hereditaria
282.1	Eliptocitosis hereditaria
282.2	Anemia debida a trastornos del metabolismo del glutatión
282.3	Otras anemias hemolíticas debidas a deficiencias enzimáticas
282.4	Talasemias (282.41, de células falciformes sin crisis; 282.42, de células falciformes con crisis; 282.49, otras talasemias)
282.5	Rasgo falcihémico
282.6	Anemia falciforme (282.60-282.69)
282.7	Otras hemoglobinopatías
282.8	Estomatocitosis
282.9	Anemias hemolíticas hereditarias sin especificación
Anemias aplásicas y otros síndromes de insuficiencia medular (284)	
284.0	Anemia aplásica constitucional (282.01, glóbulos rojos; 282.09, otra)
284.1	Pancitopenia
284.2	Mieloptisis
284.8	Otras anemias aplásicas (284.01, de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma); 284.89, otras)
284.9	Anemias aplásicas sin especificación
Otras anemias	
281.0	Anemia perniciosa
283.0	Anemias hemolíticas autoinmunes
283.1	Anemias hemolíticas no autoinmunes (283.10, no especificada; 283.11, síndrome hemolítico urémico; 283.19, otras)
283.2	Hemoglobinuria debida a hemólisis por causa externa
283.9	Anemias hemolíticas adquiridas, sin especificación
285.0	Anemia sideroblástica
Defecto de coagulación	
286.0	Hemofilia A
286.1	Hemofilia B

286.2	Hemofilia C
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación
286.4	Hemofilia vascular
286.5	Trastorno hemorrágico debido a anticoagulantes circulantes
286.6	Coagulación intravascular diseminada o difusa
286.9	Otros defectos de la coagulación
Púrpura y otras patologías hemorrágicas	
287.0	Púrpura alérgica
287.1	Defectos cualitativos de las plaquetas
287.3	Trombocitopenia primaria (287.30, no especificada; 287.31, púrpura trombocitopénica inmune; 287.32, síndrome de Evans, 287.33, púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria y 287.39, otra)
Enfermedades de los glóbulos blancos	
288.0	Neutropenias
288.1	Trastornos funcionales de los neutrófilos polimorfonucleares
288.2	Anomalías genéticas de los leucocitos
288.4	Síndromes hemofagocíticos
Otras enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	
289.6	Policitemia familiar
289.7	Metahemoglobinemia
289.8	Otras discrasias sanguíneas especificadas (289.81, hipercoagulabilidad primaria, 289.82, secundaria; 289.89, mielofibrosis)
Trastornos mentales	
299.10	Psicosis desintegrativa (estado activo)
307.23	Trastorno de Gilles de la Tourette
318.0	Retraso mental moderado
318.1	Retraso mental grave
319	Retraso mental de grado no especificado
Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	
Enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central	
323.5	Encefalitis consecutiva a procedimiento de inmunización (323.51, encefalitis y encefalomiелitis; 323.52, miелitis)
323.61	Encefalomiелitis aguda diseminada infecciosa
323.7	Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis tóxicas (323.71, encefalitis y encefalomiелitis; 323.72, miелitis)
323.9	Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis sin especificación
Trastornos orgánicos del sueño	
327.25	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito
Enfermedades hereditarias y degenerativas del sistema nervioso central	
Degeneraciones cerebrales	
330.0	Leucodistrofia
330.1	Lipidosis cerebral
330.2	Degeneración cerebral en las lipidosis generalizadas
Otras enfermedades extrapiramidales y con movimientos anormales	
331.11	Enfermedad de Pick
331.81	Síndrome de Reye
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi
333.0	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base
333.2	Mioclonus

333.4	Corea de Huntington
333.6	Distonía de torsión idiopática
333.71	Parálisis cerebral atetoide
333.82	Discinesia orofacial
Enfermedad espinocerebelosa (334)	
334.0	Ataxia de Friedreich
334.1	Paraplejía espástica hereditaria
334.2	Degeneración cerebelosa primaria
334.3	Otra ataxia cerebelosa
334.8	Ataxia de Friedreich
334.9	Enfermedades medulocerebelosas sin especificación
Enfermedad de las células del asta anterior (335)	
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann
335.1	Atrofia muscular espinal (335.19, sin especificar; 335.11, enfermedad de Kugelberg-Welander, 335.19, otras)
335.2	Enfermedad de las neuronas motoras (335.20, esclerosis lateral amiotrófica; 335.21, atrofia muscular progresiva; 335.22, parálisis bulbar progresiva; 335.23, parálisis pseudobulbar; 335.24, esclerosis lateral primaria y 335.29, otras)
335.8	Otras enfermedades de células del cuerno interior
335.9	Enfermedad de células del cuerno interior sin especificación
Otras enfermedades de la médula espinal	
336.0	Siringomielia y siringobulbia
336.1	Mielopatía vascular
Trastornos del sistema nervioso autónomo	
337.0	Neuropatía autónoma periférica idiopática (no especificada, 337.00; síndrome del seno carotídeo, 337.01 y otras, 337.09)
337.2	Distrofia simpática refleja (no especificada, 337.20; de miembro superior, 337.21; de miembro inferior, 337.22 y de otro sitio especificado, 337.29)
Otros trastornos del sistema nervioso central	
341.0	Neuromielitis óptica
341.1	Enfermedad de Schilder
343.4	Hemiplejía infantil
Cataplexia y narcolepsia (347)	
347.0	Narcolepsia (sin cataplejía, 347.00; con cataplejía, 347.01)
347.1	Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar (sin cataplejía, 347.10; con cataplejía, 347.11)
Trastornos del sistema nervioso periférico	
Trastornos de nervios craneales	
352.1	Neuralgia del glosofaríngeo
352.6	Parálisis múltiple de nervios craneales
Neuropatías periféricas hereditarias e idiopáticas (356)	
356.0	Neuropatía periférica hereditaria
356.1	Atrofia muscular perineal
356.2	Neuropatía sensorial hereditaria
356.3	Enfermedad de Refsum
356.4	Polineuropatía en colagenosis vascular
356.8	Otras neuropatías periféricas idiopáticas y hereditarias
356.9	Neuropatía periférica idiopática y hereditaria sin especificación

Neuropatías inflamatorias y tóxicas	
357.1	Polineuropatía en colagenosis vascular
357.81	Polineuritis desmielinizantes inflamatorias crónicas
357.9	Neuropatías inflamatorias y tóxicas sin especificación
Trastornos mioneurales (358)	
358.0	Miastenia grave (sin exacerbación, 358.00; con exacerbación, 358.01)
358.1	Síndromes miasténicos en enfermedades clasificadas en otra parte
358.2	Trastorno mioneural tóxico
358.8	Otros trastornos mioneurales
358.9	Trastornos mioneurales sin especificación
Distrofias musculares y otras miopatías	
359.0	Distrofia muscular congénita hereditaria
359.1	Distrofia muscular progresiva hereditaria
359.21	Distrofia muscular miotónica
359.22	Miotonía congénita
359.23	Condrodistrofia miotónica
359.29	Otro trastorno miotónico especificado
359.3	Parálisis periódica familiar
359.5	Miotonía endocrina
359.7	Miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC (miositis por cuerpos de inclusión, 359.71 y otras, 359.79)
Trastornos oculares	
Trastornos retinianos	
362.18	Vasculitis retiniana
362.21	Fibroplasia retrocristalina
362.53	Degeneración macular cistoide
362.7	Distrofias retinianas hereditarias (362.70-362.77)
Trastornos de la coroides	
363.21	Parsplanitis
363.22	Enfermedad de Harada
363.5	Distrofias coroideas hereditarias (363.50-363.57)
Trastornos del iris	
364.21	Ciclitis heterocrómica de Fuchs
364.24	Síndrome de Vogt-Koyanagi
364.51	Atrofia esencial o progresiva del iris
Trastornos de la córnea	
371.51	Distrofia epitelial juvenil de la córnea
371.52	Otras distrofias anteriores de la córnea
371.53	Distrofia granular de la córnea
371.54	Distrofia reticular de la córnea
371.55	Distrofia macular de la córnea
371.56	Otras distrofias estromáticas de la córnea
371.57	Distrofia endotelial de la córnea
371.58	Otras distrofias posteriores de la córnea
Otros trastornos oculares	
365.14	Glaucoma de infancia
365.44	Glaucoma asociado con síndromes sistémicos
366.43	Catarata miotónica
368.61	Ceguera nocturna congénita

377.11	Atrofia óptica primaria
377.13	Atrofia óptica asociada con distrofias retinales
377.16	Atrofia óptica hereditaria
377.31	Papilitis óptica
378.71	Síndrome de Duane
379.51	Nistagmus congénito
379.59	Otras irregularidades del movimiento del ojo
Enfermedades del sistema circulatorio	
Enfermedades hipertensivas	
416.0	Hipertensión pulmonar primaria
417.0	Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares
417.1	Aneurisma de la arteria pulmonar
Otras enfermedades del corazón	
422.91	Miocarditis idiopática
422.93	Miocarditis tóxica
425.0	Fibrosis endomiocárdica
425.1	Cardiomiopatía hipertrófica obstructiva
425.2	Cardiomiopatía oscura de África
425.3	Fibroelastosis endocárdica
425.4	Otras cardiomiopatías primarias
425.7	Cardiomiopatías nutricional y metabólica
426.81	Síndrome de Lown-Ganong-Levine
426.82	Síndrome del intervalo QT prolongado
427.1	Taquicardia paroxística ventricular
Otras enfermedades cerebrovasculares	
437.5	Enfermedad de moyamoya
443.0	Síndrome de Raynaud
443.1	Tromboangiitis obliterante
443.82	Eritromelalgia
Poliarteritis nudosa y enfermedades relacionadas (446)	
446.0	Poliarteritis nudosa
446.1	Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo
446.2	Angiitis debida a hipersensibilidad (angiitis de hipersensibilidad, 446.29; síndrome de Goodpasture, 446.21 y otras, 446.29)
446.3	Granuloma letal de la línea media
446.4	Granulomatosis de Wegener
446.5	Arteritis de células gigantes
446.6	Microangiopatía trombótica
446.7	Enfermedad de Takayasu
Otras enfermedades del sistema circulatorio	
392	Corea reumática (con complicación cardíaca, 392.0 y sin mención de complicación cardíaca, 362.9)
448.0	Telangiectasia hemorrágica hereditaria
453.0	Síndrome de Budd-Chiari
Enfermedades del aparato respiratorio	
Alveolitis alérgicas extrínsecas	
495.0	Pulmón del granjero
495.1	Bagazosis
495.2	Pulmón del ornitófilo

495.3	Suberosis
495.4	Pulmón del manipulador de malta
495.5	Enfermedad del manipulador de hongos
495.6	Pulmón del descortezador de arce
495.8	Otras alveolitis y neumonitis alérgicas especificadas
495.9	Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas
Neumoconiosis y otras enfermedades pulmonares ocasionadas por agentes	
500	Antracosilicosis
501	Asbestosis
502	Neumoconiosis debida a otro tipo de sílice o silicatos
503	Neumoconiosis debida a otro polvo inorgánico
504	Neumopatía debida a la inhalación de otro tipo de polvo
505	Neumoconiosis no especificada
508.0	Manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación
Otras enfermedades del aparato respiratorio	
515	Fibrosis pulmonar posinflamatoria
516	Otras neuropatías alveolares y parietoalveolares
516.0	Proteinosis alveolar pulmonar
516.1	Hemosiderosis pulmonar idiopática (275.0+)
516.2	Microlitiasis alveolar pulmonar
516.3	Alveolitis fibrosa idiopática
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar
516.9	Neumonía alveolar parietoalveolar sin especificación
517.2	Neumopatía en el escleroderma difuso (710.1+)
518.3	Eosinofilia pulmonar
Enfermedades del aparato digestivo	
530.0	Acalasia y cardioespamo
535.7	Gastritis eosinofílica (sin mención de hemorragia, 535.70 y con mención de hemorragia, 273.71)
558.4	Gastroenteritis y colitis eosinofílicas
571.42	Hepatitis autoinmune
571.6	Cirrosis biliar
576.1	Colangitis
579.1	Esprue tropical
Enfermedades del aparato genitourinario	
Síndrome nefrótico	
581.0	Con histopatología de glomerulonefritis proliferativa
581.1	Con histopatología de glomerulonefritis membranosa
581.2	Con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa
581.3	Con histopatología de glomerulonefritis de cambios mínimos
581.8	Con otra histopatología renal especificada (en otras enfermedades, 581.81 y con otra lesión patológica renal especificada)
Glomerulonefritis crónica	
582.0	Con histopatología de glomerulonefritis proliferativa
582.1	Con histopatología de glomerulonefritis membranosa
582.2	Con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa
582.4	Con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva
582.9	Glomerulonefritis crónica sin especificación
Nefritis y nefropatía	

583	Nefritis y nefropatía no especificadas como agudas ni crónicas
583.0	Con histopatología de glomerulonefritis proliferativa
583.1	Con histopatología de glomerulonefritis membranosa
583.2	Con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa
583.4	Con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva
583.6	Con histopatología de necrosis renal cortical
583.7	Con histopatología de necrosis renal medular
583.8-9	Con histopatología renal especificada (en otra enfermedad, 583.81; con lesión renal especificada NCOC, 583.89) y sin especificación (583.9)
Otros trastornos renales	
588.0	Osteodistrofia renal
588.1	Diabetes insípida nefrótica
588.81	Hiperparatiroidismo secundario (de origen renal)
585.1	Cistitis intersticial crónica
Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo	
Dermatosis ampollosas	
694.0	Dermatitis herpetiforme
694.1	Dermatosis pustulosa subcorneal
694.2	Dermatitis herpetiforme juvenil
694.4	Pénfigo
694.5	Penfigoide
694.6	Penfigoide benigno de las membranas mucosas (sin implicación ocular, 694.60; con implicación ocular, 694.61)
695.13	Síndrome de Stevens-Johnson
695.14	Síndrome mixto (de Stevens-Johnson - necrosis epidérmica tóxica)
695.15	Necrosis epidérmica tóxica
695.4	Lupus eritematoso
697.0	Liquen plano
701.0	Escleroderma circunscrito
701.2	Acantosis <i>nigricans</i> adquirida
705.82	Enfermedad de Fox-Fordyce
Enfermedades del sistema osteo-mioarticular y del tejido conjuntivo	
710 Enfermedades difusas del tejido conectivo	
710.0	Lupus eritematoso sistémico
710.1	Escleroderma generalizado
710.2	Enfermedad de Sjogren
710.3	Dermatomiositis
710.4	Polimiositis
710.5	Síndrome miálgico eosinofílico
710.8	Otras enfermedades difusas del tejido conjuntivo
710.9	Enfermedades difusas del tejido conjuntivo sin especificación
Artropatías	
714.1	Síndrome de Felty
714.3	Poliartritis crónica juvenil (poliarticular crónica, 714.30; poliarticular aguda, 714.31, oligoarticular, 714.32 y monoarticular, 714.33)
714.81	Pulmón reumatoideo
Otras enfermedades osteomioarticulares	
716.0	Enfermedad de Kaschin-Beck (716.00-716.09)

725	Polimialgia reumática
727.02	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas
728.11	Miositis osificante progresiva
728.79	Otras fibromatosis (nudosidades de los nudillos o de Garrod, fascitis nodular, fibromatosis pseudosarcomatosa)
731.2	Osteoartropatía pulmonar hipertrófica
733.7	Algoneurodistrofia
Anomalías congénitas	
Anomalías congénitas del sistema nervioso	
740	Anencefalia y anomalías similares
741	Espina bífida
741.0	Espina bífida con hidrocefalia
741.9	Espina bífida sin mención de hidrocefalia
742	Otras anomalías congénitas del sistema nervioso
742.0	Encefalocele
742.1	Microcefalia
742.2	Deformidades por reducción del encéfalo
742.3	Hidrocéfalo congénito
742.4	Otras anomalías especificadas del encéfalo
742.5	Otras anomalías especificadas de la médula espinal
742.8-9	Otras anomalías del sistema nervioso
Anomalías congénitas del ojo	
743.0	Anoftalmia
743.1	Microftalmia
743.2	Buftalmia
743.3	Catarata congénita y anomalías del cristalino
743.4	Coloboma y otras anomalías de los segmentos anteriores
743.5	Anomalías congénitas del segmento posterior del ojo
743.61	Ptosis congénita
743.64	Anomalías congénitas especificadas de la glándula lacrimal
Anomalías congénitas del oído, cara y cuello	
744.0	Alteraciones del oído con deterioro de la audición
744.1	Oreja supernumeraria
744.2	Otras anomalías del oído
744.4	Hendidura, quiste o fístula branquiales, fístula preauricular
744.5	Pterigion del cuello
744.8-9	Otras anomalías de la cara o del cuello
Anomalías congénitas del aparato circulatorio	
745.0	Tronco arterioso
745.1	Transposición de los grandes vasos
745.2	Tetralogía de Fallot
745.3	Ventrículo común
745.4	Comunicación interventricular
745.6	Defectos de las eminencias endocárdicas
745.7	Corazón bilocular
745.8	Otras anomalías del bulbo arterioso y cierre septal intracárdico
745.9	Defecto de cierre septal, sin especificación
746.0	Anomalías de la válvula pulmonar

746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas
746.2	Anomalía de Ebstein
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica
746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
746.5	Estenosis mitral congénita
746.6	Insuficiencia mitral congénita
746.7	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
746.8-9	Otras anomalías congénitas del corazón
747.0	Persistencia del conducto arterioso congénito
747.1	Coartación de la aorta congénita
747.2	Otras anomalías congénitas de la aorta
747.3	Anomalías congénitas de la arteria pulmonar
747.4	Anomalías congénitas de las grandes venas
747.6	Otras anomalías congénitas del sistema vascular periférico
747.8-9	Otras anomalías congénitas especificadas del aparato circulatorio
Anomalías congénitas del aparato respiratorio	
748.0	Atresia congénita de las coanas
748.1	Otras anomalías congénitas de la nariz
748.2	Velo congénito de la laringe
748.3	Otras anomalías congénitas de la laringe, tráquea y de los bronquios
748.4	Pulmón quístico congénito
748.5	Agenesia, hipoplasia y displasia del pulmón congénitas
748.6	Otras anomalías congénitas del pulmón
748.8-9	Otras anomalías congénitas del aparato respiratorio
Anomalías congénitas del aparato digestivo	
749	Fisura del paladar y labio leporino
749.0	Fisura del paladar congénita
749.1	Labio leporino congénito
749.2	Fisura del paladar con labio leporino congénito
750	Otras anomalías congénitas del tracto digestivo superior
750.0	Anquiloglosia congénita
750.1	Otras anomalías congénitas de la lengua
750.2	Otras anomalías especificadas congénitas de la boca y de la faringe
750.3	Fístula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica congénita
750.4	Otras anomalías congénitas especificadas del esófago
750.5	Estenosis pilórica hipertrófica congénita
750.6	Hernia hiatal congénita
750.7	Otras anomalías congénitas especificadas del estómago
750.8-9	Otras anomalías congénitas de la parte superior del aparato digestivo
751	Otras anomalías congénitas del aparato digestivo
751.0	Divertículo de Meckel congénito
751.1	Atresia y estenosis del intestino delgado congénitas
751.2	Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y ano congénitas
751.3	Enfermedad de Hirschsprung y otros trastornos congénitos funcionales
751.4	Anomalías congénitas de la fijación del intestino
751.5	Otras anomalías congénitas del intestino
751.6	Anomalías congénitas del hígado, de la vesícula y de los conductos biliares
751.7	Anomalías congénitas del páncreas

751.8-9	Otras anomalías congénitas del aparato digestivo
Anomalías congénitas del sistema genital	
752.1	Anomalías congénitas de trompas de Falopio y ligamentos anchos
752.2	Duplicación del útero congénito
752.31	Agenesia de útero
752.4	Anomalías congénitas del cuello del útero, vagina y genitales externos
752.62	Epispadias
752.64	Micropene
752.7	Seudohermafroditismo y sexo indeterminado congénito
752.8	Otras anomalías congénitas especificadas de los órganos genitales
Anomalías congénitas del sistema urinario	
753.1	Enfermedad quística del riñón congénita
753.2	Defectos obstructivos de pelvis renal y uréter
753.3	Otras anomalías congénitas especificadas del riñón
753.5	Extrofia de la vejiga congénita
753.6	Atresia y estenosis de la uretra y cuello de la vejiga congénitas
753.7	Anomalías congénitas del uraco
Anomalías congénitas del sistema osteomuscular	
754.0	Anomalías congénitas del cráneo, de la cara y de los maxilares
754.1	Anomalías congénitas del músculo esternocleidomastoideo
754.2	Anomalías congénitas de la columna vertebral
754.40	Genu recurvatum congénito
754.6	Pie valgo congénito
754.7	Otras anomalías congénitas del pie
754.81	Pectus excavatum
754.82	Pectus carinatum
Anomalías congénitas de miembros	
755.00	Polidactilia no especificada
755.02	Polidactilia, dedos de los pies
755.1	Sindactilia congénita
755.2	Anomalías congénitas por reducción del miembro superior
755.3	Anomalías congénitas por reducción del miembro inferior
755.4	Anomalías por reducción de miembro no especificado congénitas
755.52	Elevación congénita de la escápula
755.53	Sinostosis radiocubital
755.54	Deformidad de Madelung
755.55	Acrocefalosindactilia
755.58	Mano hendida congénita
755.59	Otras anomalías del miembro superior NCOC
755.69	Otras anomalías del miembro inferior NCOC
755.8	Otras anomalías congénitas especificadas de miembro no especificado
Otras anomalías congénitas del sistema osteomuscular	
756.0	Anomalías óseas del cráneo y de la cara congénitas
756.1	Anomalías de la columna vertebral congénitas
756.3	Otras anomalías de las costillas y del esternón congénitas
756.4	Condrodistrofia congénita
756.5	Osteodistrofias congénitas
756.6	Anomalías del diafragma congénitas

756.7	Anomalías de la pared abdominal congénitas
756.83	Síndrome Ehlers-Danlos
756.89	Otras anomalías tejidos blandos NCOOC
756.9	Anomalía congénita no especificada del sistema osteomuscular
Otras anomalías congénitas del tegumento	
757.0	Edema hereditario de las piernas
757.1	Ictiosis congénita
757.31	Displasia ectodérmica congénita
757.32	Hamartomas vasculares
757.39	Otras anomalías de la piel NCOOC
757.4	Anomalías especificadas del pelo congénitas
757.5	Anomalías especificadas de la uña congénitas
Anomalías congénitas cromosómicas	
758.1	Síndrome de Patau
758.2	Síndrome de Edwards
758.3	Síndromes por deficiencia autosómica
758.5	Otras afecciones debidas a anomalías autosómicas congénitas
758.6	Disgenesia gonadal congénita
758.81	Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas sexuales
758.89	Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas
758.9	Afecciones debidas a anomalías cromosómicas sin especificación
Otras alteraciones congénitas	
759.0	Anomalías del bazo congénitas
759.1	Anomalías de las glándulas suprarrenales congénitas
759.3	Situs inversus congénito
759.4	Gemelos acoplados
759.5	Esclerosis tuberosa congénita
759.6	Otras hamartosis congénitas no clasificadas en otra parte
759.7	Anomalías congénitas múltiples, así descritas
759.81	Síndrome de Prader-Willi
759.82	Síndrome de Marfan
759.83	Síndrome de fragilidad X
759.89	Otras anomalías especificadas (síndrome de Laurence-Moon-Biedl, síndromes de malformaciones congénitas)
759.9	Anomalía congénita sin especificación
Enfermedades con origen en el periodo perinatal	
760.77	Feto o recién nacido afecto por anticonvulsivos transmitidos a través de la placenta o la leche materna
Infecciones propias del periodo perinatal	
771.0	Rubeola congénita
771.1	Infección vírica citomegálica congénita
Efectos tóxicos y otros efectos adversos de causas externas	
984.9	Efecto tóxico de compuestos del plomo sin especificación
995.86	Hipertermia maligna

Enfermedades raras. Generalidades

Enfermedades Raras (ER) es un concepto que engloba a un conjunto heterogéneo de enfermedades, de las que se tiene un conocimiento limitado y se desconoce el número de personas afectadas. Debido a la falta de información sobre su magnitud y evolución suponen un reto en términos de salud pública.

Entre 1996 y 2012 se han diagnosticado 148397 casos de enfermedades raras en los hospitales del Principado de Asturias. Si el número de casos fuese equivalente al número de personas con enfermedad rara podríamos calcular el porcentaje de habitantes en Asturias con una enfermedad rara pero, puesto que una misma persona puede padecer dos o más enfermedades raras (es decir, representa dos o más casos) solo podemos afirmar que dicho porcentaje es inferior al 14%. Además, este porcentaje también está sobrestimado por el hecho de que una enfermedad no siempre se registra con el código más específico y por ello, a una misma persona se le puede asignar un código genérico en un ingreso (p. ej. corea reumática, 392) y el código específico (392.0, corea reumática sin complicación cardíaca) en otro, por lo que son identificados como dos casos cuando en realidad, son el mismo (en el apartado dedicado al análisis específico por enfermedades se eliminan también estos casos duplicados).

En general, el conjunto de todas las enfermedades raras consideradas afectó más a la población masculina, 86626 hombres, es decir, menos del 17% de los hombres asturianos se les ha diagnosticado una enfermedad rara. Hubo 61767 casos en mujeres, lo que equivale como máximo al 11% de asturianas con un diagnóstico de enfermedad rara.

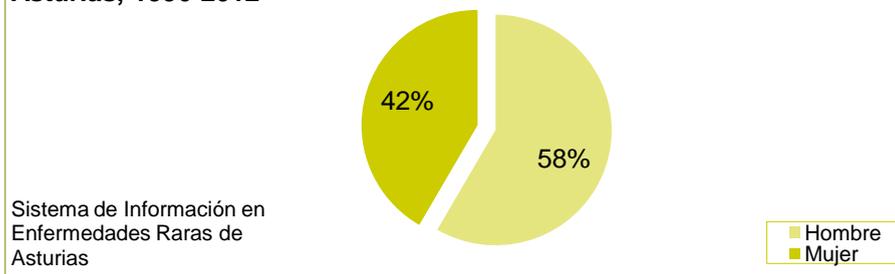
Tabla II. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 10000 habitantes.

Sexo	Indicador		IC95% de la Tasa	
	Casos	Tasa	Inferior	Superior
Hombres	86626	1706,71	1696,39	1717,09
Mujeres	61767	1118,91	1110,62	1127,26
Diferencia casos(hombres- mujeres)	24859	587,80	574,52	601,08
Total	148397	1400,52	1393,88	1407,10

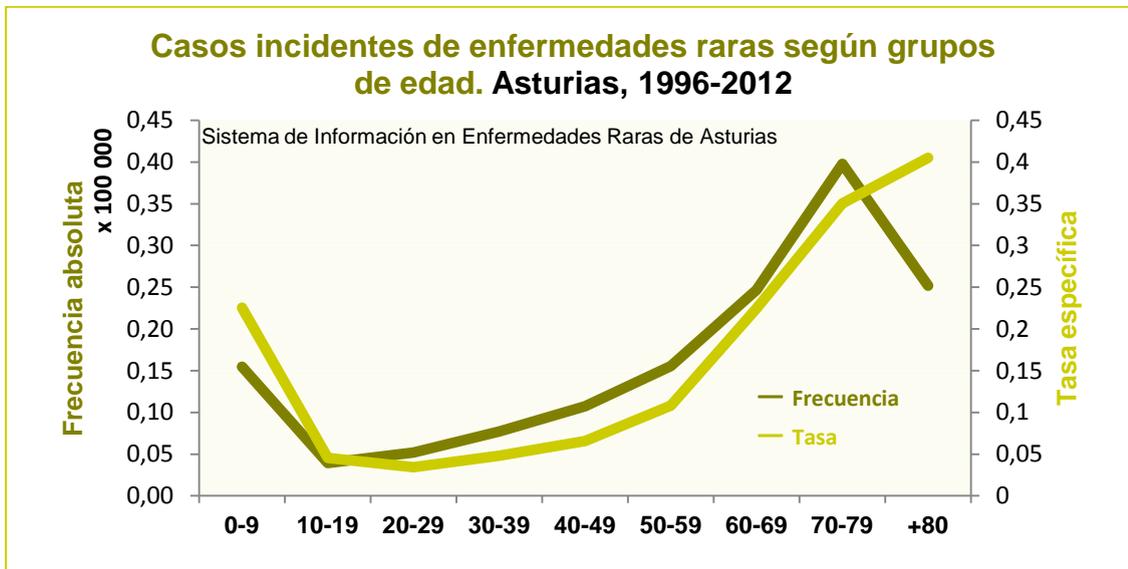
*Tasa por 10000 habitantes

Las enfermedades raras fueron más frecuentes entre los hombres no solo en términos absolutos sino que también la tasa específica ajustada por población de cada sexo fue mayor en hombres (1796,7 casos por 10000 habitantes, IC95%: 1696,4-1717,1) que en mujeres (1118,1 casos por 10000 hab., IC95%: 1110,6-1127,3), es decir, por cada 10000 habitantes hay 587,8 (IC95%: 574,5-601,1) casos más de hombres con enfermedad rara que de mujeres.

Casos incidentes de enfermedades raras según el sexo.
Asturias, 1996-2012

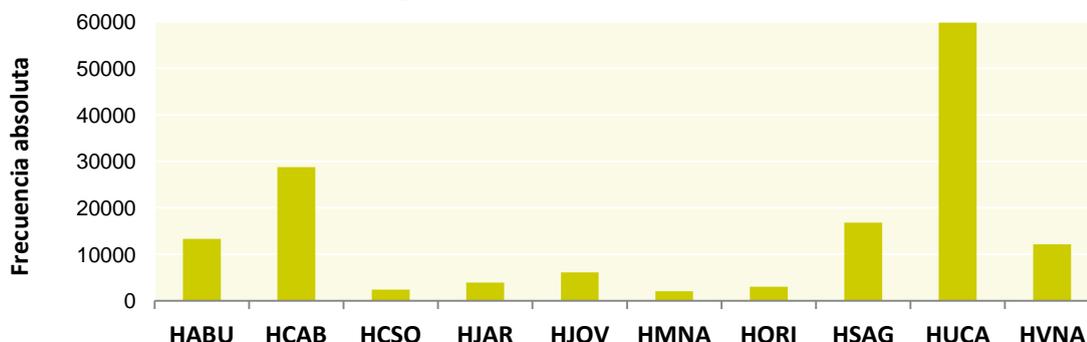


Por edad, el grupo con mayor frecuencia absoluta de primeros diagnósticos es el de 70-79 años (39766 casos) mientras que el que tiene la tasa ajustada por edad más alta es el de 80 y más años (40516 casos por 100000 habitantes). En el grupo de menos edad (0-9 años) se diagnostica un considerable número de casos de enfermedades raras (15477 casos acumulados entre 1996 y 2012); de hecho, después se experimenta un fuerte descenso en el número de casos incidentes que se diagnostican en el grupo posterior (3947 casos acumulados en el periodo) que va aumentando a medida que aumenta la edad del grupo pero que no iguala la frecuencia absoluta de partida hasta que se alcanzan los 50-59 años ni la tasa específica hasta los 60-69 años (22456 casos por 100000 habitantes).



El hospital en el que se realizó el mayor número de primeros diagnósticos de casos de enfermedades raras (43% de los casos) fue el Hospital Universitario Central de Asturias que acumula 59859 casos entre 1996 y 2012. Estos datos están en sintonía con lo esperado para un hospital universitario. Le sigue, con la mitad de casos, el hospital de Cabueñes (28776 casos). El hospital de San Agustín acumula la mitad de casos que el de Cabueñes (16806 casos), el Álvarez Buylla unos pocos menos que este último (13297 casos). En el Valle del Nalón se realizó el primer diagnóstico de una enfermedad rara del 8% de los casos (12133) y en el resto de hospitales el 12% restante (menos del 5% de casos en cada uno de ellos): el hospital de Jove, 6128 casos, el de Jarrio, 3895 casos, el del Oriente, 3000 casos; el hospital Carmen y Severo Ochoa, 2426 casos y el hospital Monte Naranco, que acumula el menor número de casos incidentes con diagnóstico de alguna enfermedad rara (2076 casos), al no comportarse como un hospital general.

Casos incidentes de enfermedades raras según el hospital donde se realiza el primer diagnóstico. Asturias, 1996-2012

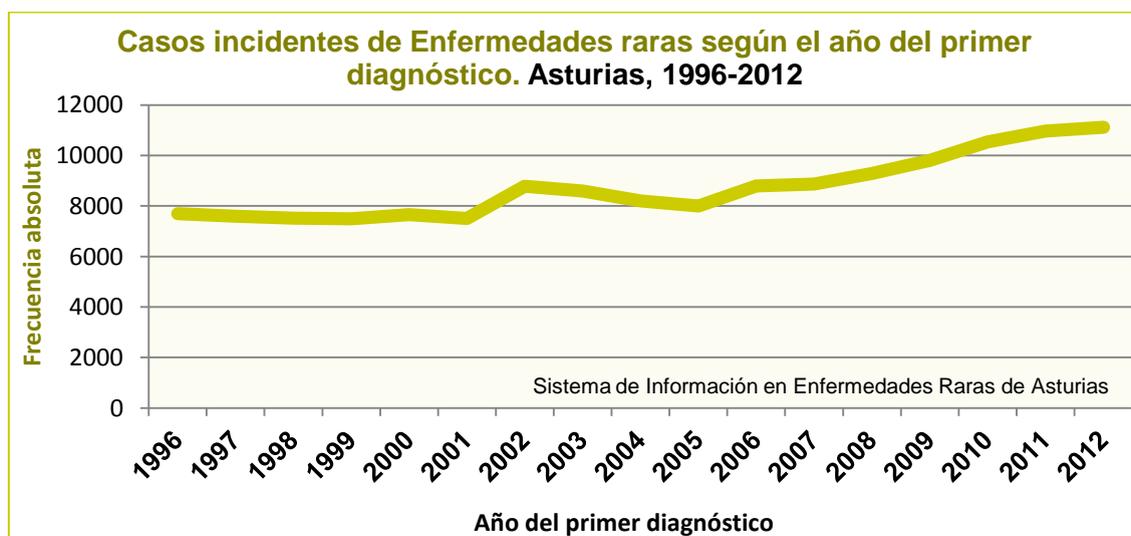


Si efectuamos el análisis por aparatos, siguiendo la división en capítulos de la CIE9-MC, encontramos que las anomalías congénitas, con un 20,3%, las enfermedades del aparato respiratorio, con un 14,6%, las de la sangre y órganos hematopoyéticos, con el 12,7%, las del aparato genitourinario, con el 11,3% y las endocrinas, metabólicas y trastornos de la inmunidad, con el 11,2% son las que generan más casos.

Tabla III. Frecuencia absoluta, media anual y Tasa específica por 100000 habitantes.

Capítulo CIE-9	1996-2012		
	Total de casos	Media anual	Tasa por 100000
I Enfermedades infecciosas y parasitarias	1549	91	146,19
II Neoplasias	1208	71	114,01
III Enfermedades Endocrinas, Nutritivas, Metabólicas, e Inmunidad	16548	973	1561,74
IV Enfermedades de la Sangre y Órganos Hematopoyéticos	18818	1107	1775,97
V Trastornos Mentales	2008	118	189,51
VI Enfermedades del Sistema Nervioso y Órganos Sentidos	11186	658	1055,69
VII Enfermedades del Sistema Circulatorio	16197	953	1528,61
VIII Enfermedades del Aparato Respiratorio	21604	1271	2038,91
IX Enfermedades del Aparato Digestivo	3519	207	332,11
X Enfermedades del Aparato Genitourinario	16806	989	1586,09
XII Enfermedades de la Piel y del Tejido Subcutáneo	792	47	74,75
XIII Enfermedades del Sistema Osteomioarticular y del Tejido Conectivo	7965	469	751,71
XIV Anomalías congénitas	30148	1773	2845,26
XVI Enfermedades con origen en el periodo perinatal	37	2	3,49
XVI Efectos tóxicos y otros efectos adversos de causas externas	12	1	1,13
TOTALES	148397	8729	14005,16

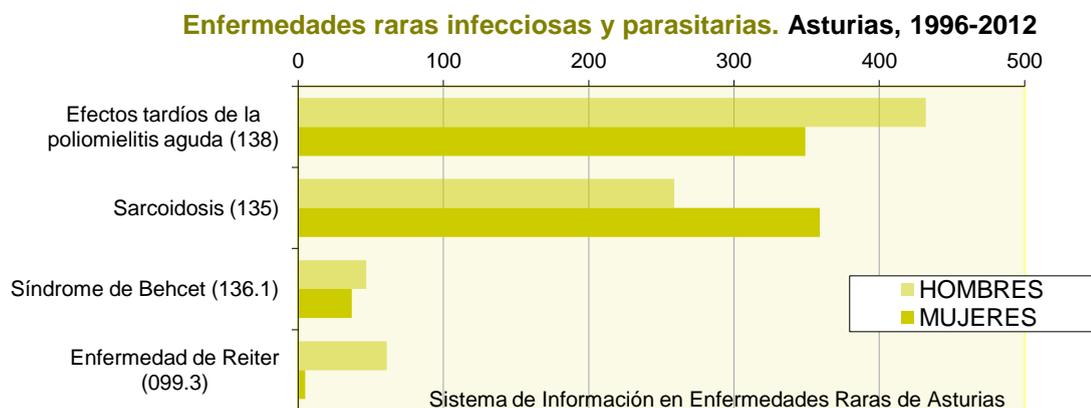
La media de nuevos casos con diagnóstico de enfermedad rara es de 8729 al año. En la primera mitad del periodo de análisis hay cierta estabilidad en el número de casos incidentes pero a partir del año 2005 se observa una clara tendencia creciente en el número de casos. El número de casos incidentes crece cada año, pasando de los 7696 casos incidentes de 1996 a 11121 en 2012, un incremento del 44%. La tasa de incidencia de enfermedad rara en Asturias en el periodo 1996-2012 es de 14005,16 año⁻¹ por millón de habitantes.



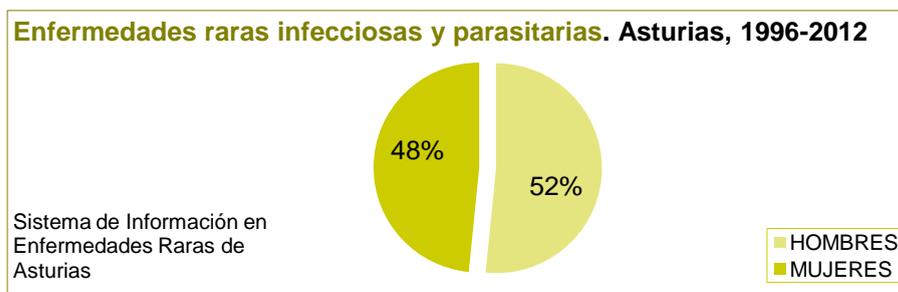
Enfermedades raras infecciosas y parasitarias

Las enfermedades raras del grupo de enfermedades infecciosas y parasitarias registradas y analizadas por el SIERA son la **enfermedad de Reiter**, la **sarcoidosis**, el síndrome de **Behçet** y los **efectos tardíos de la poliomielitis aguda**.

En total se han registrado 1549 casos (799 hombres y 750 mujeres), es decir, se ha diagnosticado una enfermedad rara infecciosa o parasitaria por lo menos al 0,15% de residentes en Asturias (0,15% de hombres y 0,13% de mujeres).



Las enfermedades más frecuentes son los efectos tardíos de la poliomielitis (781 casos), más frecuente entre los hombres y las sarcoidosis (618 casos), más frecuente entre las mujeres. Las menos frecuentes son el síndrome de Behçet con 84 casos y la enfermedad de Reiter con solo 66 casos de los cuales solo 5 fueron en mujeres.



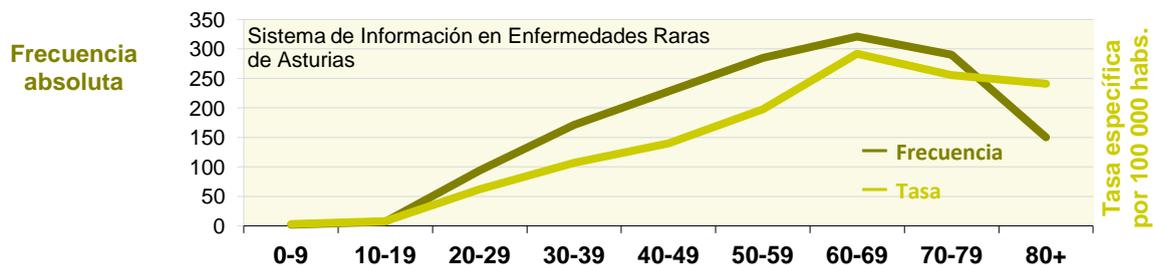
En general, la proporción de casos es mayor entre los hombres (52%). Por enfermedad, el número de casos de efectos tardíos de la poliomielitis aguda y de enfermedad de Reiter, también es mayor entre los hombres (85 casos y 12 casos por cada 100 000 hombres) que entre las mujeres (63 casos y menos de 1 caso por 100 000 mujeres) mientras que la situación se invierte en la sarcoidosis ya que el número de mujeres afectadas es significativamente mayor (diferencia de 100 casos en el periodo de análisis).

Tabla III. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1 000 000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara infecciosa o parasitaria	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
099.3	Enfermedad de Reiter	61	120,18	5	9,06	66	62,29
135	Sarcoidosis	259	510,28	359	650,33	618	583,25
136.1	Síndrome de Behçet	47	92,60	37	67,03	84	79,28
138	Efectos tardíos de la poliomielitis aguda	432	851,13	349	632,22	781	737,08

Por edad, los casos incidentes van aumentando desde los 0-9 años (2,9 casos por 100000 habitantes) hasta los 60-69 años —grupo en el que se realiza el mayor número de diagnósticos (321 casos) y que también presenta la mayor tasa específica (291,8 casos por 100000 hab.)—. A partir de esa edad se produce un descenso en el número de nuevos diagnósticos. La tasa ajustada por edad es inferior a la frecuencia absoluta en todos los grupos de edad excepto en el de más edad que se mantiene similar a la del grupo anterior (241,3 casos por 100000 habitantes).

Enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Asturias, 1996-2012



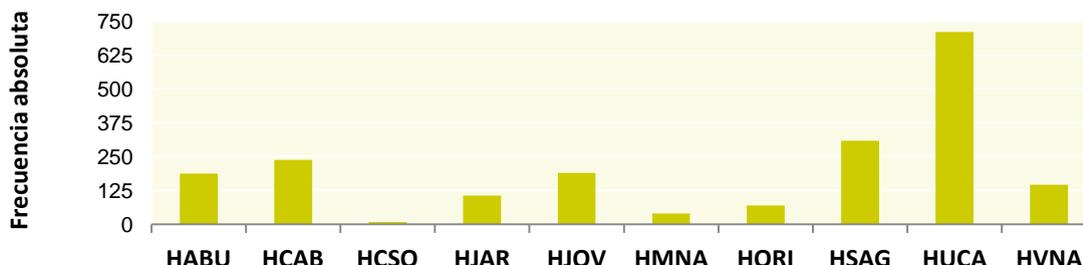
Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron 91 casos anuales de media de alguna enfermedad rara infecciosa o parasitaria. La tendencia de casos incidentes de enfermedades raras infecciosas y parasitarias es ligeramente ascendente, se ha pasado de 64 casos en 1996 a 99 casos en 2012 (incremento del 54,7%) aunque el mayor número de casos se produjo en 2003. La tasa de incidencia del periodo es de 5,05año⁻¹ por millón de habitantes.

Enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Asturias, 1996-2012



El hospital en el que se realizó el mayor número de diagnósticos de enfermedades raras infecciosas y parasitarias fue el Hospital Universitario Central de Asturias (609 casos, 39,3%). En el hospital de Cabueñes el número (271 casos) es aproximadamente la mitad y en el hospital San Agustín menos de la tercera parte (180 casos) que en el HUCA. El número de nuevos diagnósticos es algo inferior en el hospital Valle del Nalón (133 casos) y en el hospital Álvarez Buylla (118 casos) mientras que en el resto de hospitales no se alcanza la centena: 77 casos en el hospital de Jove; 56 en el hospital del Oriente, 54 en el hospital de Jario, 33 en el hospital Monte Naranco y tan solo 18 casos en el hospital Carmen y Severo Ochoa (1,2% del total de nuevos diagnósticos).

Enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Asturias, 1996-2012



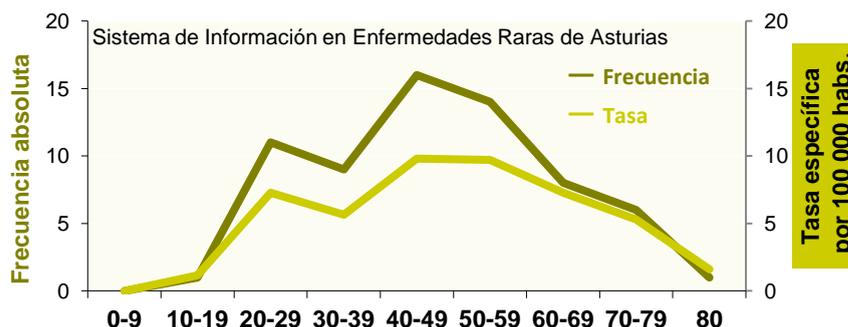
Enfermedad de Reiter (CIE9MC: 099.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Edad	Número	Tasa
0-9	0	0,00
10-19	1	1,15
20-29	11	7,27
30-39	9	5,64
40-49	16	9,81
50-59	14	9,72
60-69	8	7,27
70-79	6	5,29
80+	1	1,61
Total	66	6,23

Enfermedad de Reiter. Asturias, 1996-2012



Hospital donde se realizó el primer diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Enfermedad de Reiter. Asturias, 1996-2012

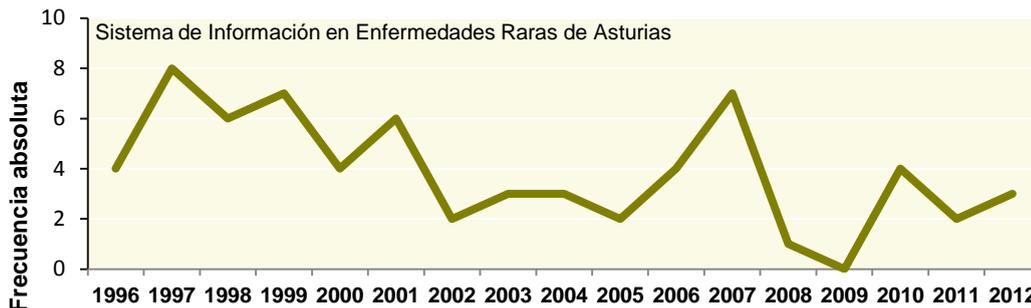


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	4	8	6	7	4	6	2	3	3	2	4	7	1	0	4	2	3

Enfermedad de Reiter. Asturias, 1996-2012



El número de diagnósticos incidentes no supera los 8 casos anuales. La **tasa de incidencia** de enfermedad de Reiter en Asturias en el periodo analizado es **3,66 año⁻¹ por millón de habitantes**.

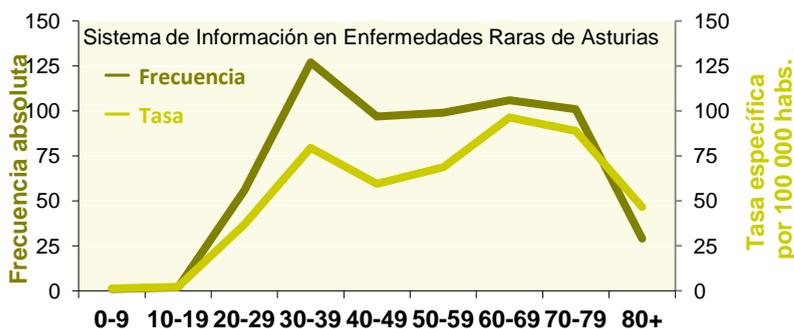
Sarcoidosis (CIE9MC: 135)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Edad	Número	Tasa
0-9	1	1,46
10-19	2	2,29
20-29	56	37,01
30-39	127	79,56
40-49	97	59,50
50-59	99	68,71
60-69	106	96,37
70-79	101	88,99
80+	29	46,64
Total	618	58,32

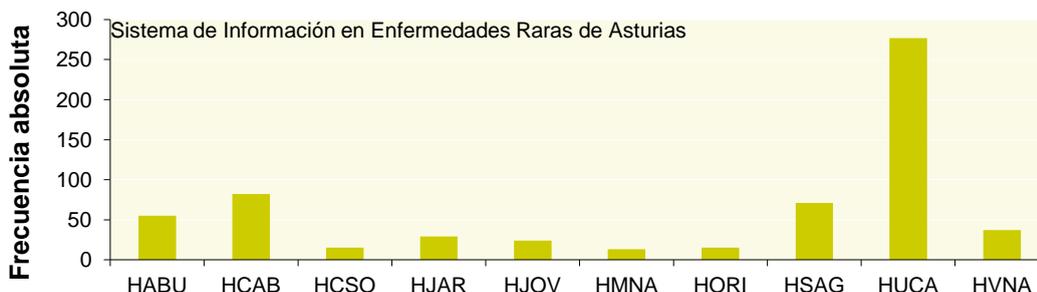
Sarcoidosis. Asturias, 1996-2012



Hospital donde se realizó el primer diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Sarcoidosis. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
31	30	44	37	39	35	43	43	29	31	37	32	41	40	31	37	38

Sarcoidosis. Asturias, 1996-2012



La media anual de diagnósticos es de 36 al año. La **tasa de incidencia** de sarcoidosis en Asturias en el periodo 1996-2012 es de $34,31 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

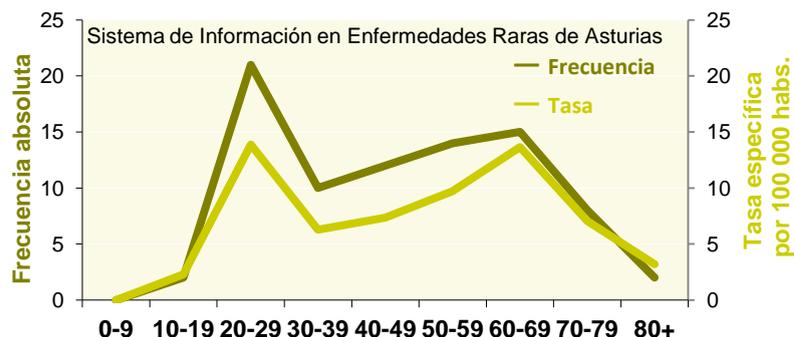
Síndrome de Behçet (CIE9MC: 135)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Edad	Número	Tasa
0-9	0	0,00
10-19	2	2,29
20-29	21	13,88
30-39	10	6,26
40-49	12	7,36
50-59	14	9,72
60-69	15	13,64
70-79	8	7,05
80+	2	3,22
Total	84	7,93

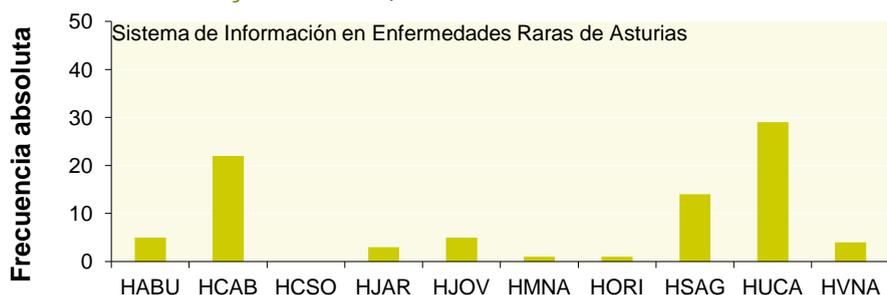
Síndrome de Behçet. Asturias, 1996-2012



Hospital donde se realizó el primer diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndrome de Behçet. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
5	4	4	3	3	2	2	4	7	3	5	9	7	9	8	5	4

Síndrome de Behçet. Asturias, 1996-2012



El número de diagnósticos no supera los 9 casos anuales. La **tasa de incidencia** de síndrome de Behçet en Asturias en el periodo analizado es de $4,66 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

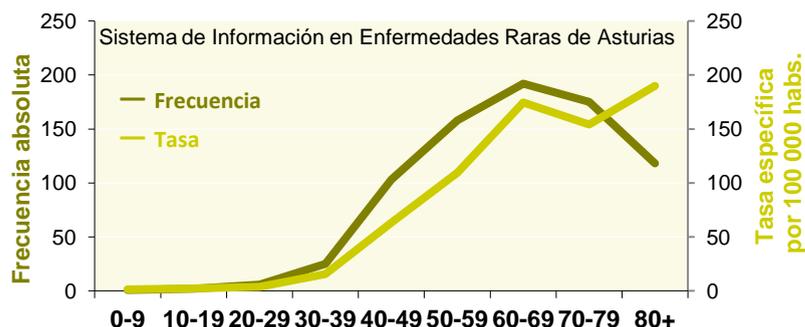
Efectos tardíos de la poliomielitis aguda (CIE9MC: 138)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Edad	Número	Tasa
0-9	1	1,46
10-19	2	2,29
20-29	6	3,97
30-39	25	15,66
40-49	103	63,18
50-59	158	109,67
60-69	192	174,55
70-79	175	154,18
80+	118	189,79
Total	780	73,61

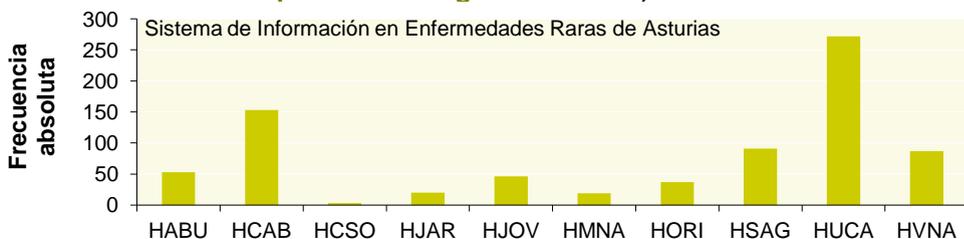
Efectos tardíos de la poliomielitis aguda. Asturias, 1996-2012



Hospital donde se realizó el primer diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Efectos tardíos de la poliomielitis aguda. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
24	37	28	47	57	45	47	63	45	47	54	32	55	39	56	51	54

Efectos tardíos de la poliomielitis aguda. Asturias, 1996-2012

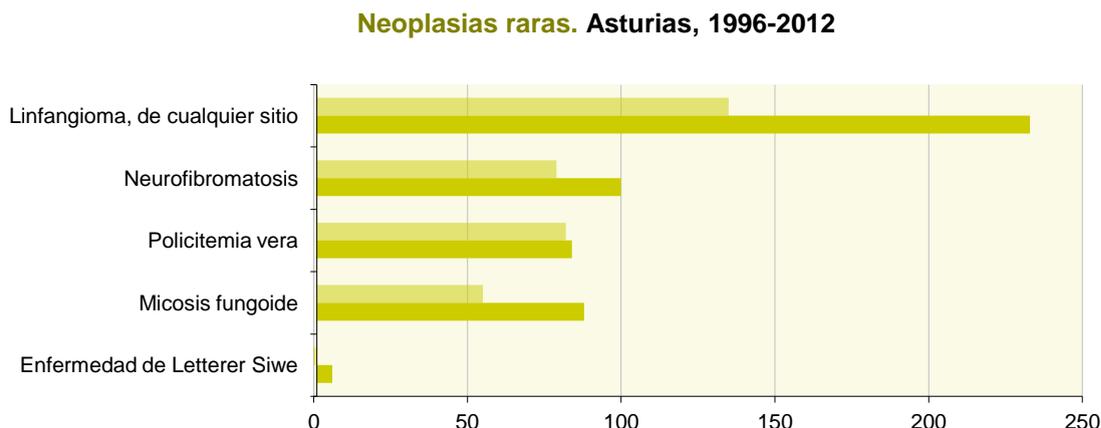


La **tasa de incidencia** de los efectos tardíos de la poliomielitis aguda en Asturias en el periodo 1996-2012 es de **43,36 año⁻¹** por cada millón de habitantes.

La categoría 138 del CIE9MC presenta una gran inespecificidad ya que el término «efectos tardíos de la poliomielitis» (casos de enfermedades debidas a una poliomielitis antigua o a las secuelas derivadas de la misma) abarca todos los síntomas que pueda manifestar un paciente que sufrió una poliomielitis aguda: desde nuevos síntomas de disfunción de las unidades motoras (síndrome post-polio) hasta condiciones médicas secundarias al daño causado por el poliovirus (parálisis residual, desequilibrio musculoesquelético, deformidades esqueléticas que afectan a los miembros...) o relacionadas con las secuelas (neuropatía por compresión, artritis degenerativa, dolores articulares, tendinitis, bursitis).

Enfermedades raras del grupo de las neoplasias

Las enfermedades raras del grupo de las neoplasias que hemos considerado son el **linfangioma**, la **neurofibromatosis**, la **policitemia vera**, la **micosis fungoide** y la **enfermedad de Letterer-Siwe**.

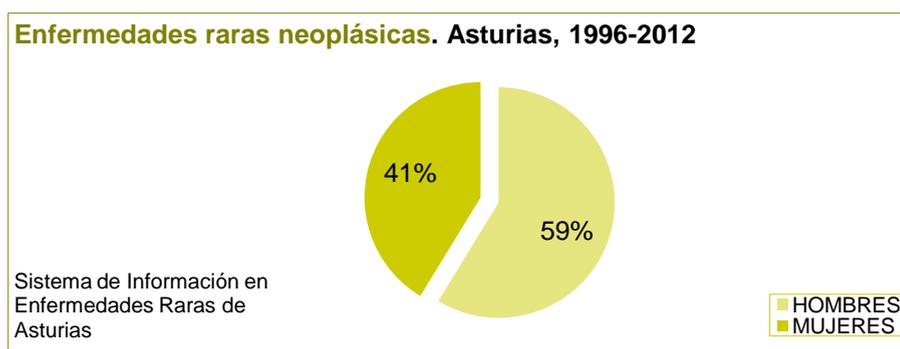


En total se han diagnosticado 862 casos de enfermedades raras del grupo de las neoplasias en Asturias. La más frecuente es el **linfangioma** (368 casos), las neurofibromatosis, policitemias vera y micosis fungoides superan los 100 casos y la menos frecuente es la **enfermedad de Letterer-Siwe** (6 casos).

Tabla IV. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1 000 000 habitantes.

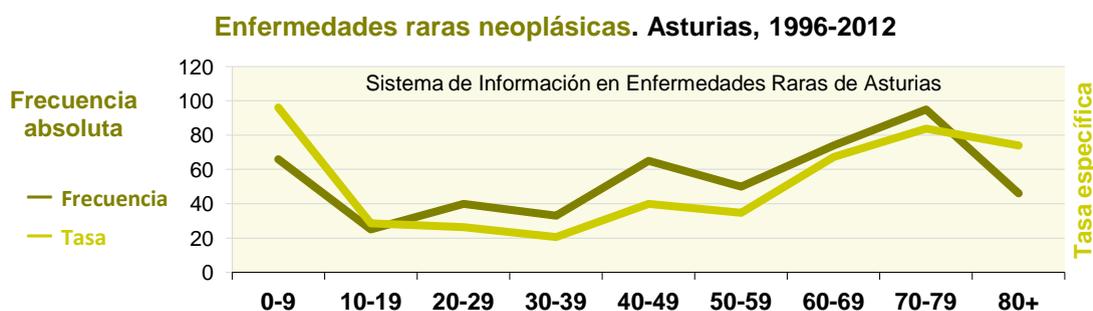
CIE9MC	Enfermedad rara	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
202.1	Micosis fungoide	88	173,38	55	99,63	143	134,96
202.10	Sitio no especificado, extraganglionar y de órganos sólidos	58	114,27	39	70,65	97	91,55
202.11	Ganglios linfáticos de la cabeza, cara y cuello	5	9,85	2	3,62	7	6,61
202.12	Ganglios linfáticos intratorácicos	0	0,00	1	1,81	1	0,94
202.13	Ganglios linfáticos intraabdominales	5	9,85	2	3,62	7	6,61
202.14	Ganglios linfáticos de la axila y miembros superiores	2	3,94	0	0,00	2	1,89
202.15	Ganglios linfáticos de región inguinal y miembros inferiores	3	5,91	0	0,00	3	2,83
202.16	Ganglios linfáticos intrapélvicos	0	0,00	0	0,00	0	0,00
202.17	Bazo	2	3,94	0	0,00	2	1,89
202.18	Ganglios linfáticos de sitios múltiples	21	41,37	15	27,17	36	33,98
202.5	Enfermedad de Letterer-Siwe	6	11,82	0	0,00	6	5,66
202.50	Sitio no especificado, extraganglionar y de órganos sólidos	3	5,91	0	0,00	3	2,83
202.51	Ganglios linfáticos de la cabeza, cara y cuello	1	1,97	0	0,00	1	0,94
202.52	Ganglios linfáticos intratorácicos	1	1,97	0	0,00	1	0,94
202.53	Ganglios linfáticos intraabdominales	1	1,97	0	0,00	1	0,94
202.54	Ganglios linfáticos de la axila y miembros superiores	0	0,00	0	0,00	0	0,00
202.55	Ganglios linfáticos de región inguinal y miembros inferiores	0	0,00	0	0,00	0	0,00
202.56	Ganglios linfáticos intrapélvicos	0	0,00	0	0,00	0	0,00

202.57	Bazo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
202.58	Ganglios linfáticos de sitios múltiples	0	0,00	0	0,00	0	0,00
228.1	Linfangioma, de cualquier sitio	233	459,06	135	244,55	368	347,30
237.7	Neurofibromatosis	100	197,02	79	143,11	179	168,93
237.70	Neurofibromatosis, no especificada	43	84,72	46,00	83,33	89	83,99
237.71	Neurofibromatosis, tipo I (enfermedad de Von Recklinghausen)	48	94,57	39,00	70,65	87	82,11
237.72	Neurofibromatosis tipo 2 (neurofibromatosis acústica)	5	9,85	4,00	7,25	9	8,49
237.73	Schwanomatosis	0	0,00	0,00	0,00	0	0,00
237.79	Otros tipos de neurofibromatosis	0	0,00	0,00	0,00	0	0,00
238.4	Policitemia vera	84	165,50	82	148,54	166	156,66



Las enfermedades raras neoplásicas, en términos absolutos fueron más frecuentes entre los hombres (709 casos) que entre las mujeres (499 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (139,7 casos por 100 000 habs., IC95 %: 129,8-150,3) que en mujeres (90,4 casos por 100 000 habs., IC95 %: 82,8-98,7), es decir, por cada 100 000 habitantes hay 49,3 (IC95 %: 36,3-62,3) casos más de hombres con trastorno mental que de mujeres.

En un análisis de cada enfermedad rara neoplásica vemos que todas presentaron más casos (frecuencia absoluta y ajustada por sexo) entre los hombres aunque solo es significativa en la micosis fungoide (74 casos más por 100 000 habitantes), linfangioma (214 casos más por 100 000 habs.), neurofibromatosis (54 casos más por 100 000 habitantes).

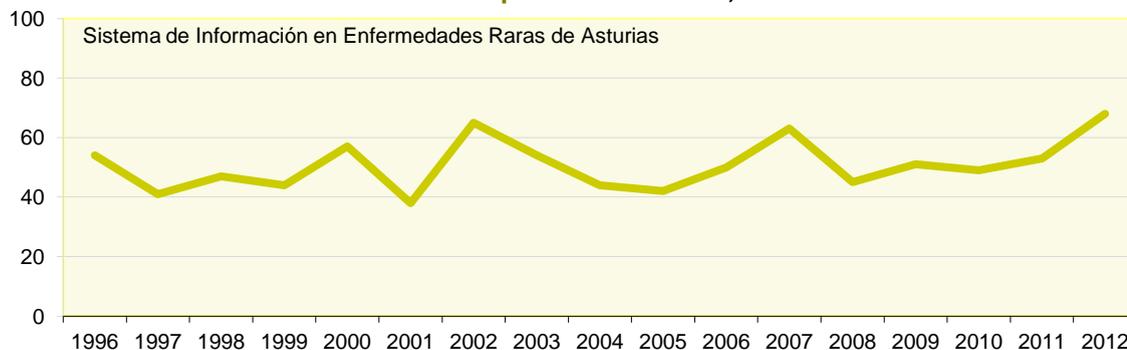


Por edades observamos que el número absoluto de casos incidentes es inferior a la tasa específica ajustada por edad en el grupo de menor edad (frecuencia absoluta, 66 casos; tasa específica, 967,1 casos por 100 000 habs.) y en el de mayor edad (46 casos, 74,0 casos por 100 000 habs.); en el resto de grupos de edad, la tasa específica es inferior al número absoluto de casos. La mayor tasa específica de casos incidentes de enfermedades raras neoplásicas es la del grupo de 0-9 años, después disminuye y va aumentando y disminuyendo de manera

alterna aunque no se alcanza la cifra inicial de casos incidentes. El menor número absoluto de casos incidentes es el del grupo de 10-19 años (25 casos) mientras que la menor tasa específica de casos incidentes corresponde al grupo de 30-39 años (20,7 casos por 100000 habitantes).

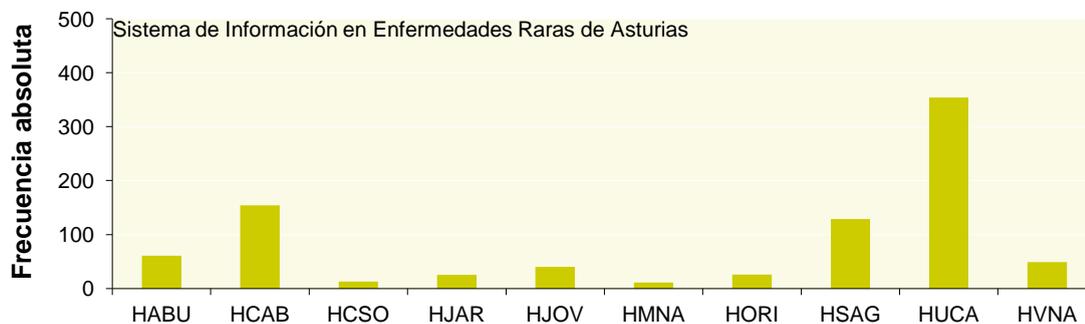
Entre 1996 y 2012 un máximo de 0,11% de residentes en Asturias (0,14% hombres, 0,09% mujeres) recibieron un diagnóstico de enfermedad rara del grupo de las neoplasias. El número de nuevos diagnósticos oscila entre 38 y 68 casos al año. La tasa de incidencia es de 48,02 año⁻¹ por cada millón de habitantes.

Enfermedades raras neoplásicas. Asturias, 1996-2012



El hospital en el que se realizó el mayor número de primeros diagnósticos de enfermedades raras del grupo de las neoplasias es el Hospital Universitario Central de Asturias (354 casos). Le siguen el hospital de Cabueñes, el hospital San Agustín y el hospital Álvarez Buylla con 154, 129 y 61 casos respectivamente. En el resto de hospitales (HVNA, HJOV, HJAR, HORI, HCSO y HMNA, por orden descendente) el número de diagnósticos fue inferior a 50 casos.

Enfermedades raras neoplásicas. Asturias, 1996-2012

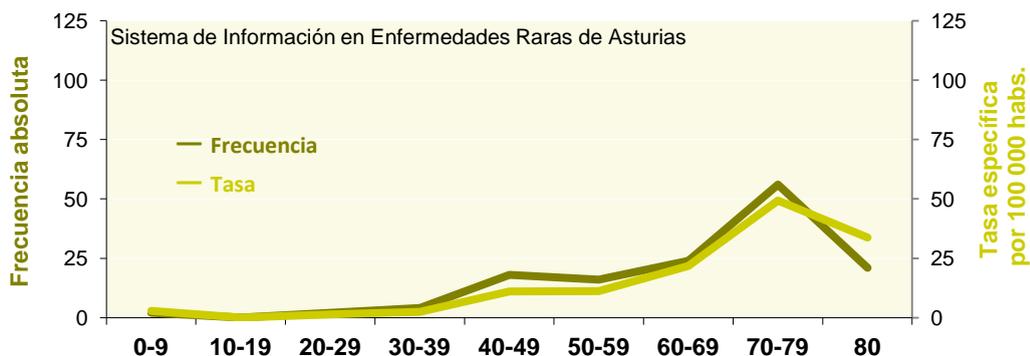


Micosis fungoide (CIE9MC: 202.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Micosis fungoide. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
6	7	7	6	7	5	9	11	8	6	10	16	12	9	5	8	14

Micosis fungoide. Asturias, 1996-2012



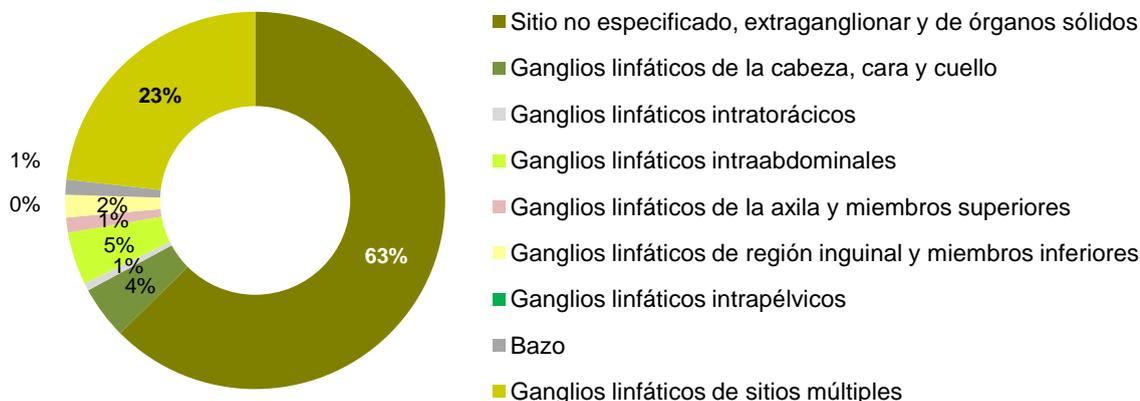
La **tasa de incidencia** de micosis fungoide en Asturias en el periodo analizado es de **8,11 año⁻¹** por millón de habitantes.

Distribución por tipo de micosis fungoide.

Casos incidentes, 1996-2012

La mayoría de los casos incidentes de micosis fungoide no especifican la localización (62%) y entre los que sí lo hacen la mayoría tienen afectación en ganglios linfáticos de múltiples sitios (23%). La micosis fungoide menos frecuente es la que presenta afectación exclusiva de ganglios linfáticos intrapélvicos (CIE9MC: 202.16), de la que no se ha registrado ningún caso entre 1996-2012 y la micosis fungoide con afectación exclusiva de ganglios linfáticos intratorácicos (CIE9MC: 202.12) con solo 1 caso.

Micosis fungoide. Asturias, 1996-2012

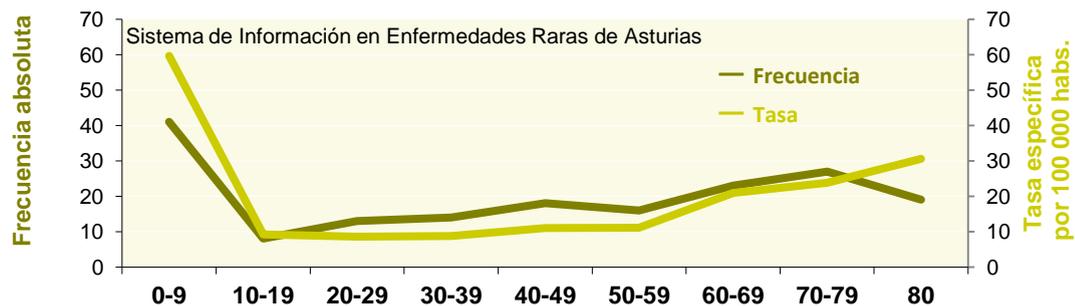


Linfangioma, de cualquier sitio (CIE9MC: 228.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Linfangioma. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
9	8	12	12	16	9	19	8	8	7	10	9	8	6	9	15	14

Linfangioma. Asturias, 1996-2012



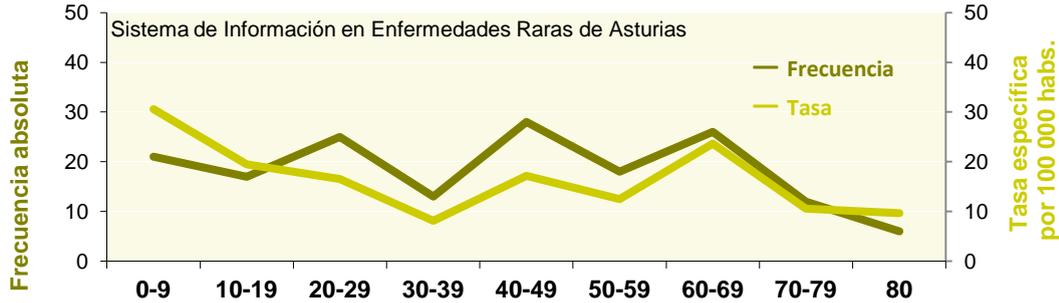
El mayor número de nuevos diagnósticos se realizó en 2002 (19 casos) y el menor en el año 2009 (6 casos). La **tasa de incidencia** de linfangioma en Asturias entre 1996 y 2012 es de **9,94 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Neurofibromatosis (CIE9MC: 237.7)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Neurofibromatosis. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
11	12	10	9	9	5	14	12	7	10	8	13	3	11	13	11	8

Neurofibromatosis. Asturias, 1996-2012



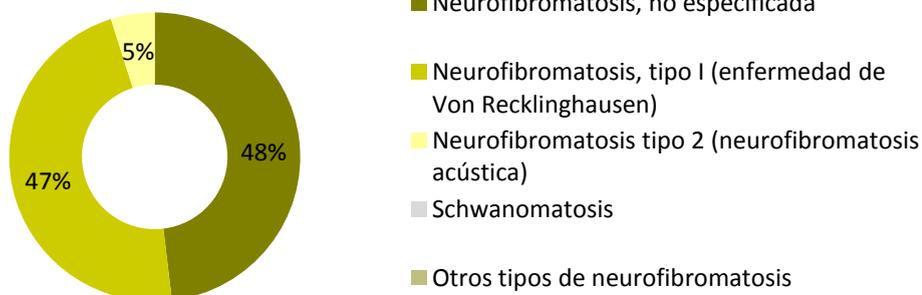
La **tasa de incidencia** de neurofibromatosis en Asturias en el periodo analizado es **9,22 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de neurofibromatosis.

Casos incidentes, 1996-2012

La mayor parte de los casos incidentes de neurofibromatosis no especifican el tipo, 87 son casos de neurofibromatosis de tipo I y solo 9 casos de neurofibromatosis de tipo II. No se diagnosticó ningún caso de Swanomatosis ni de otros tipos de neurofibromatosis.

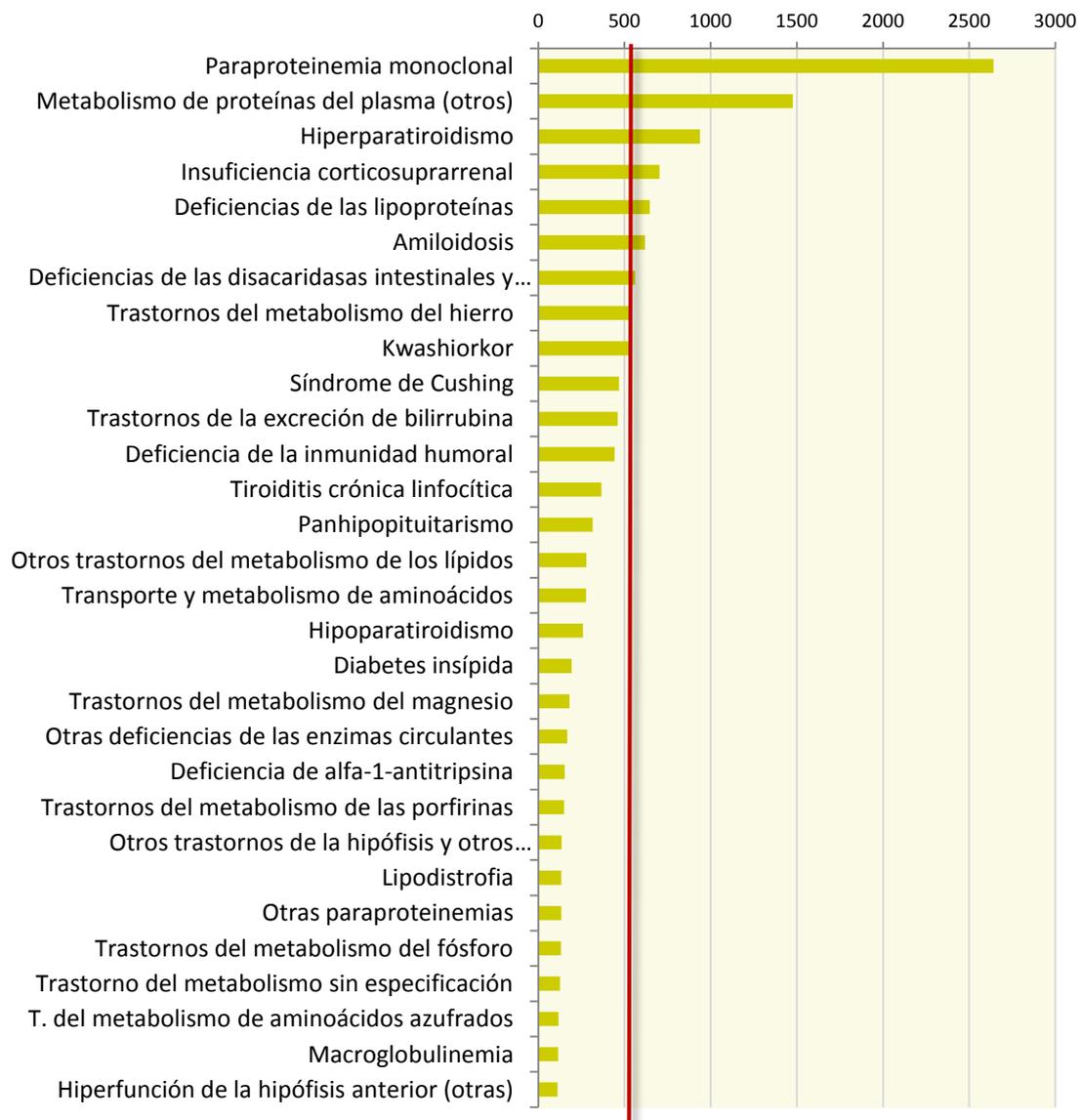
Neurofibromatosis. Asturias, 1996-2012



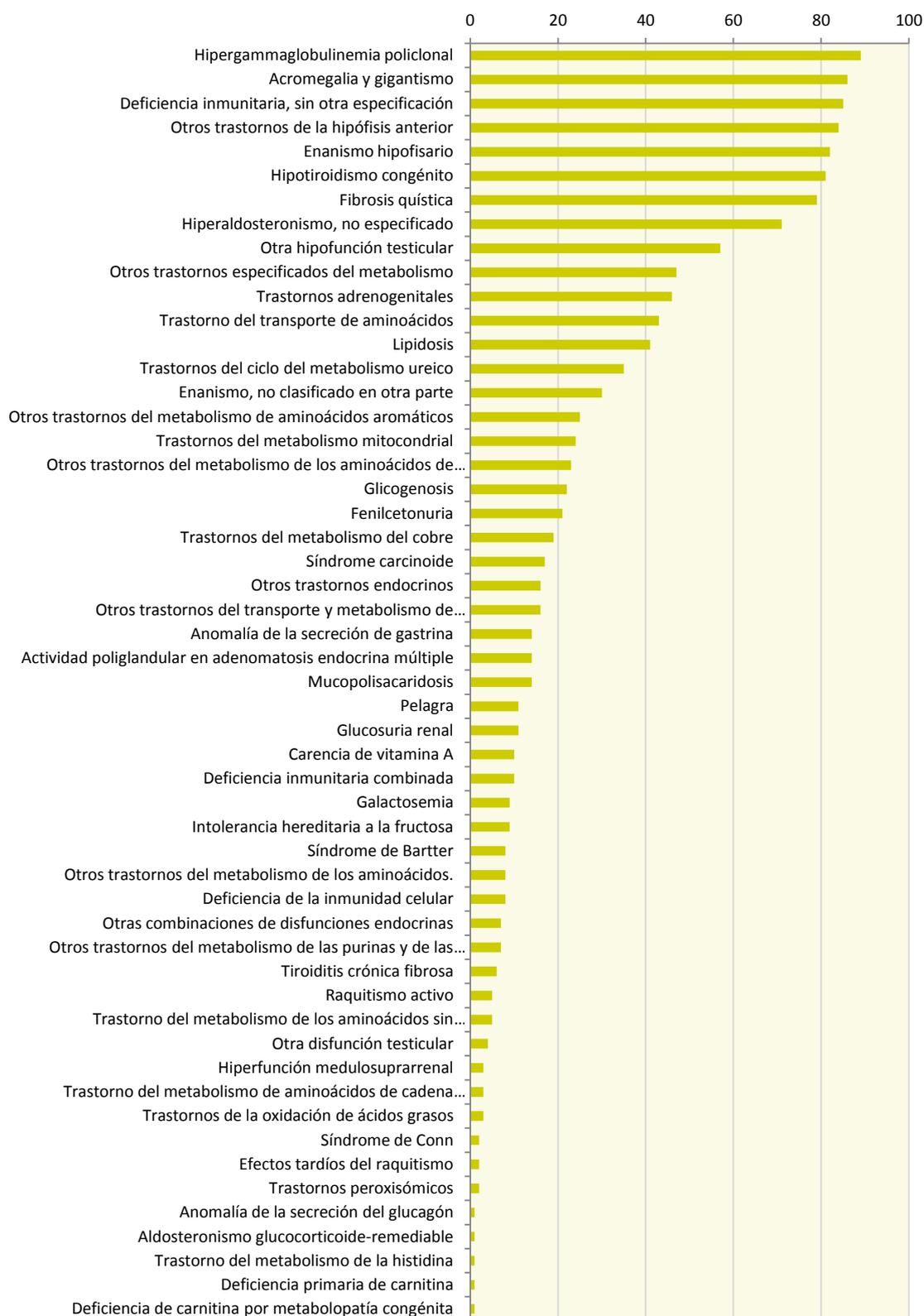
Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad

Las enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad analizadas proceden de un total de 133 códigos CIE9MC. La mayoría de estos códigos engloban varias enfermedades raras diferentes bajo la misma subcategoría. Esta inespecificidad es uno de los problemas de la detección de casos de enfermedad rara a partir del CMBD debido a que la CIE9MC contiene menos de 100 códigos específicos de una única enfermedad rara (por ejemplo, 270.1 que corresponde a fenilcetonuria). Un ejemplo de inespecificidad es la subcategoría 272.7 («lipidosis») que incluye la enfermedad de Gaucher, la xantomatosis cerebrotendinosa, la enfermedad de Fabry y la enfermedad de Niemann-Pick entre otras enfermedades por almacenamiento de lípidos. Por ello, solo si consultamos la historia clínica del paciente podríamos clasificar correctamente el tipo de lipidosis que padece. Al hacerlo, se pone además de manifiesto que un porcentaje variable (según código) de casos registrados no son casos reales sino errores de codificación.

Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad (mayoritarias). Asturias, 1996-2012



Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad (minoritarias). Asturias, 1996-2012



Hay 30 categorías o subcategorías de enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad cuya prevalencia es superior a 1 por 10000 habitantes. Varias de ellas —paraproteinemia monoclonal, otros trastornos de proteínas del

plasma, hiperparatiroidismo, insuficiencia corticosuprarrenal, deficiencias de lipoproteínas, amiloidosis, trastornos del metabolismo del hierro y kwashiorkor— superan el umbral de los 530 casos.

El elevado número de casos de la enfermedad de kwashiorkor —desnutrición aguda producida por una ingesta inadecuada de proteínas característica de áreas subdesarrolladas— llama especialmente la atención. A pesar de estar clasificada en una categoría específica (CIE9MC: 260) no parece probable que, en nuestra comunidad, este número (561 casos) corresponda a casos reales. Es posible que haya errores de codificación y que otras enfermedades por deficiencias nutritivas o que cursen con alguno de los síntomas de kwashiorkor (cambios en la pigmentación de la piel y del cabello, anemia, etc.) se estén clasificando en dicha categoría.

Entre las que tienen una prevalencia inferior a 1 caso por 10000 habitantes encontramos 57 subcategorías de enfermedades. Las tres subcategorías que presentan mayor número de casos en este grupo son la hipergammaglobulinemia policlonal (273.0), acromegalia y gigantismo (253.0) y las deficiencias inmunitarias sin especificación (279.3).

Varias enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad son tan minoritarias (o bien no generan ingresos hospitalarios para su diagnóstico o tratamiento durante su curso clínico) que no superan la cifra total de 10 casos entre 1996 y 2012: tiroiditis crónica fibrosa, anomalías de la secreción del glucagón, aldosteronismo glucocorticoide-remediable, síndrome de Conn, hiperfunción medulosuprarrenal, trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada, de la histidina, fiebre mediterránea familiar, deficiencia de carnitina y varias deficiencias de la inmunidad, entre otras.

En total, entre 1996 y 2012 se han identificado 14264 casos (6729 mujeres y 7478 hombres) de estas enfermedades, es decir, al 1,34% de habitantes de Asturias (1,47% de hombres y 1,22% de mujeres).

Tabla V. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara endocrina, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
243	Hipotiroidismo congénito	25	49,3	56	101,4	81	76,4
245.2	Tiroiditis crónica linfocítica	34	67,0	332	601,4	415	345,4
245.3	Tiroiditis crónica fibrosa	1	2,0	5	9,1	73	5,7
246.0	Trastornos de la secreción de tirocalcitonina	0	0,0	0	0,0	2	0,0
251.4	Anomalía de la secreción del glucagón	0	0,0	1	1,8	1	0,9
251.5	Anomalía de la secreción de gastrina	7	13,8	7	12,7	14	13,2
252.0	Hiperparatiroidismo	240	472,8	698	1264,4	952	885,2
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	89	175,3	205	371,4	767	277,5
252.01	Hiperparatiroidismo primario	50	98,5	181	327,9	406	218,0
252.02	Hiperparatiroidismo secundario, no renal	9	17,7	30	54,3	138	36,8
252.08	Otro hiperparatiroidismo	1	2,0	6	10,9	25	6,6
252.1	Hipoparatiroidismo	54	106,4	206	373,2	262	245,4
253.0	Acromegalia y gigantismo	44	86,7	42	76,1	192	81,2
253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	16	31,5	96	173,9	199	105,7
253.2	Panhipopituitarismo	140	275,8	176	318,8	348	298,2
253.3	Enanismo hipofisario	42	82,7	40	72,5	358	77,4
253.4	Otros trastornos de la hipófisis anterior	57	112,3	27	48,9	167	79,3

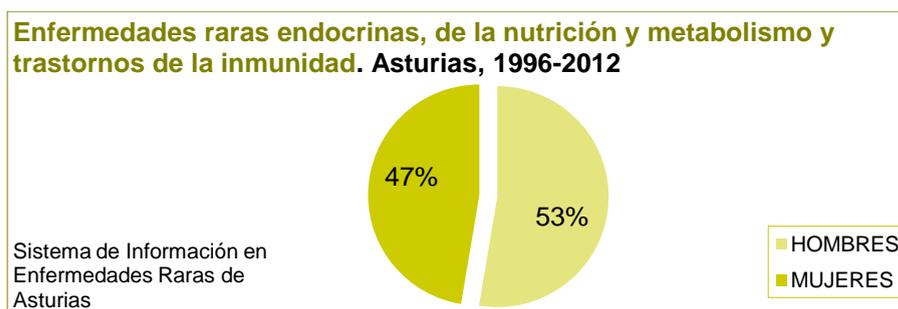
253.5	Diabetes insípida	100	197,0	93	168,5	305	182,1
253.8	Otros trastornos de la hipófisis y otros síndromes de origen diencefalo-hipofisario	42	82,7	93	168,5	332	127,4
255.0	Síndrome de Cushing	177	348,7	291	527,1	551	441,7
255.10	Hiperaldosteronismo, no especificado	30	59,1	41	74,3	420	67,0
255.11	Aldosteronismo glucocorticoide-remediable	0	0,0	1	1,8	60	0,9
255.12	Síndrome de Conn	2	3,9	0	0,0	2	1,9
255.13	Síndrome de Bartter	4	7,9	4	7,2	12	7,6
255.2	Trastornos adrenogenitales	19	37,4	27	48,9	54	43,4
255.4	Insuficiencia corticosuprarrenal	337	664,0	366	663,0	740	663,5
255.41	Deficiencia glucocorticoide	104	204,9	118	213,8	886	209,5
255.42	Deficiencia mineralcorticoide	3	5,9	3	5,4	211	5,7
255.6	Hiperfunción medulosuprarrenal	2	3,9	1	1,8	9	2,8
257.2	Otra hipofunción testicular	55	108,4	2	3,6	61	53,8
257.8	Otra disfunción testicular	0	0,0	4	7,2	112	3,8
258.0	Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (NEM)	2	3,9	12	21,7	14	13,2
258.01	NEM tipo I	1	2,0	6	10,9	11	6,6
258.02	NEM tipo IIa	0	0,0	2	3,6	4	1,9
258.03	NEM tipo IIb	1	2,0	1	1,8	2	1,9
258.1	Otras combinaciones de disfunciones endocrinas	1	2,0	6	10,9	9	6,6
259.2	Síndrome carcinoide	13	25,6	4	7,2	19	16,0
259.4	Enanismo, no clasificado en otra parte	18	35,5	12	21,7	56	28,3
259.8	Otros trastornos endocrinos	9	17,7	7	12,7	51	15,1
260	Kwashiorkor	342	673,8	201	364,1	561	512,5
264	Carencia de vitamina A	3	5,9	7	12,7	684	9,4
264.0	Deficiencia de vitamina A con xerosis conjuntival	0	0,0	0	0,0	6	0,0
264.1	Deficiencia de vitamina A con manchas de Bitot y xerosis conjuntival	0	0,0	0	0,0	0	0,0
264.2	Deficiencia de vitamina A con xerosis de la córnea	0	0,0	0	0,0	0	0,0
264.3	Deficiencia de vitamina A con ulceración de la córnea con xerosis	0	0,0	0	0,0	0	0,0
264.4	Deficiencia de vitamina A con queratomalacia	1	2,0	0	0,0	1	0,9
264.5	Deficiencia de vitamina A con ceguera nocturna	0	0,0	1	1,8	3	0,9
264.6	Deficiencia de vitamina A con cicatrices xerolftálmicas de la córnea	0	0,0	0	0,0	0	0,0
264.7	Otras manifestaciones oculares de carencia de vitamina A	0	0,0	0	0,0	0	0,0
264.8	Otras manifestaciones de carencia de vitamina A	0	0,0	1	1,8	1	0,9
264.9	Deficiencia de vitamina A sin especificación	2	3,9	6	10,9	8	7,6
265.0	Beriberi	0	0,0	0	0,0	4	0,0
265.2	Pelagra	5	9,9	6	10,9	11	10,4
268.0	Raquitismo activo	2	3,9	3	5,4	15	4,7
268.1	Efectos tardíos del raquitismo	1	2,0	1	1,8	6	1,9
270	Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos	176	346,8	102	184,8	280	262,4
270.0	Trastorno del transporte de aminoácidos	29	57,1	14	25,4	390	40,6
270.1	Fenilcetonuria	13	25,6	8	14,5	78	19,8
270.2	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	16	31,5	9	16,3	51	23,6

270.3	Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	1	2,0	2	3,6	35	2,8
270.4	Trastorno del metabolismo de aminoácidos azufrados	77	151,7	40	72,5	119	110,4
270.5	Trastorno del metabolismo de la histidina	1	2,0	0	0,0	153	0,9
270.6	Trastornos del ciclo del metabolismo ureico	22	43,3	13	23,5	37	33,0
270.7	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena no ramificada	10	19,7	13	23,5	66	21,7
270.8	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos	5	9,9	3	5,4	28	7,6
270.9	Trastorno del metabolismo de los aminoácidos sin especificación	4	7,9	1	1,8	15	4,7
271.0	Glicogenosis	11	21,7	11	19,9	30	20,8
271.1	Galactosemia	7	13,8	2	3,6	31	8,5
271.2	Intolerancia hereditaria a la fructosa	7	13,8	2	3,6	23	8,5
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intestinales y mala absorción	261	514,2	301	545,3	576	530,4
271.4	Glucosuria renal	3	5,9	8	14,5	525	10,4
271.8	Otros trastornos del transporte y metabolismo de carbohidratos	8	15,8	8	14,5	22	15,1
272.5	Deficiencias de las lipoproteínas	474	933,9	172	311,6	662	609,7
272.6	Lipodistrofia	66	130,0	68	123,2	1068	126,5
272.7	Lipidosis	22	43,3	19	34,4	171	38,7
272.8	Otros trastornos del metabolismo de los lípidos	185	364,5	94	170,3	322	263,3
273.0	Hipergammaglobulinemia policlonal	47	92,6	42	76,1	453	84,0
273.1	Paraproteinemia monoclonal	1538	3030,2	110	1999,9	2735	2493,4
273.2	Otras paraproteinemias	57	112,3	77	139,5	3164	126,5
273.3	Macroglobulinemia	81	159,6	35	63,4	228	109,5
273.4	Deficiencia de alfa-1-antitripsina	87	171,4	67	121,4	314	145,3
273.8	Otros trastornos del metabolismo de proteínas del plasma	806	1588,0	670	1213,7	1647	1393,0
275.0	Trastornos del metabolismo del hierro	436	859,0	109	197,5	2133	514,4
275.01	Hemocromatosis hereditaria	8	15,8	0	0,0	867	7,6
275.03	Otros tipos de hemocromatosis	0	0,0	0	0,0	16	0,0
275.09	Otros trastornos del metabolismo del hierro	21	41,4	4	7,2	25	23,6
275.1	Trastornos del metabolismo del cobre	10	19,7	9	16,3	60	17,9
275.2	Trastornos del metabolismo del magnesio	95	187,2	86	155,8	201	170,8
275.3	Trastornos del metabolismo del fósforo	70	137,9	61	110,5	318	123,6
277.0	Fibrosis quística	36	70,9	43	77,9	217	74,6
277.00	Fibrosis quística sin íleo meconial	29	57,1	39	70,6	139	64,2
277.01	Fibrosis quística con íleo meconial	2	3,9	1	1,8	60	2,8
277.02	Con manifestaciones pulmonares	7	13,8	9	16,3	20	15,1
277.03	Con manifestaciones gastrointestinales	0	0,0	0	0,0	14	0,0
277.09	Con otras manifestaciones	0	0,0	0	0,0	0	0,0
277.1	Trastornos del metabolismo de las porfirinas	129	254,2	20	36,2	149	140,6
277.2	Otros trastornos del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas	5	9,9	2	3,6	261	6,6
277.3	Amiloidosis	330	650,2	289	523,5	629	584,2
277.30	Amiloidosis, no especificada	54	106,4	57	103,3	761	104,8
277.31	Fiebre mediterránea familiar	2	3,9	2	3,6	110	3,8
277.39	Otra amiloidosis	94	185,2	78	141,3	176	162,3
277.4	Trastornos de la excreción de bilirrubina	343	675,8	118	213,8	646	435,1

277.5	Mucopolisacaridosis	7	13,8	7	12,7	690	13,2
277.6	Otras deficiencias de las enzimas circulantes	106	208,8	63	114,1	183	159,5
277.81	Deficiencia primaria de carnitina	1	2,0	0	0,0	210	0,9
277.82	Deficiencia de carnitina por metabopatía congénita	1	2,0	0	0,0	3	0,9
277.84	Otra deficiencia secundaria de carnitina	0	0,0	0	0,0	2	0,0
277.85	Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	0	0,0	3	5,4	3	2,8
277.86	Trastornos peroxisómicos	1	2,0	1	1,8	2	1,9
277.87	Trastornos del metabolismo mitocondrial	13	25,6	11	19,9	26	22,7
277.88	Síndrome de lisis tumoral	0	0,0	0	0,0	26	0,0
277.89	Otros trastornos especificados del metabolismo	22	43,3	25	45,3	47	44,4
277.9	Trastorno del metabolismo sin especificación	72	141,9	54	97,8	169	118,9
279.0	Deficiencia de la inmunidad humoral	230	453,1	213	385,9	585	418,1
279.00	Hipogammaglobulinemia no especificada	131	258,1	114	206,5	698	231,2
279.01	Inmunodeficiencia IgA selectiva	39	76,8	44	79,7	341	78,3
279.02	Inmunodeficiencia IgM selectiva	12	23,6	8	14,5	97	18,9
279.03	Otras deficiencias de inmunoglobulina selectiva	29	57,1	24	43,5	77	50,0
279.04	Hipogammaglobulinemia congénita	3	5,9	0	0,0	60	2,8
279.05	Inmunodeficiencia con aumento de IgM	2	3,9	0	0,0	8	1,9
279.06	Inmunodeficiencia variable común	33	65,0	33	59,8	70	62,3
279.09	Otras deficiencias de inmunidad humoral	2	3,9	2	3,6	69	3,8
279.1	Deficiencia de la inmunidad celular	4	7,9	4	7,2	12	7,6
279.10	Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada	0	0,0	1	1,8	9	0,9
279.11	Síndrome de Di George	3	5,9	1	1,8	4	3,8
279.12	Síndrome de Wiskott-Aldrich	1	2,0	0	0,0	7	0,9
279.13	Síndrome de Nezelof	0	0,0	0	0,0	2	0,0
279.19	Otras deficiencias de inmunidad celular	1	2,0	1	1,8	2	1,9
279.2	Deficiencia inmunitaria combinada	5	9,9	5	9,1	12	9,4
279.3	Deficiencia inmunitaria, sin otra especificación	43	84,7	42	76,1	95	80,2
279.4	Enfermedad autoinmune, no clasificada en otra parte	34	67,0	70	126,8	189	98,2
279.41	Síndrome linfoproliferativo autoinmune	11	21,7	6	10,9	84	16,0
279.49	Enfermedad autoinmune, no clasificada bajo otro concepto	0	0,0	0	0,0	22	0,0

En Asturias, entre 1996 y 2012 no se han registrado casos de trastornos de la secreción de tirocalcitonina (246.0), beriberi (265.0), otros tipos de hemocromatosis (275.03), otras deficiencias secundarias de carnitina (277.84), síndrome de lisis tumoral (277.88) ni de síndrome de Nezelof (279.13).

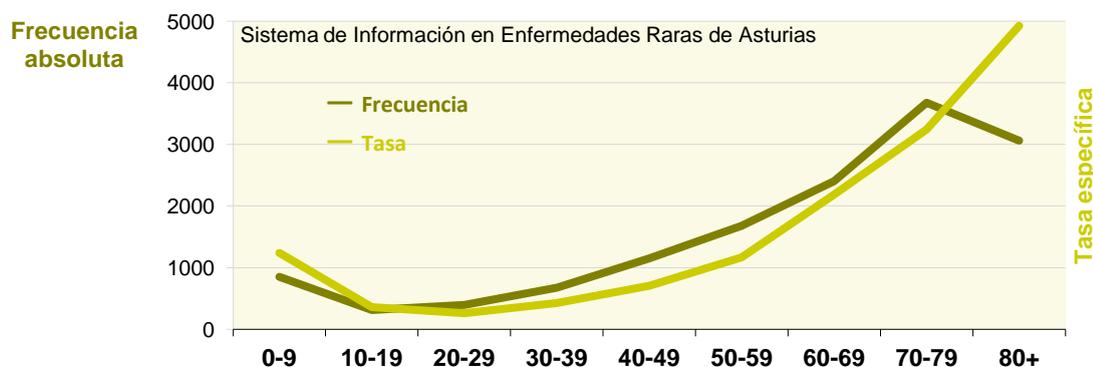
Las enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad fueron más frecuentes entre los hombres (53% casos) que entre las mujeres (47% casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (1485 casos por 100000 habs., IC95%: 1452-1519) que en mujeres (1219 casos por 100000 habs., IC95%: 1190-1248), es decir, por cada 100000 habitantes hay 266 (IC95%: 222-310) casos más de hombres con una enfermedad rara endocrina, de la nutrición o metabolismo o un trastorno de la inmunidad que casos de mujeres.



Si analizamos los datos enfermedad por enfermedad en ambos sexos vemos algunas diferencias en el número de casos. La tasa ajustada por sexo en la población femenina fue como mínimo el doble que la de los hombres en los casos de hipotiroidismo congénito, tiroiditis crónica linfocítica, hiperparatiroidismo, hipoparatiroidismo, otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior, otros trastornos de la hipófisis y de otros síndromes de origen diencéfalo-hipofisario, actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple, glucosuria renal mientras que fue dos o más veces superior en la población masculina en los casos de síndrome de DiGeorge, trastornos de secreción de la bilirrubina, trastornos del metabolismo de las porfirinas, trastornos del metabolismo del hierro, trastornos del transporte de aminoácidos, síndrome carcinoide, otra hipofunción testicular y otros trastornos de la hipófisis anterior.

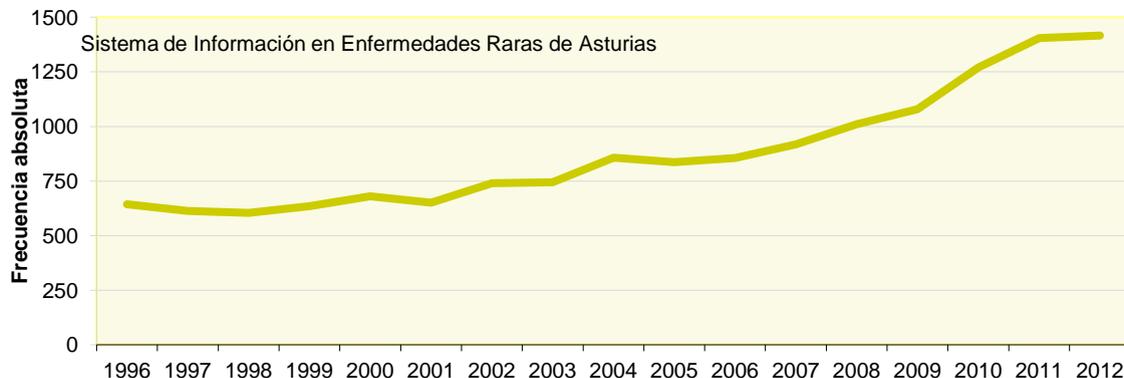
Por edad, tras un número absoluto de 852 casos incidentes en el grupo de menor edad (0-9 años, tasa específica de 1240,2 casos por 100000 habitantes), el número de nuevos diagnósticos, al igual que la tasa específica, desciende hasta el grupo de 20-29 años y a partir de ahí adquiere una tendencia creciente para alcanzar el máximo número absoluto en el grupo de 70-79 años (3679 casos) y la tasa específica máxima en el grupo de 80 y más años (4923 casos por 100000 hab.). El menor número absoluto de casos incidentes se dio en el grupo de 30-39 años (313 casos) y la menor tasa ajustada por edad en el grupo de 20-29 años (259,1 casos por 100000 hab.).

Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad. Asturias, 1996-2012



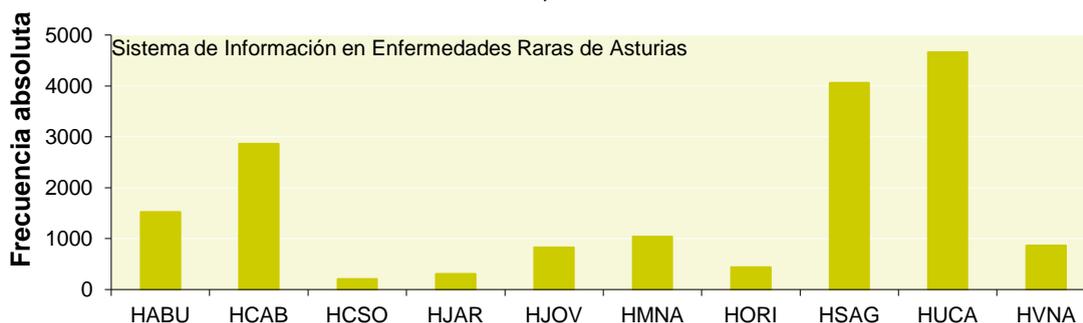
Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron una media de 836 casos anuales de enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad en los hospitales de nuestra comunidad autónoma. En este periodo se observa una tendencia ascendente en el número de nuevos casos que pasaron de 644 en el año 1996 a 1416 en 2012 lo que supone un incremento del 120%. La tasa de incidencia de enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad en el periodo 1996-2012 es de 48,86 año⁻¹ por millón de habitantes.

Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad. Asturias, 1996-2012



El Hospital Universitario Central de Asturias y el Hospital de San Agustín fueron los que más casos diagnosticaron (4662 y 4059, respectivamente). Les siguen el hospital de Cabueñes, el Álvarez Buylla y el Monte Naranco con 2866, 1522 y 1042 casos. La incidencia de primeros diagnósticos de enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad en el resto de hospitales (HVNA, HJOV, HORI y HCSO) es inferior a 1000 casos.

Enfermedades raras endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad. Asturias, 1996-2012

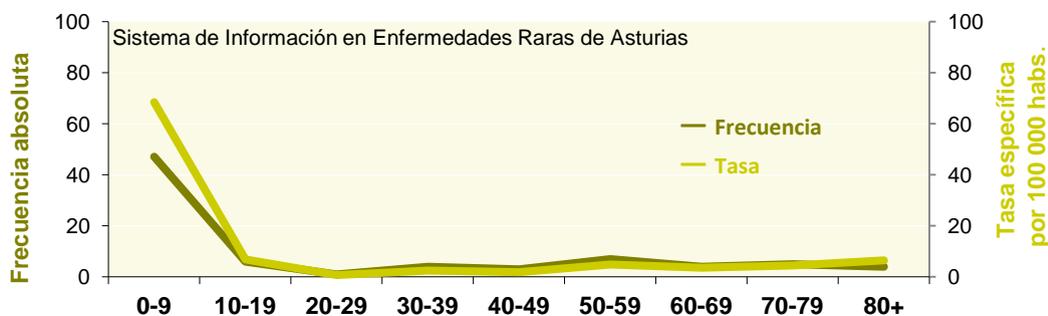


Hipotiroidismo congénito (CIE9MC: 243)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hipotiroidismo congénito. Asturias, 1996-2012

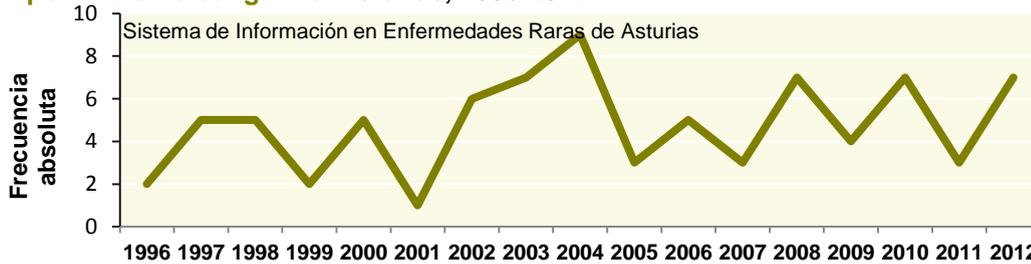


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
2	5	5	2	5	1	6	7	9	3	5	3	7	4	7	3	7

Hipotiroidismo congénito. Asturias, 1996-2012



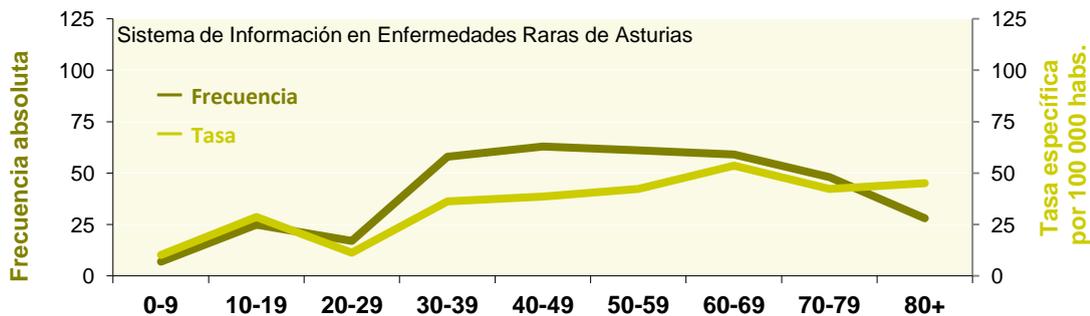
La **tasa de incidencia** de hipotiroidismo congénito en Asturias en el periodo analizado es **4,50 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Tiroiditis crónica linfocítica (CIE9MC: 245.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Tiroiditis crónica linfocítica. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
12	6	20	20	12	13	22	26	15	21	22	24	21	25	37	39	31

Tiroiditis crónica linfocítica. Asturias, 1996-2012



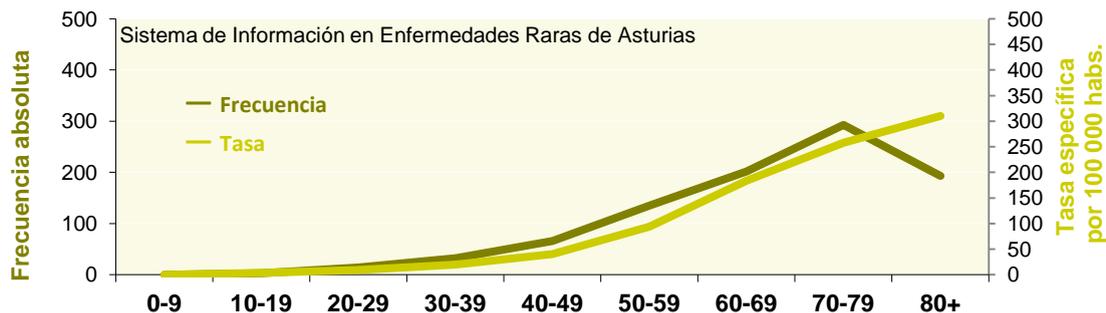
La **tasa de incidencia** de tiroiditis crónica linfocítica en Asturias en el periodo analizado es **20,32 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Hiperparatiroidismo (252.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hiperparatiroidismo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	36	29	34	30	48	37	55	56	53	56	42	59	67	77	77	96	86

Hiperparatiroidismo. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de hiperparatiroidismo en Asturias en el periodo analizado es de **52,07 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de hiperparatiroidismo.

Casos incidentes, 1996-2012



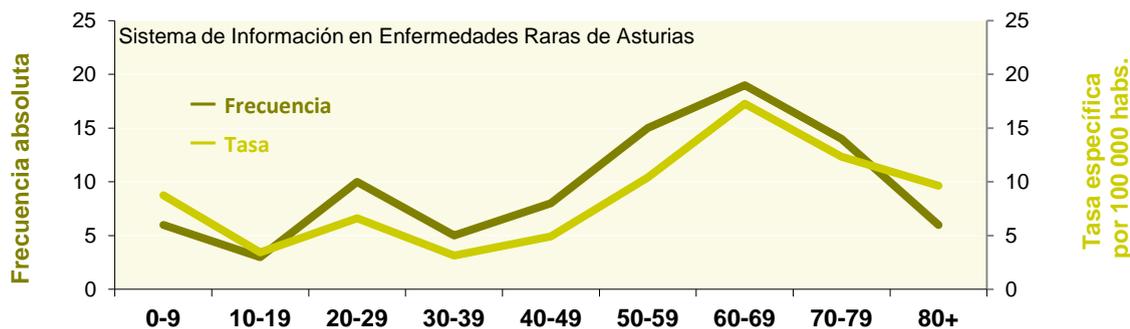
El tipo de hiperparatiroidismo más frecuente es el no especificado (252.0 y 252.00) con un total de 661 casos, seguido del hipotiroidismo primario (252.01) con 252 casos y del hiperparatiroidismo secundario no renal (252.02) con 39 casos. Otros hiperparatiroidismos (252.08) son los menos frecuentes (7 casos).

Acromegalia y gigantismo (253.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Acromegalia y gigantismo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
9	6	4	5	4	5	4	2	2	7	5	5	7	5	5	6	5

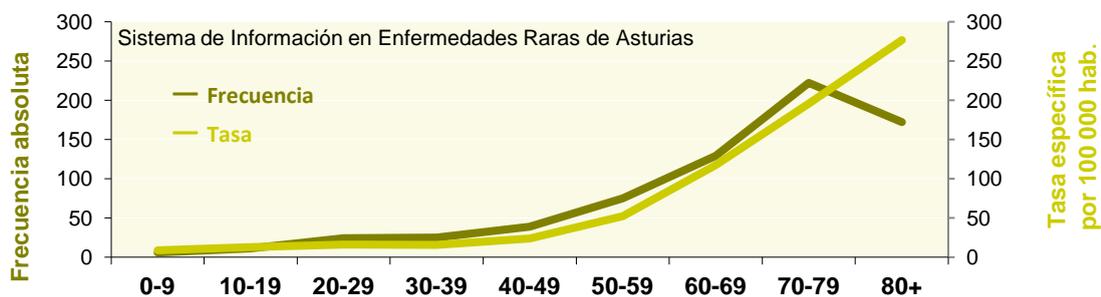
La **tasa de incidencia** de acromegalia y gigantismo en Asturias entre 1996 y 2012 es de **4,77 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Insuficiencia corticosuprarrenal (255.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Insuficiencia corticosuprarrenal. Asturias, 1996-2012



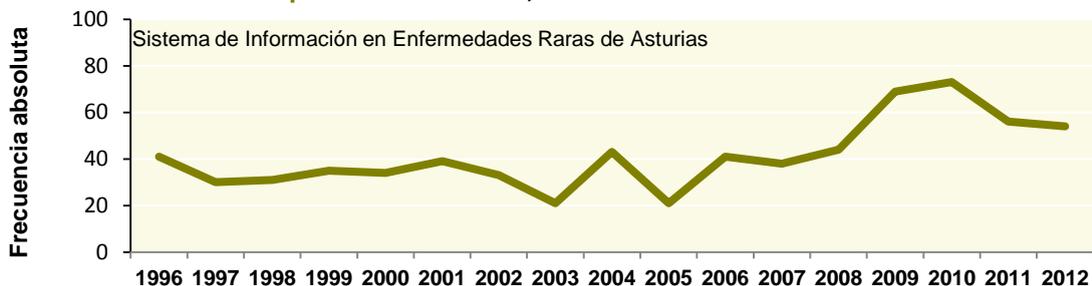
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
41	30	31	35	34	39	33	21	43	21	41	38	44	69	73	56	54

La **tasa de incidencia** de insuficiencia corticosuprarrenal en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **39,03 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Insuficiencia corticosuprarrenal. Asturias, 1996-2012



Distribución por tipo de insuficiencia corticosuprarrenal.

Casos incidentes, 1996-2012

Insuficiencia corticosuprarrenal. Asturias, 1996-2012



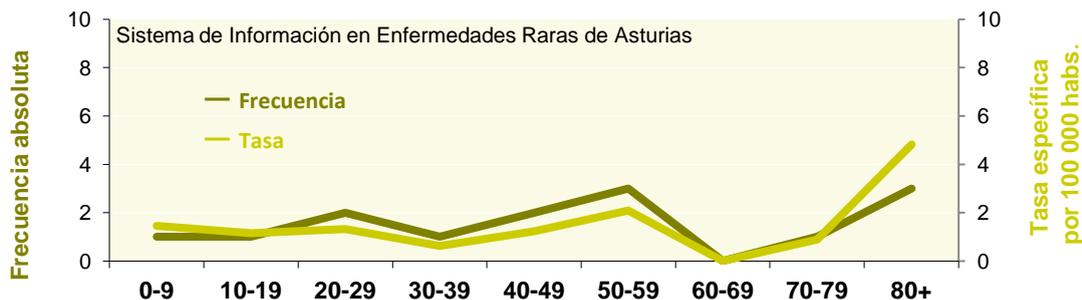
El tipo de insuficiencia corticosuprarrenal más frecuente es la no especificada (252.4) con un total de 475 casos, seguido de la deficiencia glucocorticoide (222.41) con 222 casos. La deficiencia mineralcorticoide (252.42) con 6 casos es el tipo de insuficiencia

Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (258.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

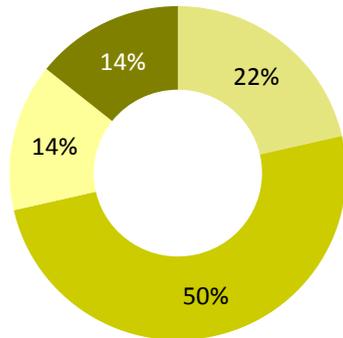
Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	7	4

La **tasa de incidencia** de actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **0,78 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple.

Casos incidentes, 1996-2012

Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple. Asturias, 1996-2012



- Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (258.0)
- Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo I (258.01)
- Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo Iia (258.02)
- Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo Iib (258.03)

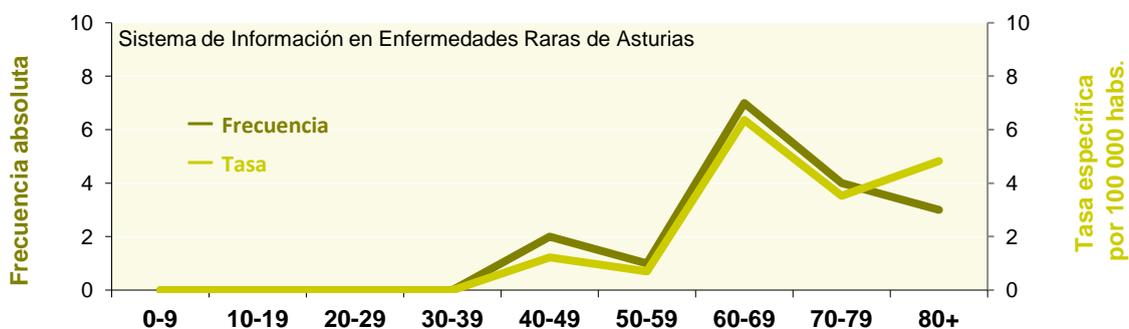
El tipo de más frecuente de actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple es la neoplasia endocrina múltiple tipo I (258.01) con un total de 7 casos. Hubo 4 casos que se codificaron con el código genérico (258.0), sin especificación del tipo y los 6 casos restantes se reparten por igual entre neoplasia endocrina múltiple tipo Iia (258.02) y neoplasia endocrina múltiple tipo Iib (258.03).

Síndrome carcinoide (259.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100 000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndrome carcinoide. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	0	0	1	1	2	1	0	0	1	1	0	2	1	2	2	3	0

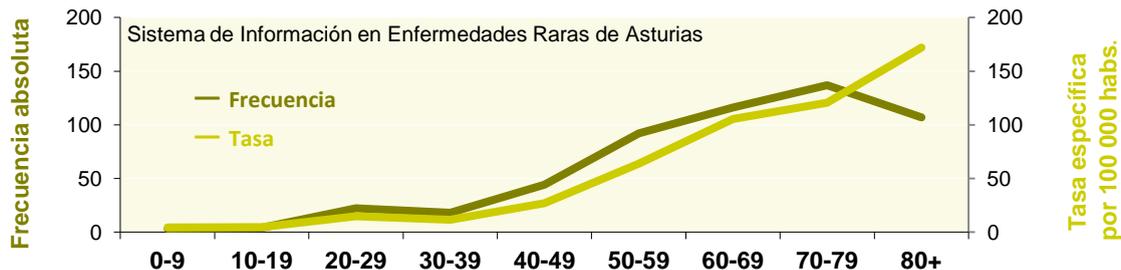
La **tasa de incidencia** de síndrome carcinoide en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **0,94 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Kwashiorkor (260)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Kwashiorkor. Asturias, 1996-2012

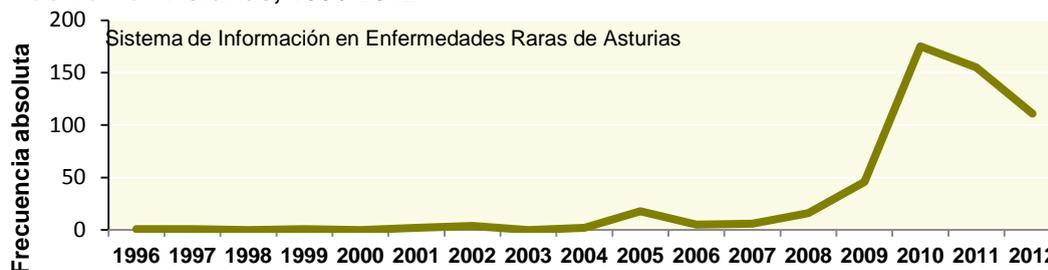


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
1	1	0	1	0	2	4	0	2	18	5	6	16	46	175	155	111

Kwashiorkor. Asturias, 1996-2012



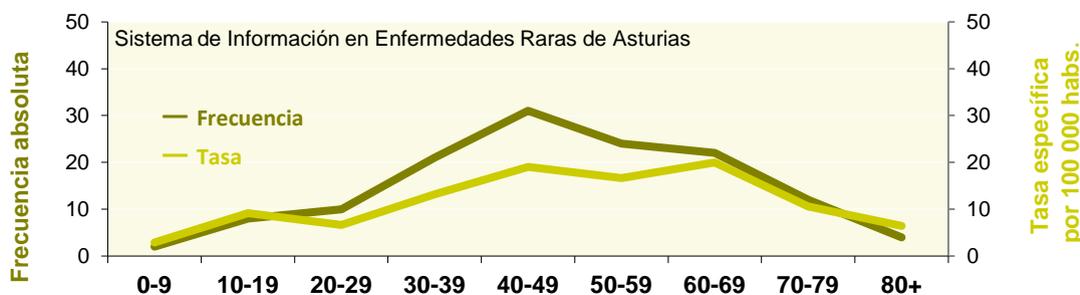
La **tasa de incidencia** de Kwashiorkor en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **30,14 año⁻¹ por millón de habitantes**. El fuerte incremento en la incidencia en los últimos años no puede corresponder a un incremento real del número de casos de la enfermedad. Es posible que se trate de otras enfermedades por malnutrición que cursen con cambios en la pigmentación de la piel, del cabello, disminución de la masa muscular, protrusión abdominal, etc. y que, por error, se han clasificado en la categoría 260 (Kwashiorkor).

Lipodistrofia (272.6)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Lipodistrofia. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
1	2	2	5	7	6	10	4	7	11	6	12	10	11	17	15	8

Lipodistrofia. Asturias, 1996-2012



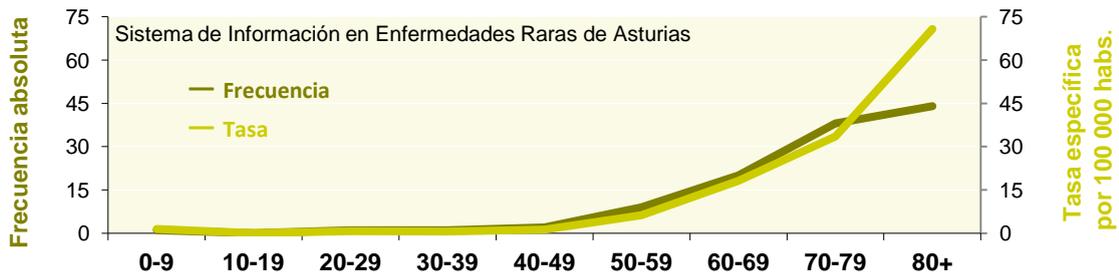
La **tasa de incidencia de lipodistrofia** en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **7,44 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Macroglobulinemia (273.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Macroglobulinemia. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
7	6	7	4	6	2	2	6	4	5	4	6	8	13	7	10	19

Macroglobulinemia. Asturias, 1996-2012



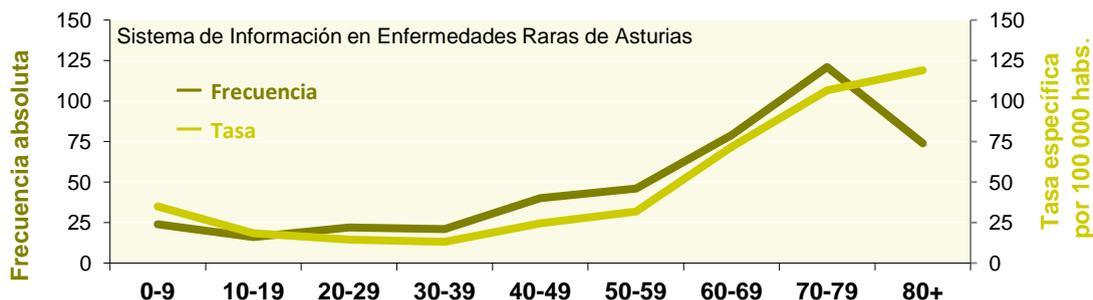
La **tasa de incidencia de macroglobulinemia** en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **6,44 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Deficiencias de la inmunidad humoral (279.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Deficiencias de la inmunidad humoral. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	14	17	19	16	15	15	22	23	23	27	24	36	44	32	40	47	29

Deficiencias de la inmunidad humoral. Asturias, 1996-2012

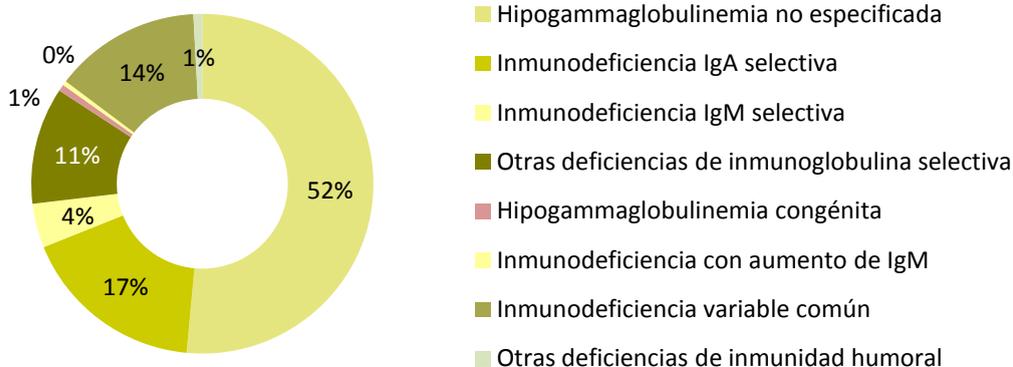


La **tasa de incidencia de deficiencias de la inmunidad humoral** en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **24,59 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de deficiencia de la inmunidad humoral.

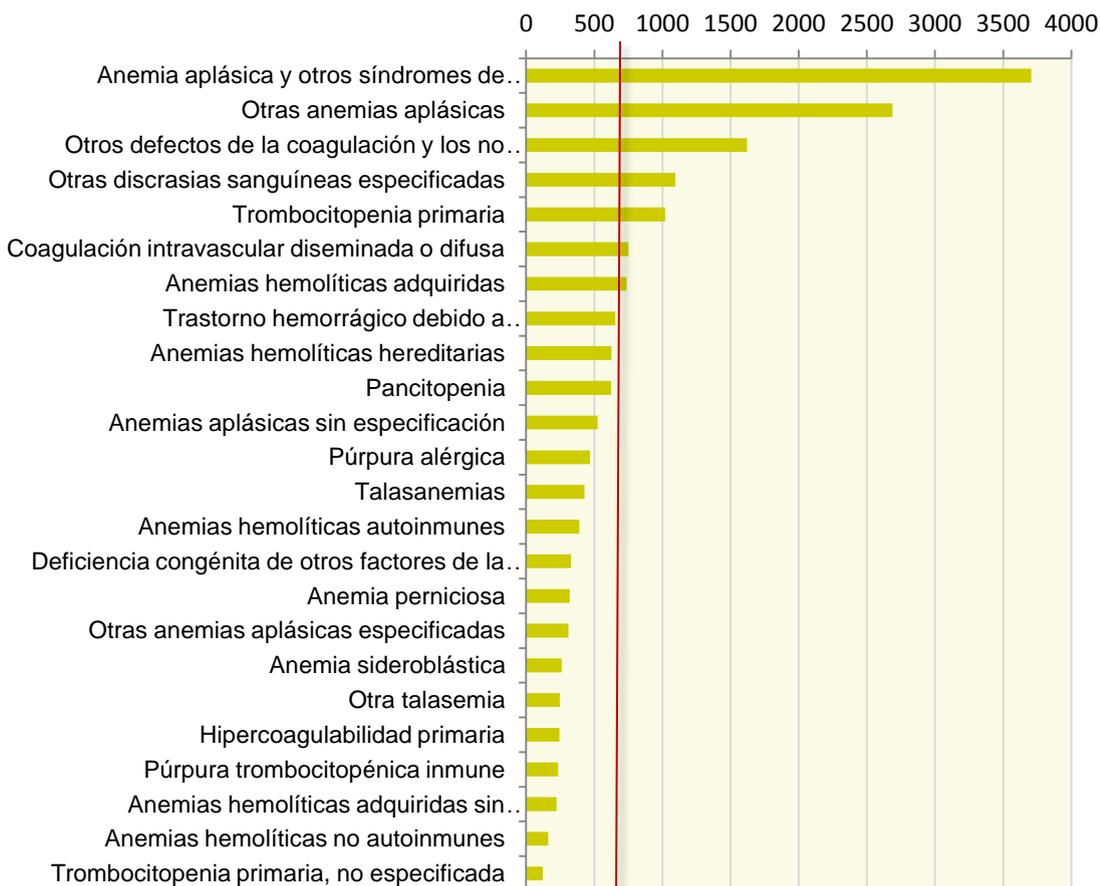
Casos incidentes, 1996-2012

Deficiencia de la inmunidad humoral. Asturias, 1996-2012



Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos

Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos (mayoritarias). Asturias, 1996-2012



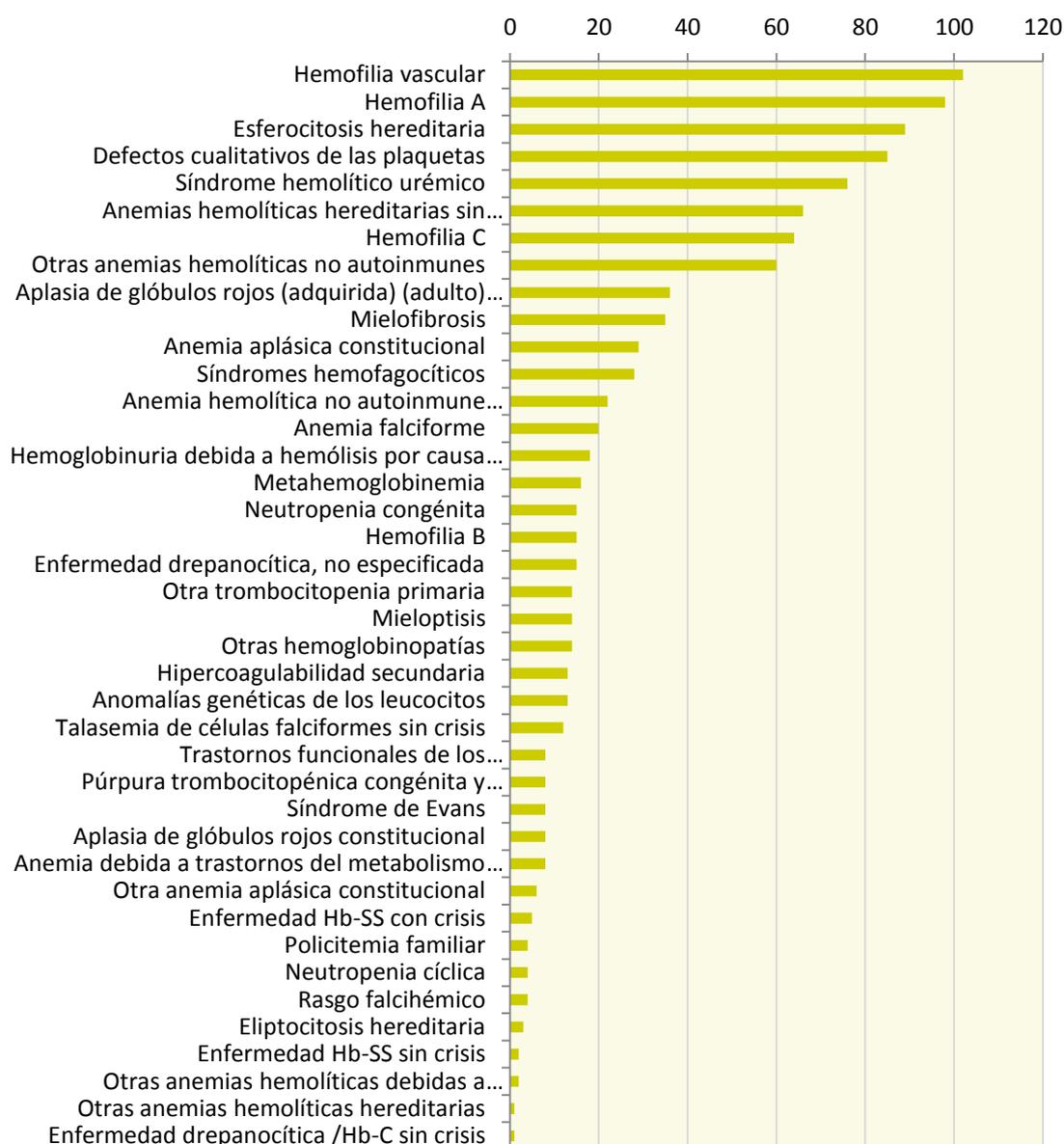
Las enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos que analizamos son la anemia perniciosa, anemias hemolíticas hereditarias —esferocitosis hereditaria, eliptocitosis hereditaria, anemia debida a trastornos del metabolismo del glutatión, otras anemias hemolíticas debidas a deficiencias enzimáticas, talasemias (de células falciformes sin crisis, con crisis y otras), anemia falciforme (enfermedad drepanocítica no especificada, enfermedad Hb-SS sin y con crisis y otra enfermedad drepanocítica con y sin crisis), otras hemoglobinopatías, anemias hemolíticas hereditarias y anemias hemolíticas hereditarias sin especificación—, anemias hemolíticas adquiridas —autoinmunes, no autoinmunes (inespecificadas, síndrome hemolítico urémico y otras), hemoglobinuria debida a hemólisis por causa externa, anemias hemolíticas adquiridas sin especificación—, anemia aplásica y otros síndromes de insuficiencia medular —anemia aplásica constitucional (de glóbulos rojos y otras), pancitopenia, mieloptosis, otras anemias aplásicas (de glóbulos rojos adquirida, adulto , con timoma y otras anemias aplásicas especificadas), anemias aplásicas sin especificación—, anemia sideroblástica, hemofilia A, B y C, deficiencia congénita de otros factores de la coagulación, hemofilia vascular, trastorno hemorrágico debido a anticoagulantes circulantes, coagulación intravascular diseminada o difusa, otros defectos de la coagulación y los no especificados, púrpura alérgica, defectos cualitativos de las plaquetas, trombocitopenia primaria —no especificada, púrpura trombocitopénica inmune, síndrome de Evans, púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria y otra trombocitopenia primaria—,

neutropenia congénita, cíclica, trastornos funcionales de los polimorfonucleares neutrófilos, anomalías genéticas de los leucocitos, síndromes hemofagocíticos, policitemia familiar, metahemoglobinemia, otras discrasias sanguíneas especificadas —hipercoagulabilidad primaria, secundaria y mielofibrosis—.

Entre las enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos analizadas consideramos mayoritarias —con una prevalencia estimada superior a 1 caso por 10000 habitantes— 24 enfermedades o grupos que se muestran en el gráfico anterior.

Entre las minoritarias (prevalencia inferior a 1 por cada 10000 habitantes) encontramos 34 enfermedades o grupos. Las enfermedades con menor número de casos fueron la eliptocitosis hereditaria (282.1), otras anemias hemolíticas debidas a deficiencias enzimáticas (282.3), otras anemias hemolíticas hereditarias (282.8), la enfermedad Hb-SS sin crisis (282.61) y la enfermedad drepanocítica/Hb-C sin crisis (282.63).

Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos (minoritarias). Asturias, 1996-2012



En total se han identificado 12038 casos de enfermedades raras en este grupo de enfermedades. Algunas superan el umbral de prevalencia de 5 casos por 10000 habitantes (en Asturias, 530 casos), aunque se trata de grupos amplios o poco específicos que engloban varias enfermedades como los grupos de las anemias aplásicas y otros síndromes de insuficiencia medular (284), de las anemias hemolíticas adquiridas (283) y de las anemias hemolíticas hereditarias (282), grupos inespecíficos de enfermedades como otros defectos de la coagulación y otros no especificados (286.9), otras discrasias sanguíneas especificadas (289.8), otras anemias aplásicas (284.8) además de las pancitopenias (284.1), trombocitopenias primarias (287.3) y la coagulación intravascular diseminada o difusa (286.6).

En Asturias no se han identificado casos de talasemia de células falciformes con crisis (282.42), enfermedad drepanocítica/Hb-C con crisis (282.64), ni de otras enfermedades drepanocíticas con crisis (282.68) ni sin crisis (282.29) entre 1996 y 2012.

Del total de 12038 casos de enfermedades raras del sistema circulatorio y órganos hematopoyéticos, el 58% afectan a hombres. Estos datos muestran que en este tiempo se ha diagnosticado una enfermedad rara de la sangre o de los órganos hematopoyéticos al 1,14% de residentes en Asturias (1,27% de hombres, 1,01% de mujeres).



Las enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos en conjunto fueron más frecuentes entre los hombres (6434 casos) que entre las mujeres (5603 casos).

Tabla VI. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara de la sangre y de los órganos hematopoyéticos	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
281.0	Anemia perniciosa	128	252,2	192	347,8	320	302,0
282	Anemias hemolíticas hereditarias	262	516,2	364	659,4	626	590,8
282.0	Esferocitosis hereditaria	44	86,7	45	81,5	89	84,0
282.1	Eliptocitosis hereditaria	1	2,0	2	3,6	3	2,8
282.2	Anemia debida a trastornos del metabolismo del glutatión	6	11,8	2	3,6	8	7,6
282.3	Otras anemias hemolíticas debidas a deficiencias enzimáticas	1	2,0	1	1,8	2	1,9
282.4	Talasanemias	161	317,2	267	483,7	428	403,9
282.41	Talasemia de células falciformes sin crisis	6	11,8	6	10,9	12	11,3
282.42	Talasemia de células falciformes con crisis	0	0,0	0	0,0	0	0,0
282.49	Otra talasemia	88	173,4	158	286,2	246	232,2
282.5	Rasgo falcihémico	2	3,9	2	3,6	4	3,8
282.6	Anemia falciforme	11	21,7	9	16,3	20	18,9
282.60	Enfermedad drepanocítica, no especificada	8	15,8	7	12,7	15	14,2
282.61	Enfermedad Hb-SS sin crisis	2	3,9	0	0,0	2	1,9

Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, 1996-2012

282.62	Enfermedad Hb-SS con crisis	2	3,9	3	5,4	5	4,7
282.63	Enfermedad drepanocítica /Hb-C sin crisis	0	0,0	1	1,8	1	0,9
282.64	Enfermedad drepanocítica /Hb-C con crisis	0	0,0	0	0,0	0	0,0
282.68	Otra enfermedad drepanocítica sin crisis	0	0,0	0	0,0	0	0,0
282.69	Otra enfermedad drepanocítica con crisis	0	0,0	0	0,0	0	0,0
282.7	Otras hemoglobinopatías	7	13,8	7	12,7	14	13,2
282.8	Otras anemias hemolíticas hereditarias	1	2,0	0	0,0	1	0,9
282.9	Anemias hemolíticas hereditarias sin especificación	32	63,0	34	61,6	66	62,3
283	Anemias hemolíticas adquiridas	365	719,1	371	672,1	736	694,6
283.0	Anemias hemolíticas autoinmunes	187	368,4	203	367,7	390	368,1
283.1	Anemias hemolíticas no autoinmunes	78	153,7	83	150,4	161	151,9
283.10	Anemia hemolítica no autoinmune inespecificada	13	25,6	9	16,3	22	20,8
283.11	Síndrome hemolítico urémico	38	74,9	38	68,8	76	71,7
283.19	Otras anemias hemolíticas no autoinmunes	25	49,3	35	63,4	60	56,6
283.2	Hemoglobinuria debida a hemólisis por causa externa	8	15,8	10	18,1	18	17,0
283.9	Anemias hemolíticas adquiridas sin especificación	117	230,5	105	190,2	222	209,5
284	Anemia aplásica y otros síndromes de insuficiencia medular	2043	4025,1	1663	3012,5	3706	3497,6
284.0	Anemia aplásica constitucional	12	23,6	17	30,8	29	27,4
284.01	Aplasia de glóbulos rojos constitucional	3	5,9	5	9,1	8	7,6
284.09	Otra anemia aplásica constitucional	2	3,9	4	7,2	6	5,7
284.1	Pancitopenia	369	727,0	254	460,1	623	588,0
284.2	Mieloptosis	10	19,7	4	7,2	14	13,2
284.8	Otras anemias aplásicas	1466	2888,3	1221	2211,8	2687	2535,9
284.81	Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma)	23	45,3	13	23,5	36	34,0
284.89	Otras anemias aplásicas especificadas	188	370,4	122	221,0	310	292,6
284.9	Anemias aplásicas sin especificación	281	553,6	243	440,2	524	494,5
285.0	Anemia sideroblástica	146	287,7	115	208,3	261	246,3
286.0	Hemofilia A	65	128,1	33	59,8	98	92,5
286.1	Hemofilia B	9	17,7	6	10,9	15	14,2
286.2	Hemofilia C	27	53,2	37	67,0	64	60,4
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	149	293,6	180	326,1	329	310,5
286.4	Hemofilia vascular	39	76,8	63	114,1	102	96,3
286.5	Trastorno hemorrágico debido a anticoagulantes circulares	324	638,3	330	597,8	654	617,2
286.6	Coagulación intravascular diseminada o difusa	416	819,6	334	605,0	750	707,8
286.9	Otros defectos de la coagulación y los no especificados	991	1952,5	629	1139,4	1620	1528,9
287.0	Púrpura alérgica	250	492,6	219	396,7	469	442,6
287.1	Defectos cualitativos de las plaquetas	55	108,4	30	54,3	85	80,2
287.3	Trombocitopenia primaria	471	928,0	549	994,5	1020	962,6
287.30	Trombocitopenia primaria, no especificada	55	108,4	66	119,6	121	114,2
287.31	Púrpura trombocitopénica inmune	107	210,8	127	230,1	234	220,8
287.32	Síndrome de Evans	4	7,9	4	7,2	8	7,6
287.33	Púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria	5	9,9	3	5,4	8	7,6
287.39	Otra trombocitopenia primaria	8	15,8	6	10,9	14	13,2

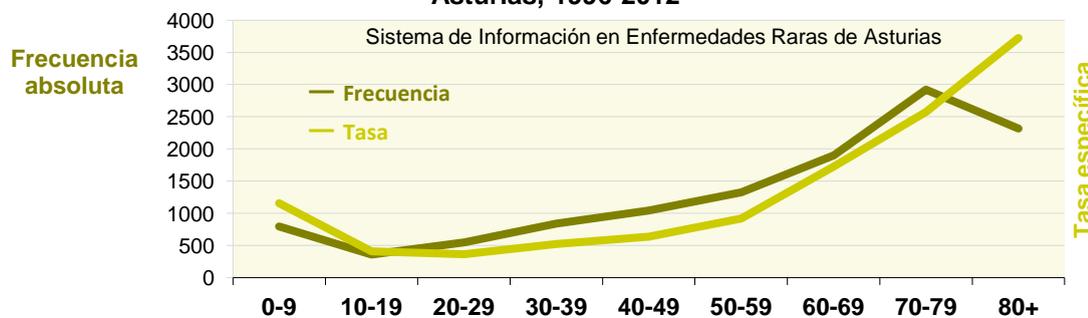
288.01	Neutropenia congénita	12	23,6	3	5,4	15	14,2
288.02	Neutropenia cíclica	3	5,9	1	1,8	4	3,8
288.1	Trastornos funcionales de los polimorfonucleares neutrófilos	5	9,9	3	5,4	8	7,6
288.2	Anomalías genéticas de los leucocitos	7	13,8	6	10,9	13	12,3
288.4	Síndromes hemofagocíticos	19	37,4	9	16,3	28	26,4
289.6	Policitemia familiar	4	7,9	0	0,0	4	3,8
289.7	Metahemoglobinemia	10	19,7	6	10,9	16	15,1
289.8	Otras discrasias sanguíneas especificadas	634	1249,1	460	833,3	1094	1032,5
289.81	Hipercoagulabilidad primaria	96	189,1	149	269,9	245	231,2
289.82	Hipercoagulabilidad secundaria	5	9,9	8	14,5	13	12,3
289.83	Mielofibrosis	18	35,5	17	30,8	35	33,0

La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (1268 casos por 100 000 hab., IC95%: 1237-1299) que en mujeres (1015 casos por 100 000 hab., IC95%: 989-1042), es decir, por cada 100 000 habitantes habría 253 (IC95%: 212-293) casos más de hombres con una enfermedad rara circulatoria o hematopoyética que de mujeres.

Si analizamos los datos específicos enfermedad por enfermedad vemos que la diferencia global a favor del sexo masculino se debe, fundamentalmente, al grupo de las aplasias y otros síndromes de insuficiencia medular, principalmente pancitopenias y otros síndromes de insuficiencia medular, anemia sideroblástica, hemofilia A, coagulación intravascular diseminada o difusa, otros defectos de la coagulación no especificados, púrpura alérgica y defectos cualitativos de las plaquetas. En mujeres hubo mayor número de casos de anemias perniciosas (9,6 casos más por cada 100 000 hab., IC95%: 3,0-16,1), anemias hemolíticas hereditarias (14,3 casos más por 100 000 hab., IC95%: 5,1-23,5), hemofilia vascular (24 casos más en todo el periodo). En los grupos de las anemias hemolíticas adquiridas, hemofilia B, hemofilia C, deficiencia congénita de otros factores de la coagulación, trastornos hemorrágicos debido a anticoagulantes circulantes y la trombocitopenia primaria, aunque en números absolutos haya más casos de un sexo que de otro proporcionalmente sus tasas específicas no presentan diferencias.

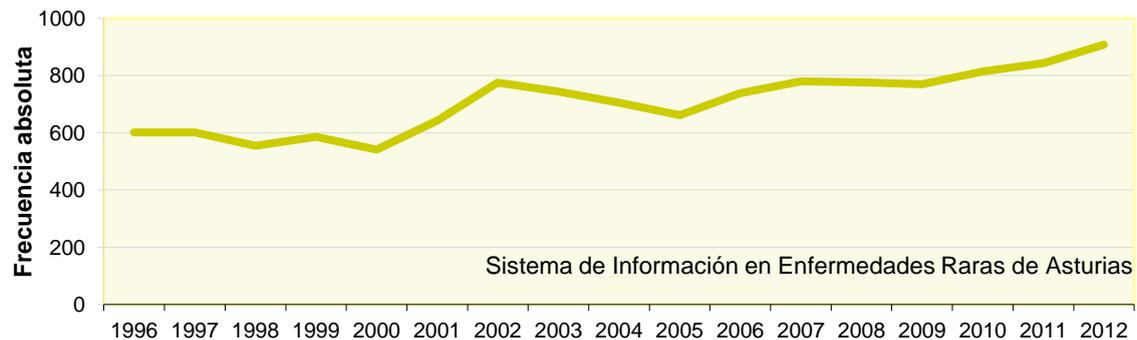
En el grupo de menor edad, de 0-9 años, se identificaron 794 casos incidentes en el periodo 1996-2012 (tasa específica: 1155,7 casos por 100 000 habitantes). En el siguiente grupo de edad se produce un descenso en el número de casos incidentes (359 casos, tasa específica: 411,7 casos por 100 000 hab.) y aunque después va en aumento, la tasa específica se mantiene en todos los grupos por debajo de la del grupo de menor edad hasta que se alcanzan los 60-69 años (1726 casos por 100 000 hab.). La tasa específica sigue subiendo hasta alcanzar su máximo en el grupo de 80 y más años (3721 casos por 100 000 habitantes) aunque el número absoluto de casos incidentes es inferior (2314 casos).

Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos. Asturias, 1996-2012



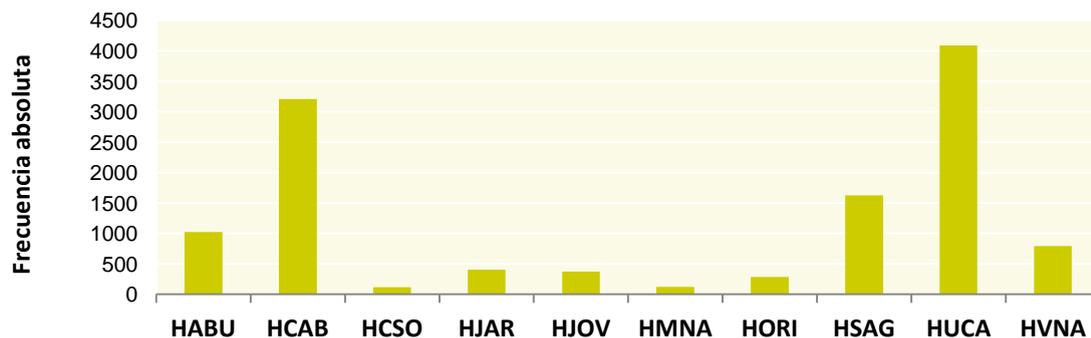
Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron 708 casos de media al año de enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos. En los primeros años el número de casos incidentes se mantuvo más o menos constante pero después experimentó un aumento; entre 2002 y 2005 la tendencia fue descendente y a partir de ese año el número ha ido creciendo hasta alcanzar el máximo de nuevos casos en 2012 (908 casos). Si tenemos en cuenta el menor número de casos incidentes (541 casos en el año 2000) podemos hablar de un incremento máximo del 68%. La tasa de incidencia del periodo es de 668,30 año⁻¹ por millón de habitantes.

**Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos.
Asturias, 1996-2012**



En todos los hospitales de Asturias se realizó algún diagnóstico de nuevos casos de enfermedad rara de la sangre o de los órganos hematopoyéticos y en todos ellos se superó el centenar de casos. El hospital con mayor porcentaje de casos (35%) es el Hospital Universitario Central de Asturias (4090 casos) seguido del hospital de Cabueñes que concentra un 34% de los casos (3207 casos). El hospital de San Agustín registra el 13% de los casos incidentes (1624 casos) y el resto de hospitales se reparte el 26% de los casos incidentes restantes: hospital Álvarez Buylla, (1023 casos), hospital Valle del Nalón (793 casos), hospital de Jarrio (404 casos), hospital de Oriente (284 casos), hospital Monte Naranco (121 casos) y hospital Carmen y Severo Ochoa (118 casos).

**Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos.
Asturias, 1996-2012**

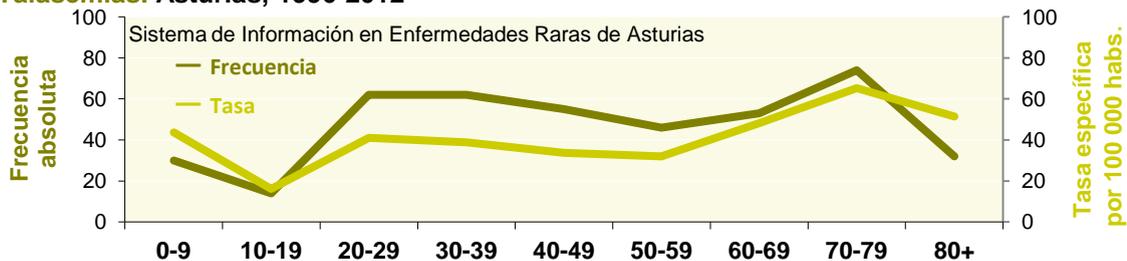


Talasemias (CIE9MC: 282.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Talasemias. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
26	17	11	21	13	24	25	26	34	29	29	22	31	31	31	27	31

Talasanemias. Asturias, 1996-2012

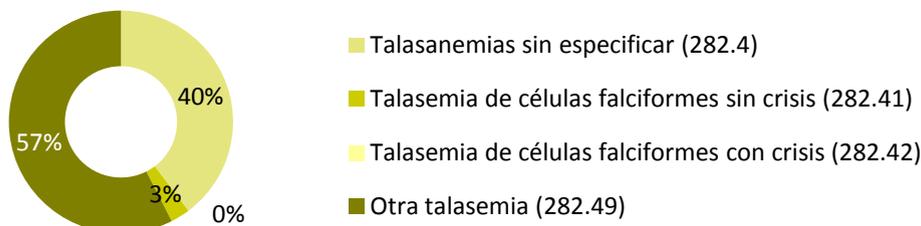


La tasa de incidencia de talasemias en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **23,74** año⁻¹ por millón de habitantes.

Distribución por tipo de talasemia.

Casos incidentes, 1996-2012

Talasemias. Asturias, 1996-2012



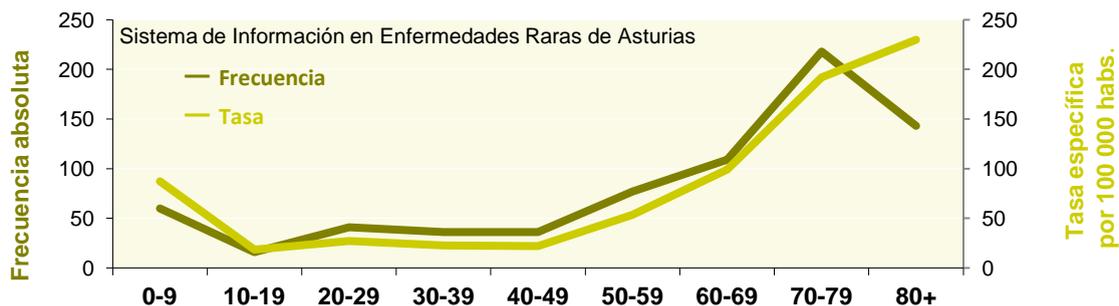
En total hay 428 casos codificados en la categoría de talasemias (282.4). Aunque la proporción parece muy alta para nuestra población observamos que el número absoluto de **talasemias de células falciformes** (282.41) es de solo 12 casos y todos ellos son importados (personas de origen afroamericano) mientras que los 414 casos restantes no especifican el tipo (282.4, 170 casos) o pertenecen a la subcategoría inespecífica de **otras talasemias** (282.49, 246 casos) que incluye varias enfermedades en todas sus variantes: anemia de Cooley, leptocitosis hereditaria, anemia microcítica familiar, β -talasemia, α -talasemia (mayor, intermedia, mínima, menor, rasgos), etc. Es probable que muchos sean casos de pacientes asintomáticos portadores de un gen defectuoso (formas menores de la talasemia).

Anemias hemolíticas adquiridas (CIE9MC: 283)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Anemias hemolíticas adquiridas. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
43	31	27	39	37	53	59	43	41	30	49	44	36	54	61	42	47

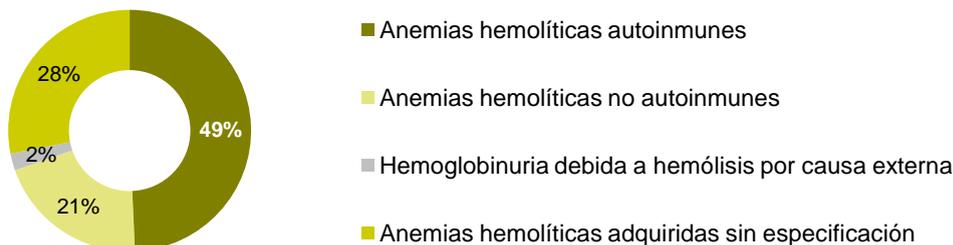
Anemias hemolíticas adquiridas. Asturias, 1996-2012



La tasa de incidencia de anemias hemolíticas adquiridas en el periodo 1996-2012 en Asturias es de 40,86 año⁻¹ por millón de habitantes.

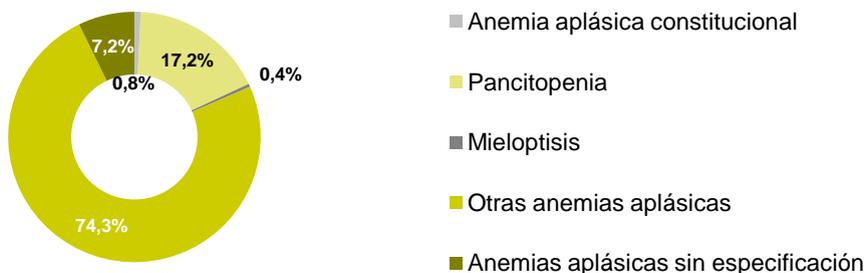
Distribución por tipo de anemia hemolítica adquirida.

Casos incidentes, 1996-2012



Entre las anemias hemolíticas adquiridas, las principales son las autoinmunes (390 casos) y la más infrecuente la hemoglobinuria debida a hemólisis por causa externa (18 casos).

Anemia aplásica y otros síndromes de insuficiencia medular (CIE9MC: 284)



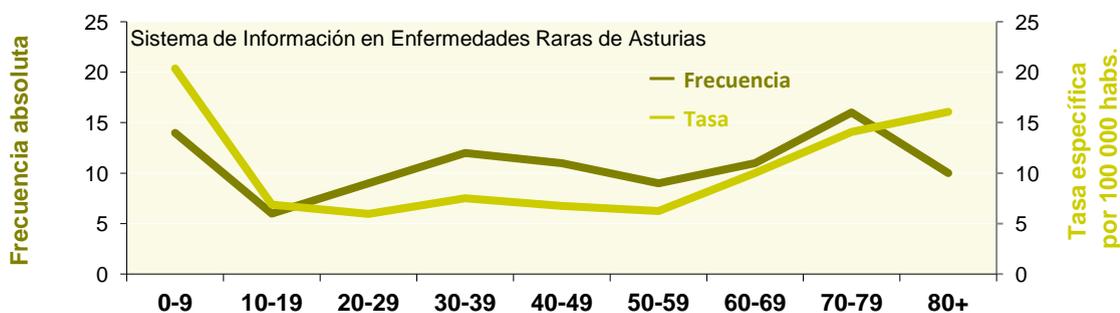
En el grupo de las anemias aplásicas y síndromes de insuficiencia medular, las enfermedades más frecuentes son otras anemias aplásicas especificadas (284.8, aplasia de glóbulos rojos con timoma en el adulto, anemias aplásicas por enfermedad sistémica crónica, por fármacos, por infecciones, por radiación, tóxica) con un total de 2687 casos y la menos frecuente la mieloptisis (284.2) con 14 casos.

Hemofilia A (CIE9MC: 286.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hemofilia A. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Hemofilia A. Asturias, 1996-2012



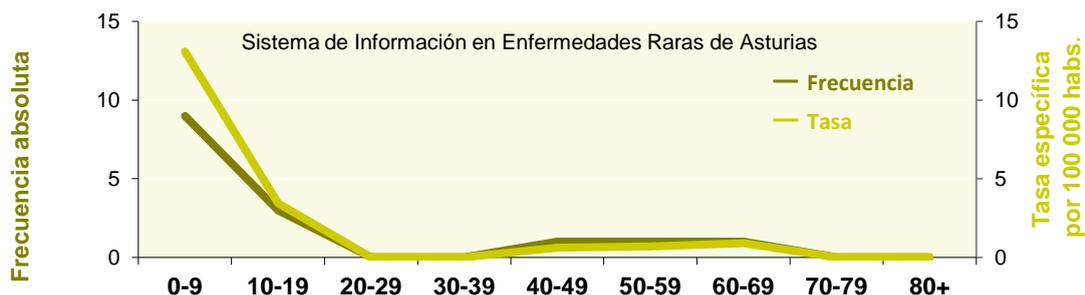
La tasa de incidencia de hemofilia A en el periodo 1996-2012 en Asturias es de **5,44 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Neutropenia congénita (CIE9MC: 288.01)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Neutropenia congénita. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

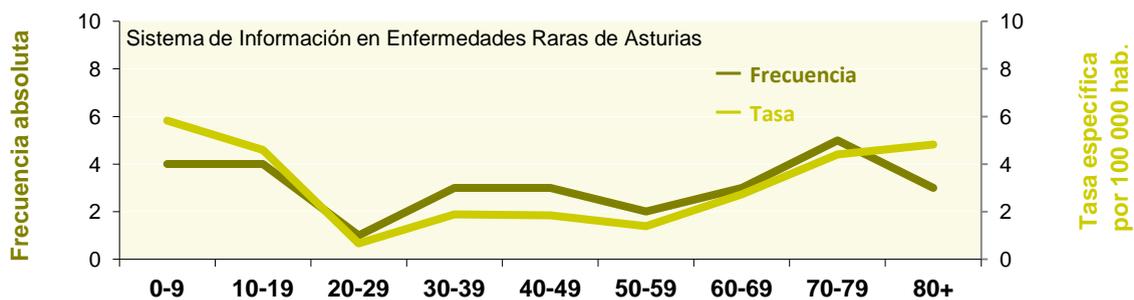
1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	5	3	2	4

Síndromes hemafagocíticos (CIE9MC: 288.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndromes hemafagocíticos. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

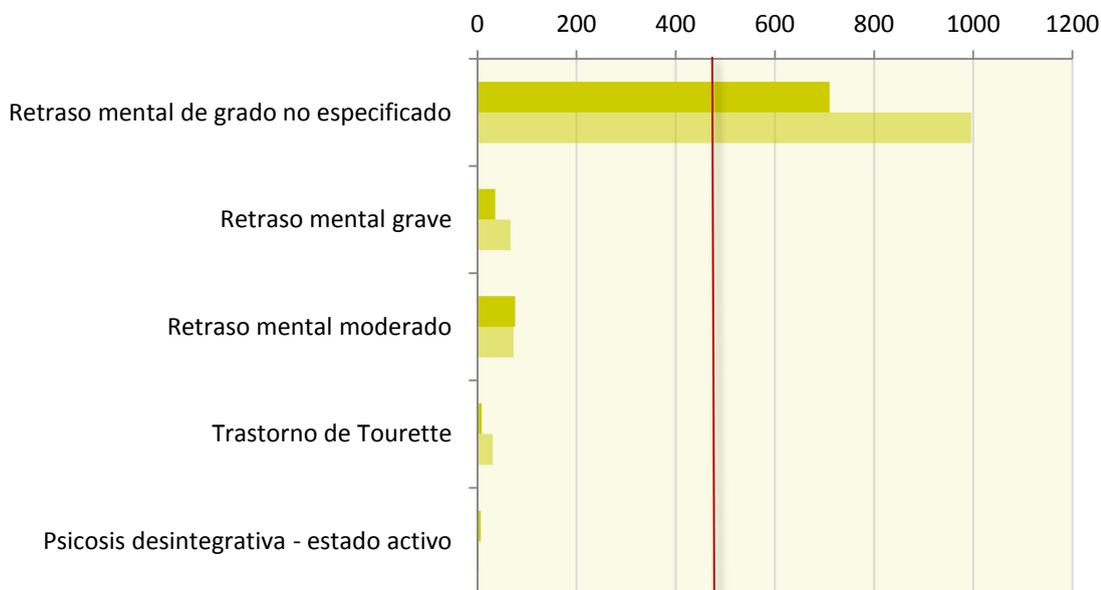
Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	8	3	7	3	7

Enfermedades raras en el grupo de los trastornos mentales

Las enfermedades raras del grupo de los trastornos mentales que hemos considerado son la **psicosis desintegrativa** —en su estado activo— (299.10), el **trastorno de Tourette** (307.23) y el **retraso mental moderado** (318.0), **grave** (318.1) y de **grado no especificado** (319).

Trastornos mentales raros. Asturias, 1996-2012

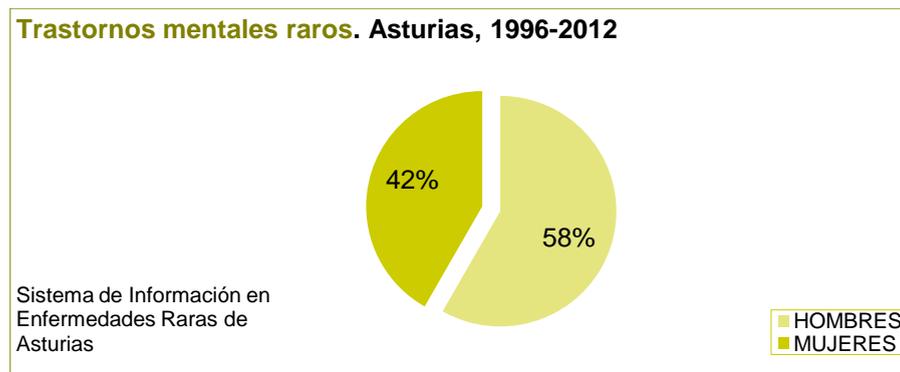


En total se han diagnosticado 2008 casos de enfermedades raras del grupo de los trastornos mentales en Asturias en el periodo 1996-2012. El más frecuente es el retraso mental de grado no especificado (1706 casos). La frecuencia de retraso mental moderado (149 casos) y grave (103 casos) es mucho menor y más aún la de las otras dos enfermedades, el trastorno de Tourette (40 casos) y la psicosis desintegrativa (10 casos), que es el trastorno menos frecuente.

Estos datos muestran que en este tiempo se ha diagnosticado un trastorno mental poco frecuente al 0,19% de residentes en Asturias (0,23% hombres, 0,15% mujeres).

Tabla VII. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

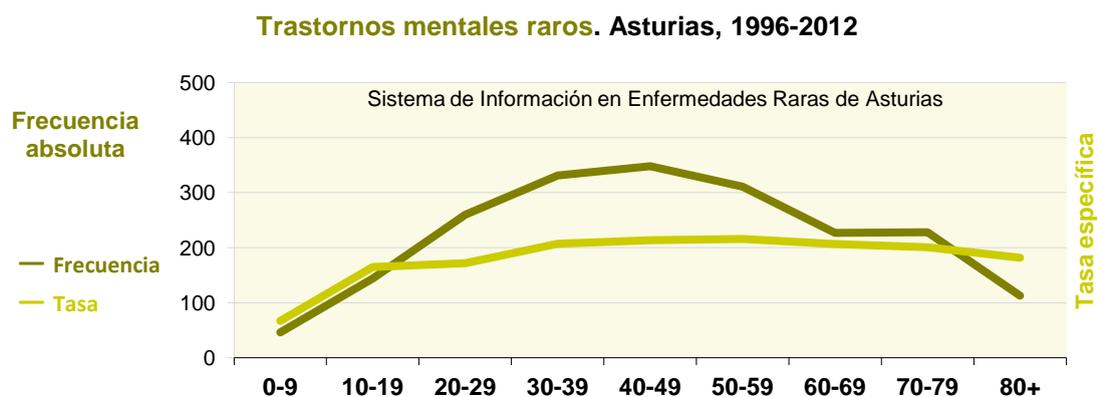
CIE9MC	Enfermedad rara (trastornos mentales)	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
299.10	Psicosis desintegrativa - estado activo	3	5,91	7	12,68	10	18,12
307.23	Trastorno de Tourette	31	61,08	9	16,30	40	72,46
318.0	Retraso mental moderado	73	143,83	76	137,67	149	269,91
318.1	Retraso mental grave	67	132,00	36	65,21	103	186,59
319	Retraso mental de grado no especificado	996	1962,33	710	1286,17	1706	3090,43



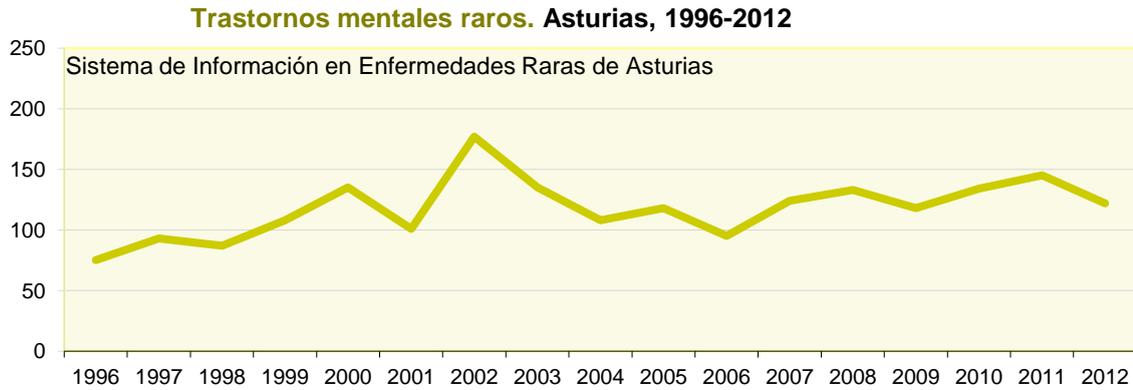
Los trastornos mentales raros, en términos absolutos fueron más frecuentes entre los hombres (1170 casos) que entre las mujeres (838 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (230,5 casos por 100 000 hab., IC95%: 217,7-244,1) que en mujeres (151,8 casos por 100 000 hab., IC95%: 141,9-162,4), es decir, por cada 100 000 habitantes hay 78,7 (IC95%: 62,0-95,4) casos más de hombres con trastorno mental que de mujeres.

Si analizamos los datos por tipo de trastorno vemos que la diferencia entre el sexo masculino y el femenino se debe, fundamentalmente, a los casos de retraso mental de grado no especificado. Por enfermedad, hay mayor proporción de casos de retraso mental no especificado, retraso mental grave y trastorno de Tourette en hombres (996, 67 y 31 casos). En mujeres hubo mayor número de casos de psicosis desintegrativa pero la pequeña diferencia (6,7 casos más por cada 1 000 000 hab.) entre las tasas específicas de ambos sexos no es significativa.

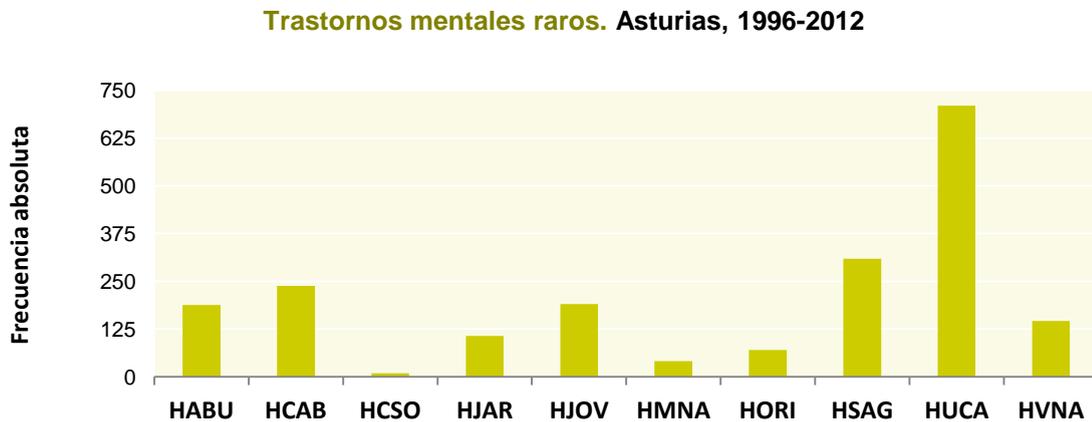
Por edad, los casos van aumentando hasta los 40-49 años —grupo en el que se realiza el mayor número de diagnósticos (348 casos)—. A partir de esa edad se produce un descenso en el número de diagnósticos, aunque la tasa ajustada por edad sería similar en los cinco grupos de edad desde 30-39 años (207,3 casos por 100 000 habitantes) hasta el de 70-79 años (200,9 casos por 100 000 habitantes).



Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron 111 casos de media anual de trastornos mentales poco frecuentes. El número de diagnósticos pasó de 75 casos en 1996 a 122 casos en 2012, lo que supone un incremento global del 63%, con un máximo de 177 casos en 2002. La tasa de incidencia del periodo es de 111,48 año⁻¹ por millón de habitantes.



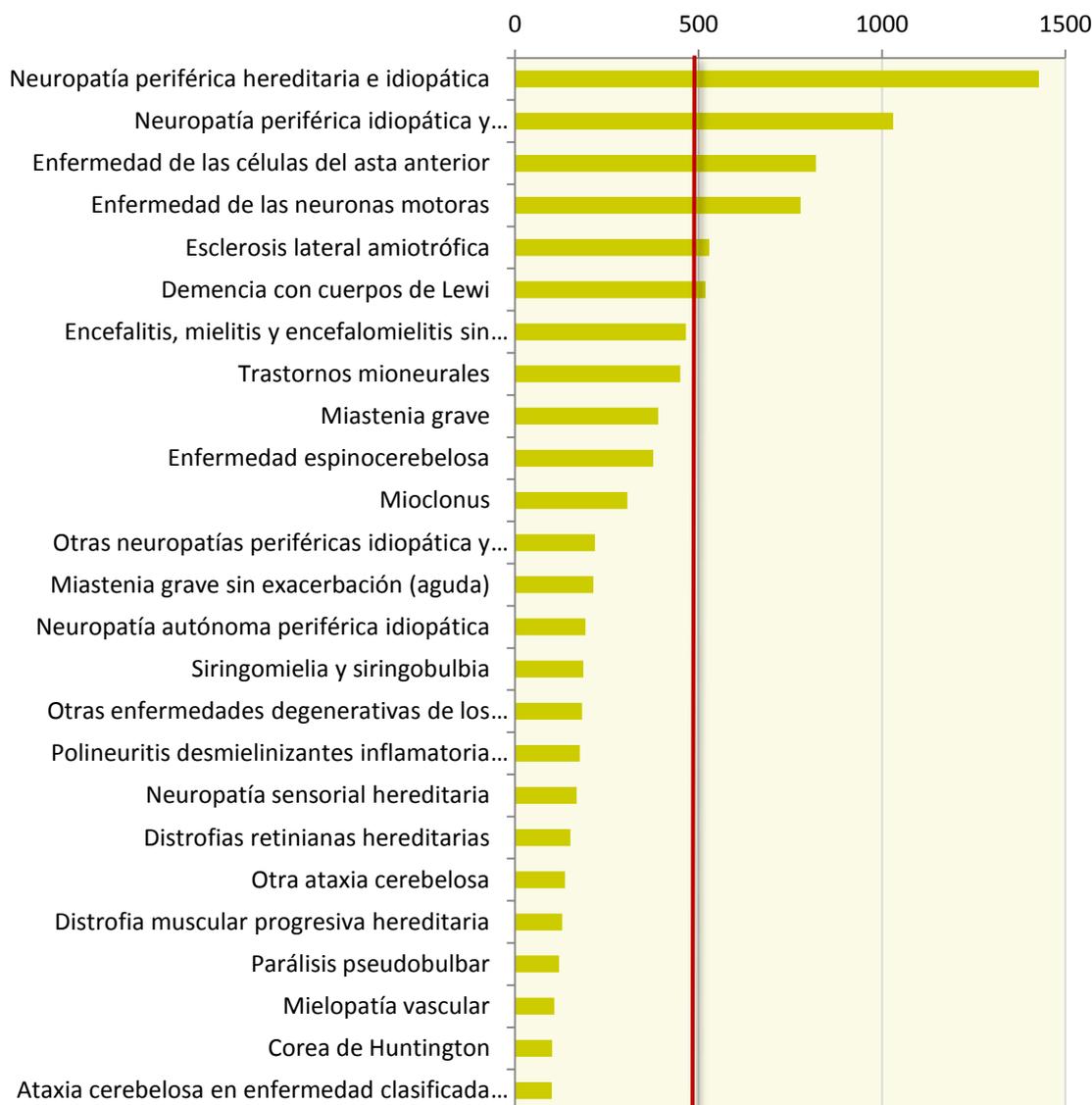
El hospital en el que se realizó el mayor número de diagnósticos de trastornos mentales raros fue el Hospital Universitario Central de Asturias (7104 casos). En el resto de hospitales el número de diagnósticos es significativamente inferior: hospital San Agustín, 309 casos; hospital de Jove, 190 casos; hospital Álvarez Buylla, 188 casos y en el hospital de Oriente, 70 casos. En el hospital Monte Naranco se han identificado 40 casos y en el hospital Carmen y Severo Ochoa el número es testimonial (9 casos).



Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos

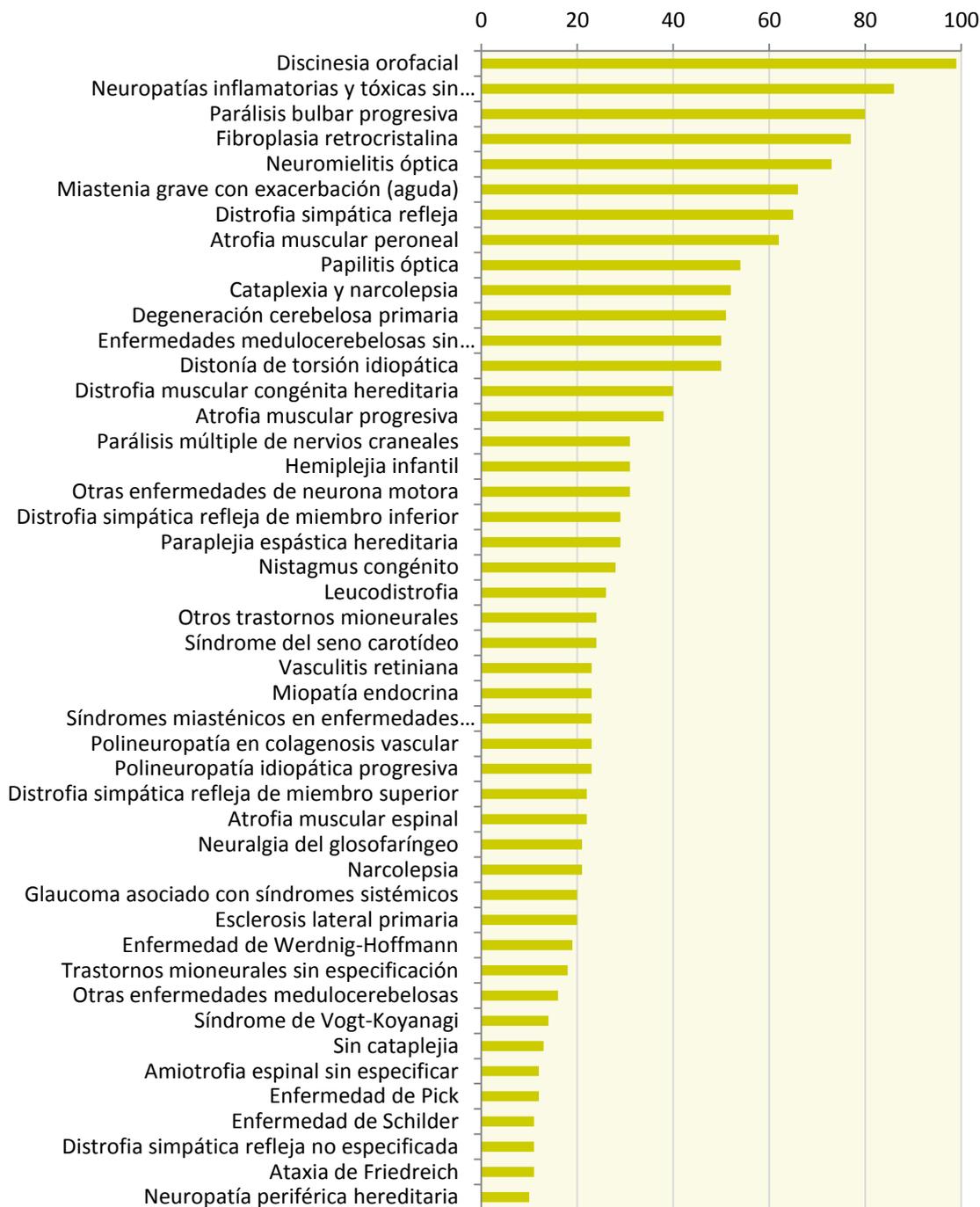
El sistema nervioso y de los órganos de los sentidos es uno de los aparatos que mayor número de enfermedades raras diferentes engloba. En Asturias, en el periodo 1996-2012 ha habido 6584 casos de enfermedades raras de este aparato (2802 casos en mujeres y 3692 casos en hombres), es decir, a un 0,62% de residentes en Asturias (0,73% hombres, 0,52% mujeres) se les ha diagnosticado una enfermedad rara del sistema nervioso o de los órganos de los sentidos.

Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos (mayoritarias). Asturias, 1996-2012



Hay cuatro enfermedades que superan el umbral de los 530 casos. En realidad, corresponden a grupos generales de enfermedades —neuropatías periféricas hereditarias e idiopáticas (356) y enfermedades de las células del asta anterior (355)— o inespecíficos —neuropatía periférica idiopáticas y hereditarias sin especificación (356.9)—.

**Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos
(minoritarias). Asturias, 1996-2012**



En Asturias, entre 1996-2012 no se han registrado casos de degeneración cerebral en lipodosis generalizadas ni de otras neuropatías autónomas periféricas idiopáticas, narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar, condrodistrofia miotónica, otro trastorno miotónico especificado, miositis por cuerpos de inclusión, distrofia retiniana hereditaria no especificada, distrofia de la membrana de Bruch, distrofia coroidea hereditaria, atrofia esencial o progresiva del iris, catarata miotónica, ceguera nocturna congénita, distrofia epitelial juvenil de la córnea, distrofia granular de la córnea, otras distrofias posteriores de la córnea y atrofia óptica primaria..

Tabla VIII. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

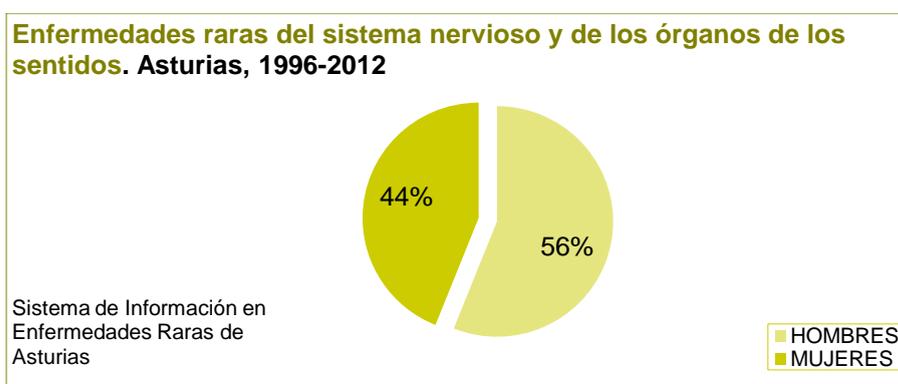
CIE9MC	Enfermedad rara del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
323.5	Encefalitis consecutiva a procedimiento de inmunización	1	1,97	2	3,62	3	2,83
323.51	Encefalitis y encefalomiелitis después de procedimientos de inmunización	1	1,97	0	0,00	1	0,94
323.52	Mielitis después de procedimientos de inmunización	0	0,00	0	0,00	0	0,00
323.61	Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) infecciosa	4	7,88	1	1,81	5	4,72
323.7	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis tóxicas	5	9,85	1	1,81	6	5,66
323.71	Encefalitis y encefalomiелitis tóxicas	3	5,91	0	0,00	3	2,83
323.72	Mielitis tóxica	2	3,94	0	0,00	2	1,89
323.9	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis sin especificación	232	457,09	234	423,89	466	439,79
327.25	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito	4	7,88	0	0,00	4	3,78
330.0	Leucodistrofia	13	25,61	13	23,55	26	24,54
330.1	Lipidosis cerebral	3	5,91	1	1,81	4	3,78
330.2	Degeneración cerebral en las lipidosis generalizadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
331.11	Enfermedad de Pick	7	13,79	5	9,06	12	11,33
331.81	Síndrome de Reye	4	7,88	2	3,62	6	5,66
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	242	476,79	277	501,79	519	489,81
333.0	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base	84	165,50	99	179,34	183	172,71
333.2	Mioclonus	152	299,47	154	278,97	306	288,79
333.4	Corea de Huntington	59	116,24	42	76,08	101	95,32
333.6	Distonía de torsión idiopática	24	47,28	26	47,10	50	47,19
333.71	Parálisis cerebral atetoide	1	1,97	0	0,00	1	0,94
333.82	Discinesia orofacial	28	55,17	71	128,62	99	93,43
334	Enfermedad espino-cerebelosa	243	478,76	134	242,74	377	355,80
334.0	Ataxia de Friedreich	6	11,82	5	9,06	11	10,38
334.1	Paraplejia espástica hereditaria	15	29,55	14	25,36	29	27,37
334.2	Degeneración cerebelosa primaria	25	49,26	26	47,10	51	48,13
334.3	Otra ataxia cerebelosa	77	151,71	59	106,88	136	128,35
334.4	Ataxia cerebelosa en enfermedad clasificada en otra parte	88	173,38	12	21,74	100	94,38
334.8	Otras enfermedades medulocerebelosas	11	21,67	5	9,06	16	15,10
334.9	Enfermedades medulocerebelosas sin especificación	34	66,99	16	28,98	50	47,19
335	Enfermedad de las células del asta anterior	489	963,43	331	599,61	820	773,89
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann	10	19,70	9	16,30	19	17,93
335.1	Atrofia muscular espinal	10	19,70	12	21,74	22	20,76
335.10	Amiotrofia espinal sin especificar	4	7,88	8	14,49	12	11,33
335.11	Enfermedad de Kugelberg-Welander	4	7,88	0	0,00	4	3,78
335.19	Otras amiotrofias espinales	2	3,94	4	7,25	6	5,66
335.2	Enfermedad de las neuronas motoras	468	922,06	310	561,57	778	734,25
335.20	Esclerosis lateral amiotrófica	300	591,06	229	414,83	529	499,25
335.21	Atrofia muscular progresiva	23	45,31	15	27,17	38	35,86
335.22	Parálisis bulbar progresiva	49	96,54	31	56,16	80	75,50
335.23	Parálisis pseudobulbar	89	175,35	31	56,16	120	113,25
335.24	Esclerosis lateral primaria	10	19,70	10	18,12	20	18,88
335.29	Otras enfermedades de neurona motora	22	43,34	9	16,30	31	29,26

335.8	Otra enfermedad de células del cuerno interior	0	0,00	2	3,62	2	1,89
335.9	Enfermedad de células del cuerno interior sin especificación	3	5,91	1	1,81	4	3,78
336.0	Siringomielia y siringobulbia	81	159,59	105	190,21	186	175,54
336.1	Mielopatía vascular	67	132,00	40	72,46	107	100,98
337.0	Neuropatía autónoma periférica idiopática	142	279,77	50	90,58	192	181,20
337.00	Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada	0	0,00	1	1,81	1	0,94
337.01	Síndrome del seno carotídeo	18	35,46	6	10,87	24	22,65
337.09	Otra neuropatía autónoma periférica idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00
337.2	Distrofia simpática refleja	25	49,26	40	72,46	65	61,34
337.20	Distrofia simpática refleja no especificada	4	7,88	7	12,68	11	10,38
337.21	Distrofia simpática refleja de miembro superior	7	13,79	15	27,17	22	20,76
337.22	Distrofia simpática refleja de miembro inferior	12	23,64	17	30,80	29	27,37
337.29	Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado	2	3,94	2	3,62	4	3,78
341.0	Neuromielitis óptica	24	47,28	49	88,76	73	68,89
341.1	Enfermedad de Schilder	3	5,91	8	14,49	11	10,38
341.22	Mielitis transversa idiopática	2	3,94	3	5,43	5	4,72
343.4	Hemiplejia infantil	17	33,49	14	25,36	31	29,26
347	Cataplexia y narcolepsia	28	55,17	24	43,48	52	49,08
347.0	Narcolepsia	11	21,67	10	18,12	21	19,82
347.00	Sin cataplejia	5	9,85	8	14,49	13	12,27
347.01	Con cataplejia	6	11,82	2	3,62	8	7,55
347.1	Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar	0	0,00	0	0,00	0	0,00
347.10	Sin cataplejia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
347.11	Con cataplejia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
352.1	Neuralgia del glosofaríngeo	11	21,67	10	18,12	21	19,82
352.6	Parálisis múltiple de nervios craneales	20	39,40	11	19,93	31	29,26
356	Neuropatía periférica hereditaria e idiopática	938	1848,05	490	887,64	1428	1347,69
356.0	Neuropatía periférica hereditaria	4	7,88	6	10,87	10	9,44
356.1	Atrofia muscular peroneal	40	78,81	22	39,85	62	58,51
356.2	Neuropatía sensorial hereditaria	105	206,87	63	114,12	168	158,55
356.3	Enfermedad de Refsum	1	1,97	2	3,62	3	2,83
356.4	Polineuropatía idiopática progresiva	13	25,61	10	18,12	23	21,71
356.8	Otras neuropatías periféricas idiopática y hereditarias	140	275,83	78	141,30	218	205,74
356.9	Neuropatía periférica idiopática y hereditaria sin especificación	688	1355,50	342	619,53	1030	972,08
357.1	Polineuropatía en colagenosis vascular	9	17,73	14	25,36	23	21,71
357.81	Polineuritis desmielinizantes inflamatoria crónica	125	246,28	52	94,20	177	167,05
357.9	Neuropatías inflamatorias y tóxicas sin especificación	65	128,06	21	38,04	86	81,16
358	Trastornos mioneurales	208	409,80	242	438,38	450	424,69
358.0	Miastenia grave	175	344,79	215	389,47	390	368,07
358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	100	197,02	114	206,51	214	201,97
358.01	Miastenia grave con exacerbación (aguda)	27	53,20	39	70,65	66	62,29
358.1	Síndromes miasténicos en enfermedades clasificadas en otra parte	16	31,52	7	12,68	23	21,71
358.2	Trastorno mioneural tóxico	1	1,97	2	3,62	3	2,83
358.8	Otros trastornos mioneurales	9	17,73	15	27,17	24	22,65
358.9	Trastornos mioneurales sin especificación	9	17,73	9	16,30	18	16,99
359.0	Distrofia muscular congénita hereditaria	25	49,26	15	27,17	40	37,75

359.1	Distrofia muscular progresiva hereditaria	78	153,68	51	92,39	129	121,75
359.21	Distrofia muscular miotónica	18	35,46	21	38,04	39	36,81
359.22	Miotonía congénita	4	7,88	0	0,00	4	3,78
359.23	Condrodistrofia miotónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
359.29	Otro trastorno miotónico especificado	0	0,00	0	0,00	0	0,00
359.3	Parálisis periódica familiar	5	9,85	1	1,81	6	5,66
359.5	Miopatía endocrina	8	15,76	15	27,17	23	21,71
359.7	Miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	1	1,97	1	1,81	2	1,89
359.71	Miositis por cuerpos de inclusión	0	0,00	0	0,00	0	0,00
359.79	Otras miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	1	1,97	1	1,81	2	1,89
362.18	Vasculitis retiniana	12	23,64	11	19,93	23	21,71
362.21	Fibroplasia retrocristalina	35	68,96	42	76,08	77	72,67
362.53	Degeneración macular cistoide	1	1,97	0	0,00	1	0,94
362.7	Distrofias retinianas hereditarias	66	130,03	85	153,98	151	142,51
362.70	Distrofia retiniana hereditaria no especificada	1	1,97	0	0,00	1	0,94
362.71	Distrofia retiniana en lipidosis sistémicas o cerebrotretinina	0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.72	Distrofia retiniana en otros trastornos y síndromes sistémicos	0	0,00	1	1,81	1	0,94
362.73	Distrofia vitrorretinianas	3	5,91	2	3,62	5	4,72
362.74	Distrofia retiniana pigmentaria	60	118,21	79	143,11	139	131,18
362.75	Otras distrofias retiniana sensorial	2	3,94	2	3,62	4	3,78
362.76	Distrofia del epitelio pigmentario retiniano	0	0,00	1	1,81	1	0,94
362.77	Distrofia de la membrana de Bruch	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.21	Parsplanitis	2	3,94	0	0,00	2	1,89
363.22	Enfermedad de Harada	3	5,91	3	5,43	6	5,66
363.5	Distrofia coroidea hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.50	Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.51	Distrofia circumpapilar de coroides, parcial	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.52	Distrofia circumpapilar de coroides, total	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.53	Distrofia central de coroides, parcial	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.54	Atrofia coroidea central, total	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.55	Coroideremia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.56	Otra distrofia difusa o generalizada, parcial	0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.57	Otra distrofia difusa o generalizada, total	0	0,00	0	0,00	0	0,00
364.21	Ciclitis heterocromica de Fuchs	3	5,91	0	0,00	3	2,83
364.24	Síndrome de Vogt-Koyanagi	6	11,82	8	14,49	14	13,21
364.51	Atrofia esencial o progresiva del iris	0	0,00	0	0,00	0	0,00
365.14	Glaucoma de infancia	3	5,91	0	0,00	3	2,83
365.44	Glaucoma asociado con síndromes sistémicos	12	23,64	8	14,49	20	18,88
366.43	Catarata miotónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
368.61	Ceguera nocturna congénita	0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.51	Distrofia epitelial juvenil de la córnea	0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.52	Otras distrofias anteriores de la córnea	0	0,00	1	1,81	1	0,94
371.53	Distrofia granular de la córnea	0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.54	Distrofia reticular de la córnea	1	1,97	1	1,81	2	1,89
371.55	Distrofia macular de la córnea	0	0,00	1	1,81	1	0,94
371.56	Otras distrofias estromáticas de la córnea	0	0,00	1	1,81	1	0,94
371.57	Distrofia endotelial de la córnea	3	5,91	6	10,87	9	8,49
371.58	Otras distrofias posteriores de la córnea	0	0,00	0	0,00	0	0,00

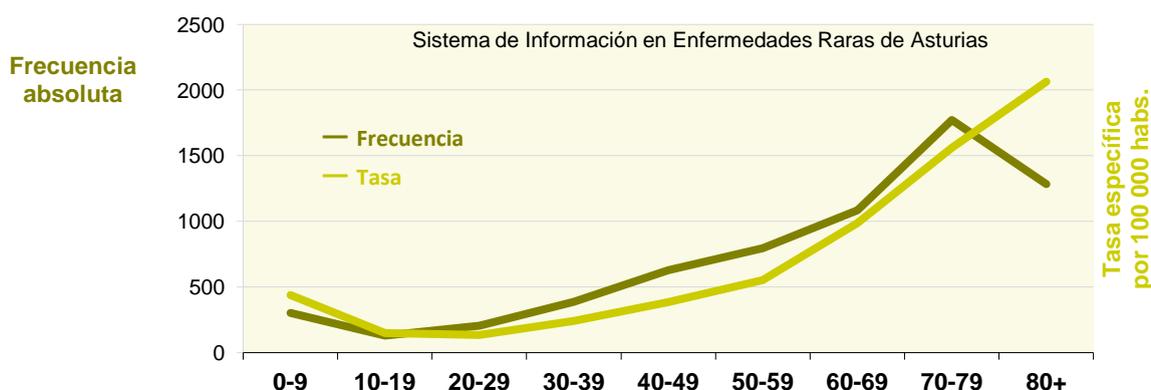
377.11	Atrofia óptica primaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
377.13	Atrofia óptica asociada con distrofias retinales	0	0,00	1	1,81	1	0,94
377.16	Atrofia óptica hereditaria	2	3,94	2	3,62	4	3,78
377.31	Papilitis óptica	22	43,34	32	57,97	54	50,96
378.71	Síndrome de Duane	2	3,94	5	9,06	7	6,61
379.51	Nistagmus congénito	16	31,52	12	21,74	28	26,43
379.59	Otras irregularidades del movimiento del ojo	4	7,88	3	5,43	7	6,61

Los hombres (3692 casos) acumulan mayor número de casos enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos que las mujeres (2892 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es obviamente mayor en hombres (727,4 casos por 100 000 hab., IC95%: 704,4-751,2) que en mujeres (523,9 casos por 100 000 hab., IC95%: 505,2-543,3), es decir, por cada 100 000 habitantes habría entre 173,4 y 233,7 casos más de hombres con una enfermedad rara del sistema nervioso que de mujeres.



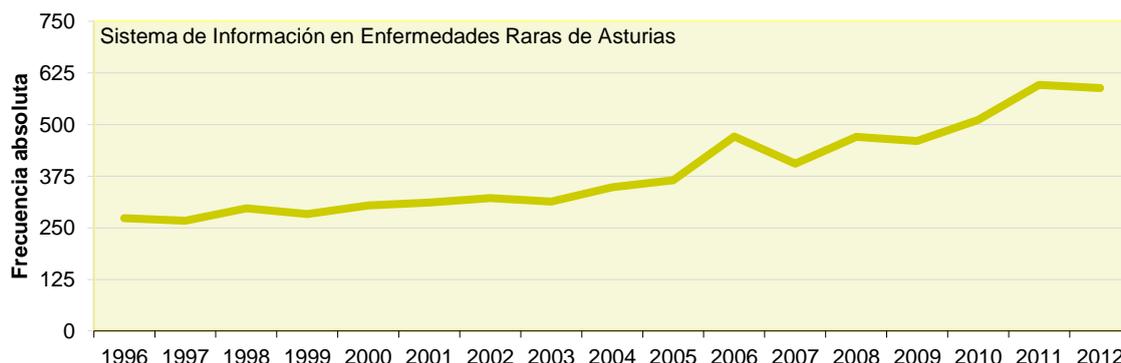
Por edad, se detectaron hasta los 9 años 301 casos (tasa específica: 438,1 casos por 100 000 hab.), después el número de casos incidentes disminuye y vuelve a aumentar progresivamente a medida que lo hace el grupo de edad. El mayor número de casos incidentes corresponde al grupo de 70-79 años (1772 casos) mientras que el grupo de más edad, a pesar del descenso en el número absoluto de casos (1283 casos) es el que presenta la mayor tasa específica (2063,6 casos por 100 000 habitantes).

Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos. Asturias, 1996-2012



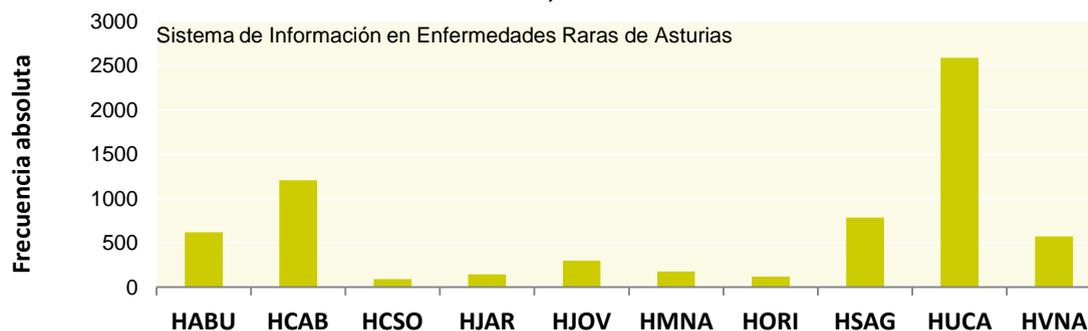
Se observa una tendencia ascendente (más marcada en los últimos años) en el número de nuevos casos, que se han multiplicado por 2,15 desde la fecha inicial de estudio cuando se detectaron 273 casos hasta la fecha final con 588 casos. La tasa de incidencia del periodo es de 365,51 año⁻¹ por millón de habitantes.

**Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos.
Asturias, 1996-2012**



El Hospital Universitario Central de Asturias (2586 casos) concentra el mayor número de primeros diagnósticos (39,3%) de enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos. El hospital de Cabueñes (1204 casos) y el hospital San Agustín (784 casos) han realizado el 18,3% y 11,9% de los primeros diagnósticos, respectivamente. La incidencia de primeros diagnósticos en el resto de hospitales es inferior al 10% de casos (HABU, 619 casos; HVNA, 569 casos; HJOV, 296 casos, HMNA, 174 casos y HJAR, 144 casos). Los hospitales Carmen y Severo Ochoa (90 casos) y del Oriente (118 casos) son los que menor número de casos acumulan. En ellos se ha diagnosticado por primera vez menos del 2% de los casos.

**Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos.
Asturias, 1996-2012**

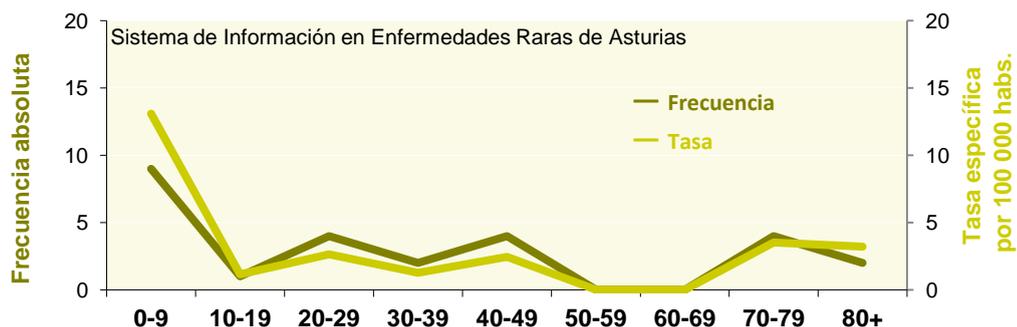


Leucodistrofia (CIE9MC: 330.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Leucodistrofia. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
2	3	1	0	1	1	2	0	2	2	2	3	0	0	2	3	2

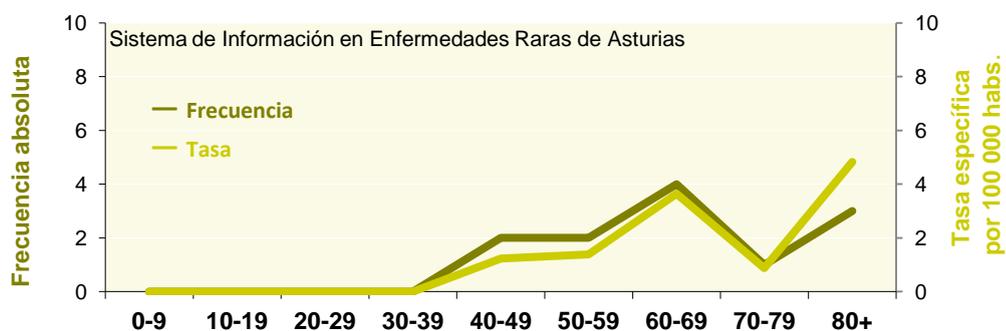
La **tasa de incidencia** de leucodistrofia en Asturias en el periodo analizado es **1,44 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Enfermedad de Pick (CIE9MC: 331.11)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Enfermedad de Pick. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	2	1	1	2	2

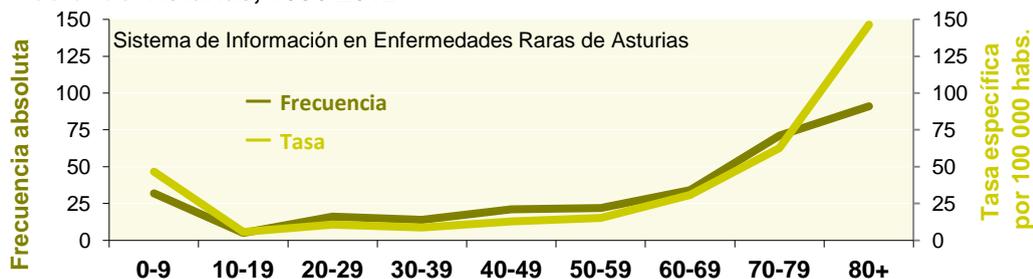
La **tasa de incidencia** de enfermedad de Pick en Asturias en el periodo analizado es **0,67 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Mioclonus (CIE9MC: 333.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Mioclonus. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
11	13	17	10	12	10	17	14	17	11	24	26	28	20	19	29	28

Mioclonus. Asturias, 1996-2012



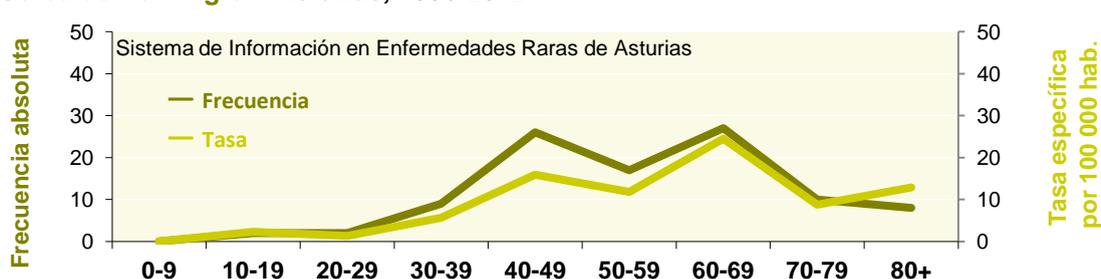
La tasa de incidencia de mioclonus en Asturias en el periodo analizado es **16,99 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Corea de Huntington (CIE9MC: 333.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Corea de Huntington. Asturias, 1996-2012

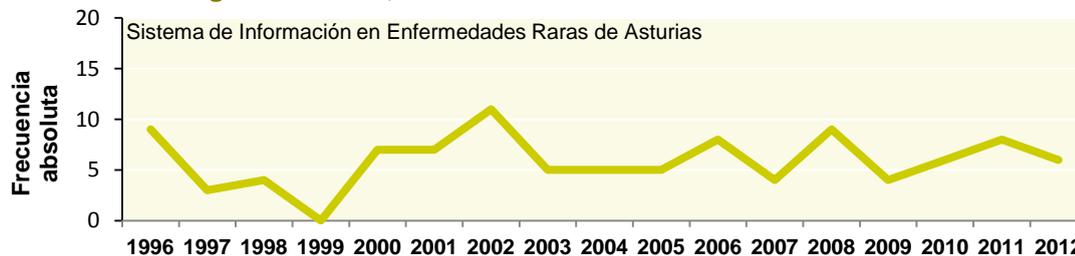


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

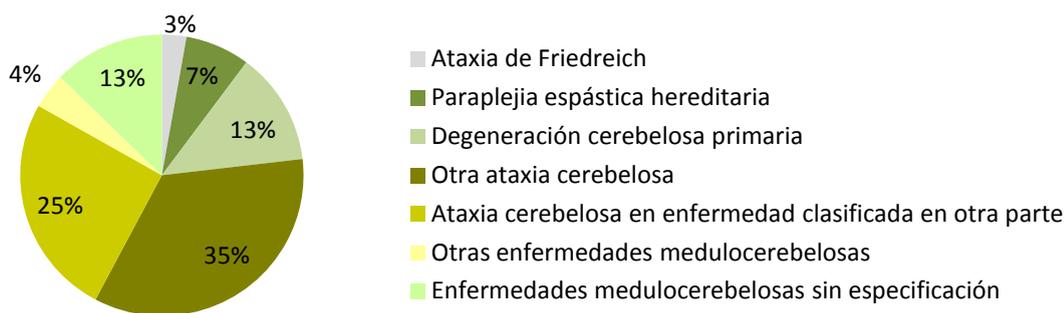
1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
9	3	4	0	7	7	11	5	5	5	8	4	9	4	6	8	6

Corea de Huntington. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de corea de Huntington en Asturias en el periodo analizado es **5,61 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Enfermedad espinocerebelosa (CIE9MC: 334)



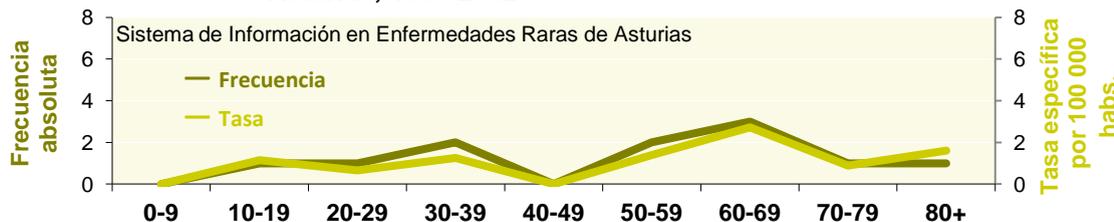
La enfermedad espinocerebelosa menos frecuente es la ataxia de Friedrich mientras que la categoría «otras ataxias cerebelosas» es la que presenta más número de casos. Por sexo, hay más hombres afectados (243 casos) que mujeres (134 casos). La tasa de casos incidentes es 35,58 casos por 100000 hab., siendo la mayor tasa la del grupo de 70-79 años (70,48 casos por 100000 hab.) y la menor la del 20-29 años. La tasa de incidencia de enfermedad espinocerebelosa en Asturias en el periodo 1996-2012 es $20,93 \times 10^{-6}$ año⁻¹.

Ataxia de Friedreich (CIE9MC: 334.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Ataxia de Friedreich. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
1	0	0	2	0	1	1	3	0	1	0	0	1	0	0	1	0

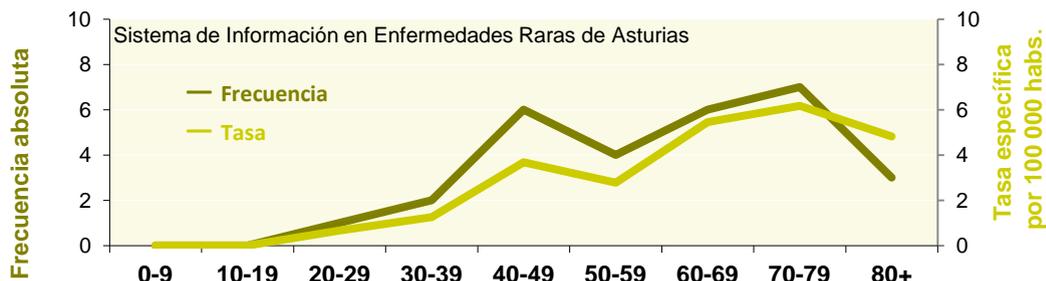
La **tasa de incidencia** de ataxia de Friedreich en Asturias en el periodo analizado (1996-2012) es de $0,61 \times 10^{-6}$ año⁻¹.

Paraplejía espástica hereditaria (CIE9MC: 334.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Paraplejía espástica hereditaria. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

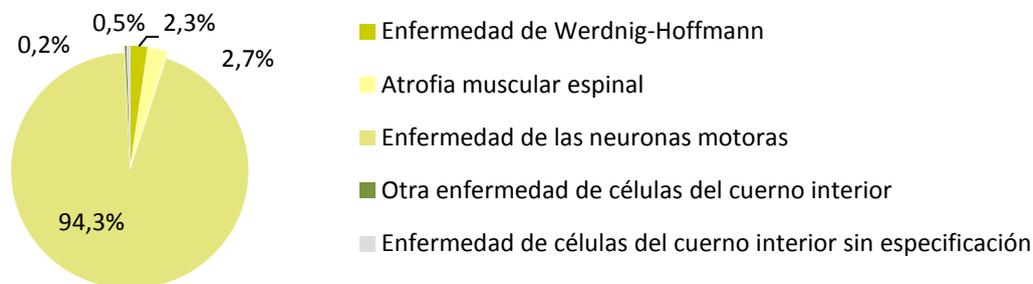
Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	1	0	0	0	0	1	1	1	2	4	2	0	2	6	5	1	3

Paraplejía espástica hereditaria. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de paraplejía espástica hereditaria en Asturias en el periodo analizado es de $1,61 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Enfermedad de las células del asta anterior (CIE9MC: 335)



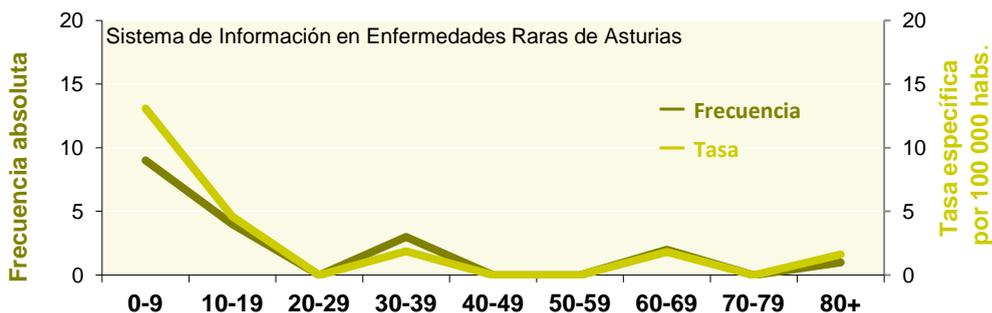
En el grupo de enfermedades de las células del asta anterior, las menos frecuente son las enfermedades codificadas como otras enfermedades de células del cuerno interior (335.8). Las enfermedades de las neuronas motoras (335.2) son las que presentaron mayor número de casos. Por sexo, hay mayor número de hombres afectados (489 casos) que de mujeres (331 casos). La tasa de casos incidentes es 773,89 casos por 100000 habitantes, siendo el grupo de edad con mayor tasa el de 70-79 años (244,05 casos/100000 habitantes) y el menor el de 20-29 años (3,30 casos por 100000 hab.). La tasa de incidencia de enfermedades de las células del asta anterior en Asturias en el periodo 1996-2012 es $45,52 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Enfermedad de Werdnig-Hoffmann (CIE9MC: 335.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Enfermedad de Werdnig-Hoffman. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	3	3	1	1	0	0	0	0	2	2	1	1	1	0	1	1	2

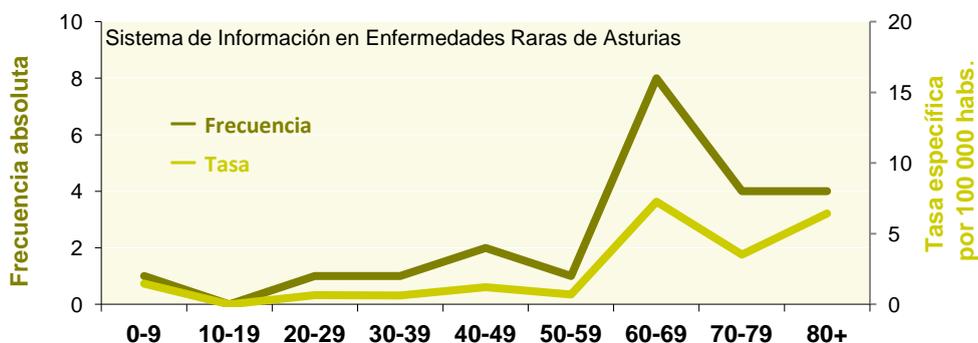
En Asturias, la **tasa de incidencia** de enfermedad de Werdnig-Hoffman en el periodo 1996-2012 es de $1,05 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Atrofia muscular espinal (CIE9MC: 335.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Atrofia muscular espinal. Asturias, 1996-2012



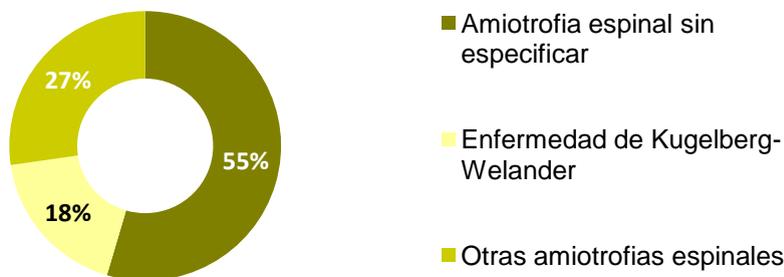
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	2	1	1	1	1	3	2	1	3	0	1	0	1	0	1	2	2

En Asturias, la **tasa de incidencia** de enfermedad de Werdnig-Hoffman en el periodo 1996-2012 es de $1,22 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

**Distribución por tipo de atrofia muscular espinal.
Casos incidentes, 1996-2012**



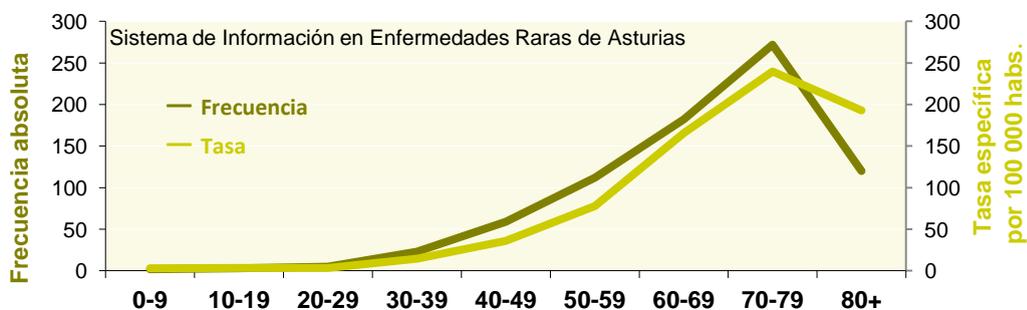
El conjunto de amiotrofias más frecuente son aquellas sin especificación (335.10). La enfermedad de Kugelberg-Welander (335.12) es la que tuvo menor incidencia (8 casos) entre 1996 y 2012.

Enfermedad de las neuronas motoras (CIE9MC: 335.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Enfermedad de las neuronas motoras. Asturias, 1996-2012

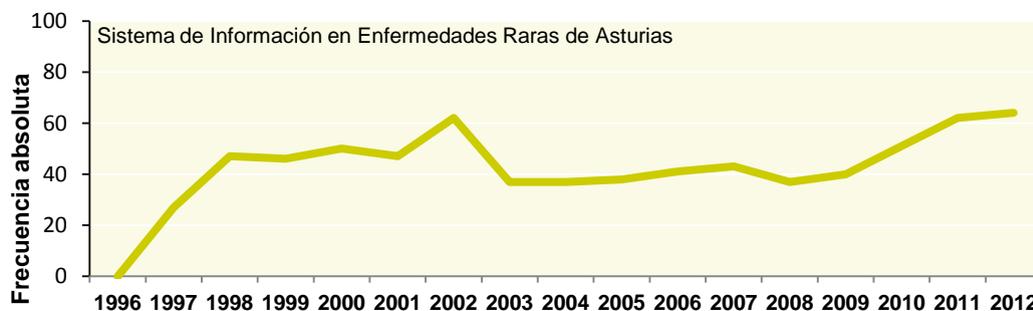


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
49	27	47	46	50	47	62	37	37	38	41	43	37	40	51	62	64

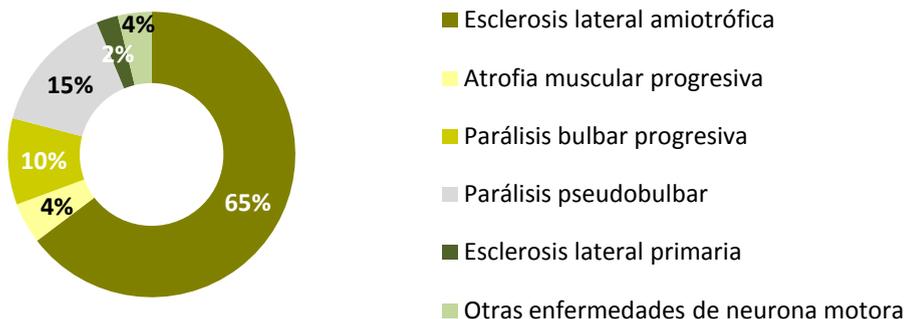
Enfermedad de las neuronas motoras. Asturias, 1996-2012



En Asturias, la **tasa de incidencia** de enfermedad de neurona motora en el periodo 1996-2012 es de $43,19 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Distribución por tipo de enfermedad de las neuronas motoras.

Casos incidentes, 1996-2012



La enfermedad de motoneurona con más incidencia (529 casos) en el periodo 1996-2012 fue la esclerosis lateral amiotrófica (CIE9MC: 335.20). La esclerosis lateral (CIE8MC: 335.24) es la que tuvo menor incidencia (20 casos).

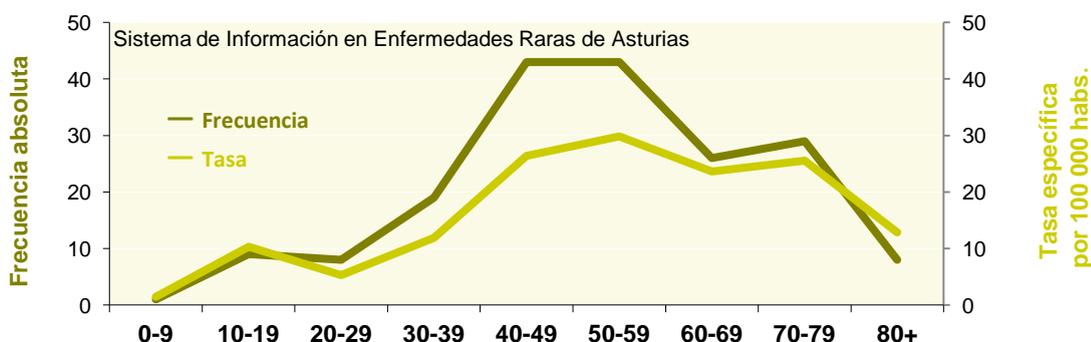
Todas las enfermedades presentaron una mayor tasa específica en varones, excepto la esclerosis lateral primaria que fue similar en ambos sexos (19,70 hombres y 18,12 mujeres por cada millón).

Siringomielia y siringobulbia (CIE9MC: 336.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Siringomielia y Siringobulbia. Asturias, 1996-2012



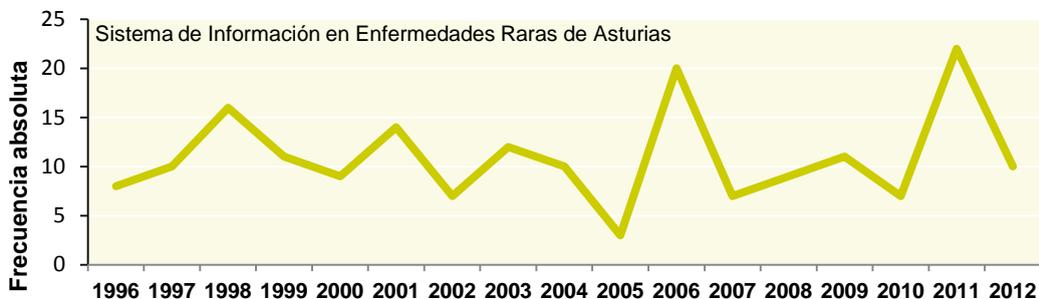
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	8	10	16	11	9	14	7	12	10	3	20	7	9	11	7	22	10

En Asturias, la **tasa de incidencia** de siringomielia y siringobulbia en el periodo 1996-2012 es de $10,33 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Siringomielia y Siringobulbia. Asturias, 1996-2012

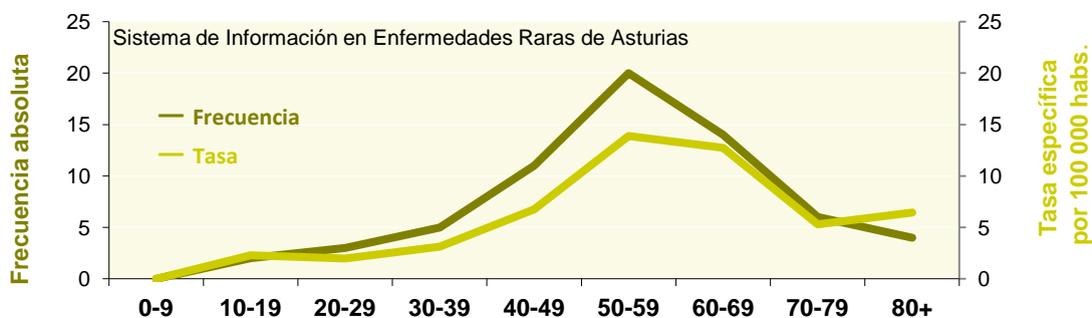


Distrofia simpática refleja (CIE9MC: 337.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Distrofia simpática refleja. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

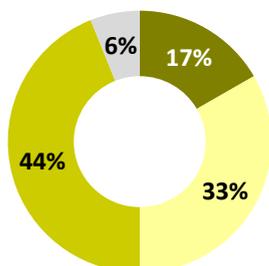
Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	1	7	4	8	4	6	5	6	2	3	4	3	1	6	4	1

En Asturias, la **tasa de incidencia** de **distrofia simpática refleja** en el periodo 1996-2012 es de $3,61 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Distribución por tipo de distrofia.

Casos incidentes, 1996-2012



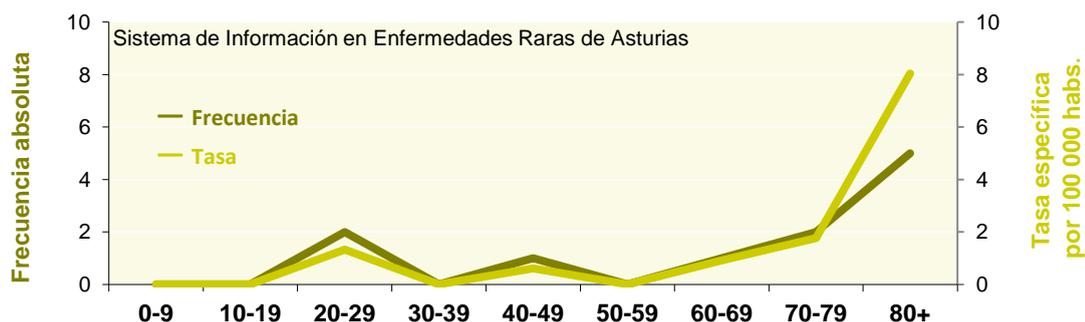
- Distrofia simpática refleja no especificada
- Distrofia simpática refleja de miembro superior
- Distrofia simpática refleja de miembro inferior
- Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado

Enfermedad de Schilder (CIE9MC: 341.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Enfermedad de Schilder. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	2	2	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	0	0	1	1	1

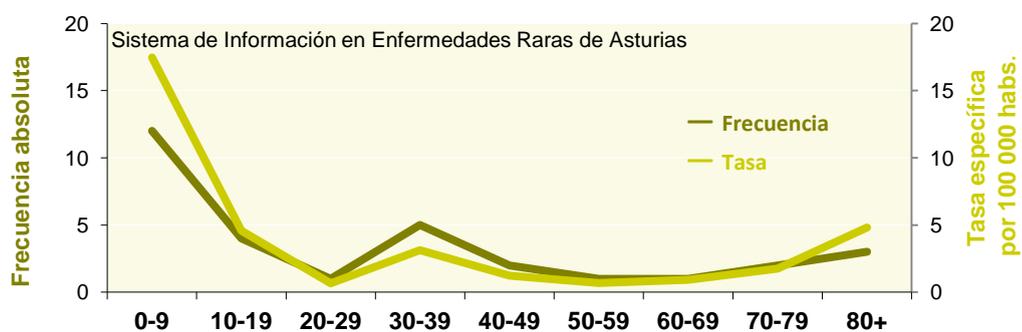
En Asturias, la **tasa de incidencia** de **enfermedad de Schilder** en el periodo 1996-2012 es de $0,61 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Hemiplejia infantil (CIE9MC: 343.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hemiplejia infantil. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

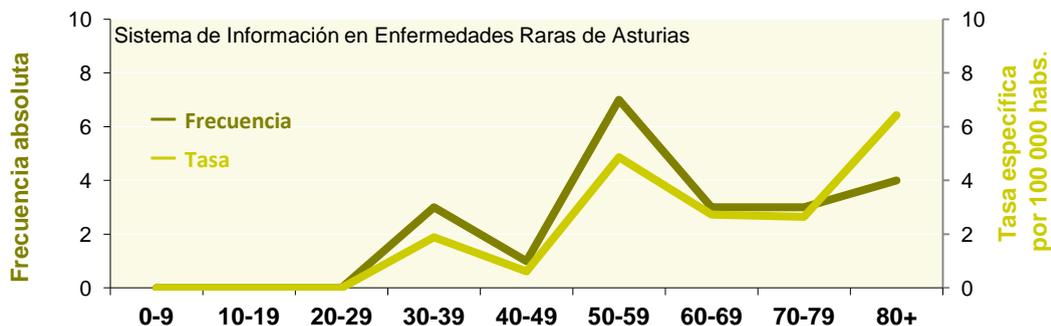
Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	3	0	1	1	1	1	1	1	0	1	5	2	0	5	6	1	2

En Asturias, la **tasa de incidencia** de **hemiplejia infantil** en el periodo 1996-2012 es de $1,72 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Neuralgia del glossofaríngeo (CIE9MC: 352.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Neuralgia del glossofaríngeo. Asturias, 1996-2012



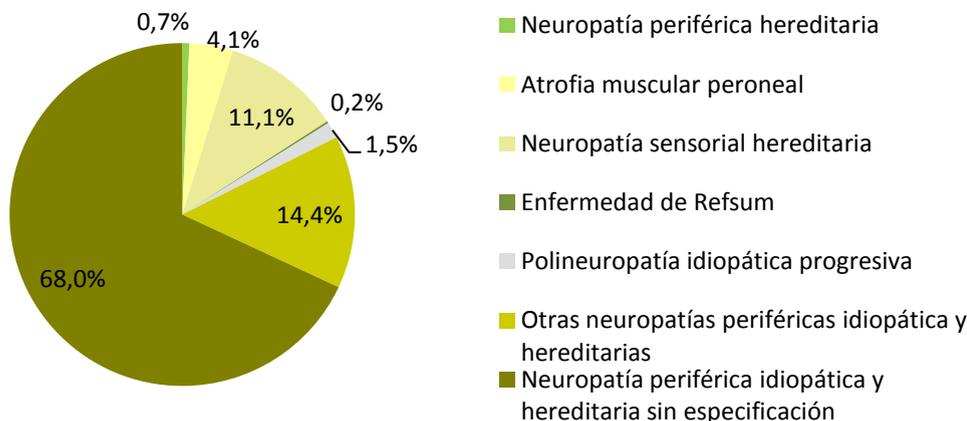
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	1	2	2	0	2	5	0	2	1	0	0	2	1	2	1

En Asturias, la **tasa de incidencia** de neuralgia del glossofaríngeo en el periodo 1996-2012 es de $1,17 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Neuropatía periférica hereditaria e idiopática (CIE9MC: 356)



En el grupo de neuropatías periféricas hereditarias e idiopáticas, la menos frecuente es enfermedades de Refsum (3 casos). Las neuropatías periféricas idiopáticas y hereditarias sin especificación (356.9) son las que presentaron mayor número de casos (1030 casos).

Por sexos, la tasa específica de hombres afectados (1848 hombres por cada millón) es el doble que la de mujeres (887 mujeres por cada millón).

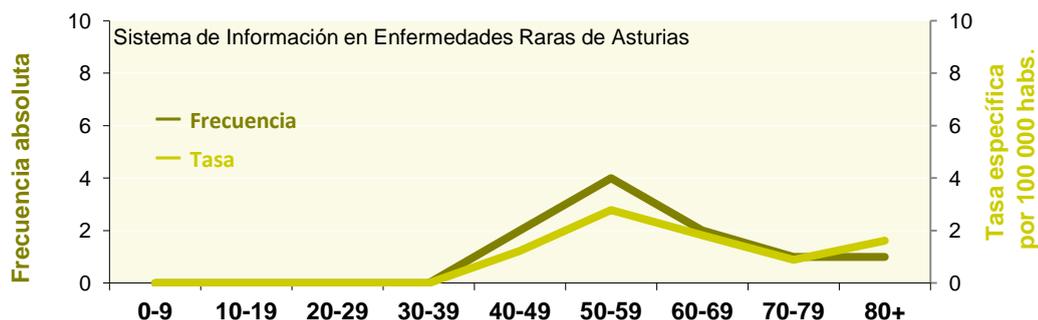
La tasa de casos incidentes es 773,89 casos por 100000 habitantes, siendo el grupo de edad con mayor tasa el de 70-79 años (244,05 casos por 100000 habitantes) y el menor el de 20-29 años (3,30 casos por 100000 hab.). La tasa de incidencia de enfermedades de las células del asta anterior en Asturias en el periodo 1996-2012 es $45,52 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Neuropatía periférica hereditaria (CIE9MC: 356.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Neuropatía periférica hereditaria. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	1	0	1	0	0	2	0	1	1	0	1	0	0	2	1

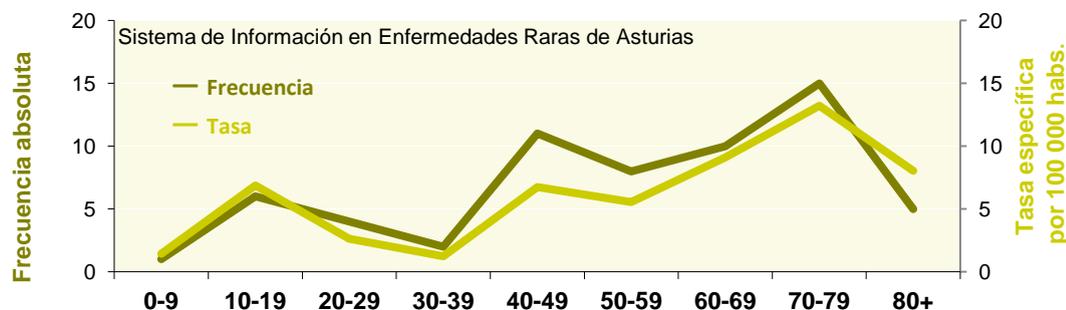
En Asturias, la **tasa de incidencia** de **neuropatía periférica hereditaria** en el periodo 1996-2012 es de $0,56 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

Atrofia muscular peroneal (CIE9MC: 356.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Atrofia muscular peroneal. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
5	7	1	2	7	3	6	1	2	3	3	5	1	5	5	4	2

En Asturias, la **tasa de incidencia** de **atrofia muscular peroneal** en el periodo 1996-2012 es de $3,44 \times 10^{-6} \text{ año}^{-1}$.

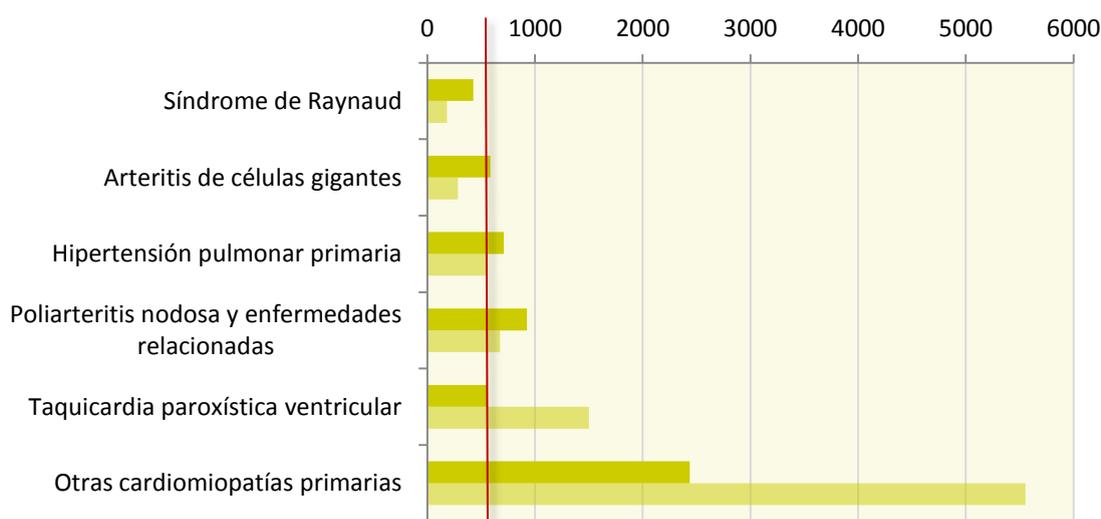
Enfermedades raras del sistema circulatorio

Las enfermedades raras del sistema circulatorio analizadas son **corea reumática** —con complicación cardiaca y sin mención de complicación cardiaca—, **hipertensión pulmonar primaria**, **fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares**, **aneurisma de la arteria pulmonar**, **miocarditis** —idiopática y tóxica—, **fibrosis endomiocárdica**, **cardiomiopatía hipertrófica obstructiva**, **cardiomiopatía oscura de África** (enfermedad de Becker), **fibroelastosis endocárdica**, otras **cardiomiopatías primarias**, **cardiomiopatías nutricional y metabólica**, **síndrome del intervalo QT prolongado**, **síndrome de Lown-Ganong-Levine**, **taquicardia paroxística ventricular**, enfermedad de **moyamoya**, **síndrome de Raynaud**, **tromboangitis obliterante** (enfermedad de Buerger), **eritromelalgia**, **poliarteritis nudosa y enfermedades relacionadas** —poliarteritis nudosa, síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo, angitis debida a hipersensibilidad, (angitis de hipersensibilidad, síndrome de Goodpasture y otras angitis de hipersensibilidad), granuloma letal de la línea media, granulomatosis de Wegener, arteritis de células gigantes (arteritis craneal, arteritis temporal y enfermedad de Horton), microangiopatía trombótica (púrpura trombocitopénica trombótica), enfermedad de Takayasu—, **telangiectasia hemorrágica hereditaria** y **síndrome de Budd-Chiari**.

En el periodo 1996-2012 hubo un total de 14225 casos de enfermedades raras del sistema circulatorio en Asturias. Las más frecuentes fueron las del grupo de cardiomiopatías primarias con 7990 casos totales y una tasa específica de 7540,67 casos por millón de habitantes. Las menos frecuentes fueron la miocarditis tóxica con 3 casos, el granuloma lateral de la línea media con 2 casos y la eritromelalgia con 1 solo caso.

Entre las enfermedades del sistema circulatorio encontramos algunas que, por la frecuencia absoluta observada en Asturias, superan el umbral de casos para ser consideradas enfermedades raras (pueden serlo en un sexo o en determinado grupo de edad).

Enfermedades raras del sistema circulatorio (mayoritarias)
Asturias, 1996-2012



Entre las que no superan ese umbral (menos de 430 casos en Asturias) las más frecuentes son las angitis debidas a hipersensibilidad con 339 casos y la menos frecuente la eritromelalgia con tan solo dos casos diagnosticados entre 1996 y 2012.

El número de hombres (8852 casos) con enfermedades raras del sistema circulatorio es significativamente superior que el de mujeres (5373 casos). Estos datos muestran que en este tiempo se ha diagnosticado una enfermedad rara del sistema circulatorio, al menos, al 1,34% de residentes en Asturias (1,74% hombres, 0,97% mujeres).

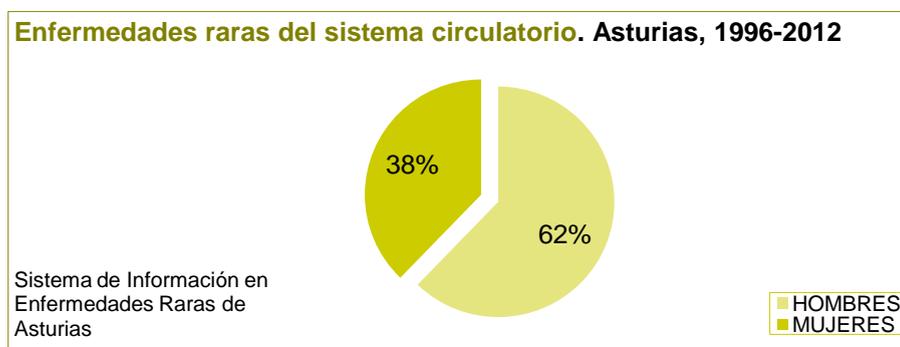
Tabla IX. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara del sistema circulatorio	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
416.0	Hipertensión pulmonar primaria	561	1105,29	709	1284,36	1270	1198,58
417.0	Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares	9	17,73	9	16,30	18	16,99
417.1	Aneurisma de la arteria pulmonar	8	15,76	4	7,25	12	11,33
422.91	Miocarditis idiopática	23	45,31	8	14,49	31	29,26
422.93	Miocarditis tóxica	3	5,91	0	0,00	3	2,83
425.0	Fibrosis endomiocárdica	8	15,76	6	10,87	14	13,21
425.1	Cardiomiopatía hipertrófica obstructiva	111	218,69	126	228,25	237	223,67
425.2	Cardiomiopatía oscura de África	5	9,85	1	1,81	6	5,66
425.3	Fibroelastosis endocárdica	16	31,52	9	16,30	25	23,59
425.4	Otras cardiomiopatías primarias	5554	10942,53	2436	4412,83	7990	7540,67
425.7	Cardiomiopatías nutricional y metabólica	52	102,45	45	81,52	97	91,55
426.81	Síndrome de Lown-Ganong-Levine	11	21,67	13	23,55	24	22,65
426.82	Síndrome del intervalo QT prolongado	11	21,67	19	34,42	30	28,31
427.1	Taquicardia paroxística ventricular	1500	2955,31	553	1001,76	2053	1937,55
437.5	Enfermedad moyamoya	3	5,91	13	23,55	16	15,10
443.0	Síndrome de Raynaud	184	362,52	428	775,32	612	577,58
443.1	Tromboangiitis obliterante (enfermedad de Buerger)	47	92,60	12	21,74	59	55,68
443.82	Eritromelalgia	0	0,00	1	1,81	1	0,94
446	Poliarteritis nodosa y enfermedades relacionadas	676	1331,86	925	1675,64	1601	1510,96
446.0	Poliarteritis nudosa	56	110,33	54	97,82	110	103,81
446.1	Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo	38	74,87	32	57,97	70	66,06
446.2	Angiitis debida a hipersensibilidad	196	386,16	143	259,05	339	319,94
446.20	Angiitis de hipersensibilidad	3	5,91	5	9,06	8	7,55
446.21	Síndrome de Goodpasture	12	23,64	6	10,87	18	16,99
446.29	Otras angeitis de hipersensibilidad	181	356,61	132	239,12	313	295,40
446.3	Granuloma letal de la línea media	1	1,97	1	1,81	2	1,89
446.4	Granulomatosis de Wegener	62	122,15	56	101,44	118	111,36
446.5	Arteritis de células gigantes	284	559,54	586	1061,54	870	821,07
446.6	Microangiopatía trombótica	39	76,84	44	79,71	83	78,33
446.7	Enfermedad de Takayasu	5	9,85	21	38,04	26	24,54
448.0	Telangiectasia hemorrágica hereditaria	31	61,08	21	38,04	52	49,08
453.0	Síndrome de Budd-Chiari	36	70,93	23	41,66	59	55,68

El número de cardiomiopatías primarias (7990 casos) llama mucho la atención ya que supera por mucho el umbral marcado por la definición de enfermedad rara, fundamentalmente entre los hombres (5554 casos) pero también entre las mujeres (2436 casos) por lo que parece probable que gran número de los casos codificados en la categoría 450.4 se deban, en realidad, a cardiomiopatías secundarias que debieran estar clasificadas en otras categorías. Esta misma circunstancia puede darse también en la categoría de la hipertensión pulmonar

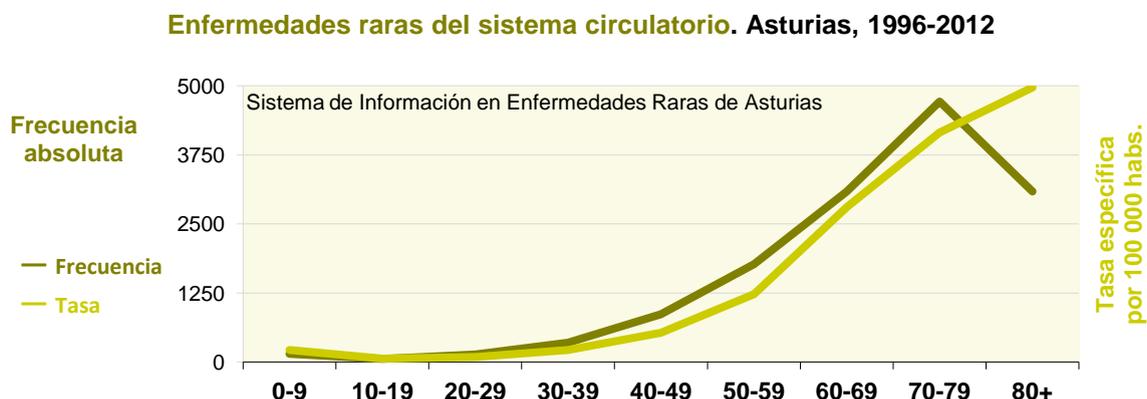
primaria (416,0, que según los datos generó 561 casos en hombres y 709 casos en mujeres asturianas entre 1996 y 2012).

Los hombres (8852 casos) se vieron más afectados por enfermedades raras del sistema circulatorio que las mujeres (5373 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (1744 casos por 100 000 hab., IC95%: 1708,4-1780,4) que en mujeres (973,3 casos por 100 000 hab., IC95%: 947,8-996,6), es decir, por cada 100 000 habitantes hay 770,7 (IC95%: 726,3-815,1) casos más de hombres con una enfermedad rara del sistema circulatorio que de mujeres.

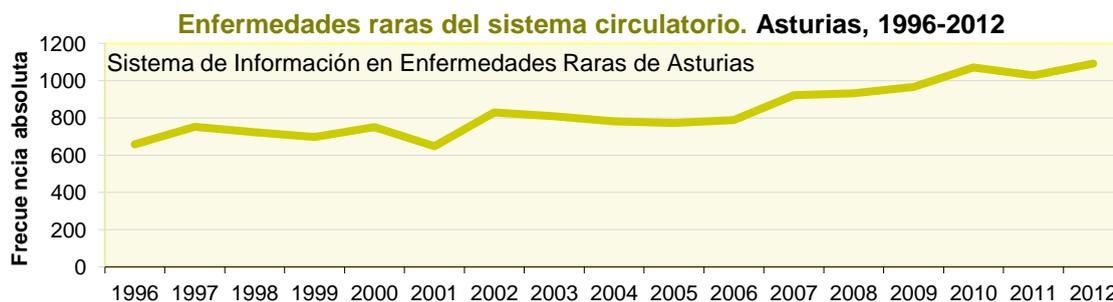


Si analizamos los datos para cada enfermedad vemos que las diferencias globales entre el sexo masculino y el femenino se deben, fundamentalmente, a los casos de otras cardiomiopatías primarias junto a la taquicardia paroxística ventricular, tromboangitis obliterante y miocarditis idiopática que afectaron más a los hombres mientras que entre las mujeres hubo mayor número de casos de hipertensión pulmonar primaria, del grupo de la poliarteritis nodosa, corea reumática, síndrome de Raynaud y enfermedad de moyamoya. En el resto de enfermedades no hubo diferencias en las proporciones de casos entre ambos sexos.

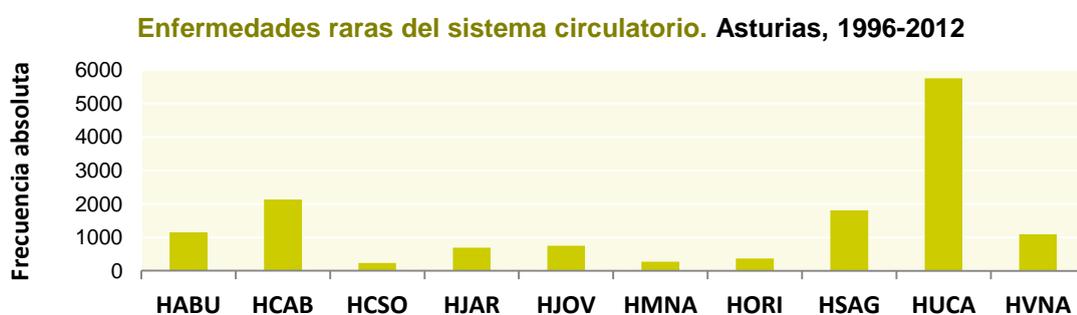
Por edad, el número de casos incidentes de mantiene por debajo de la tasa de 5 casos por 10000 habitantes hasta el grupo de 40-49 años (52,9 casos por 100 000 hab.) a partir del cual comienza a aumentar el número absolutos de casos hasta alcanzar el máximo a los 70-79 años (4717 casos) para después descender (3089 casos), aunque la tasa específica de el grupo de más edad es la mayor (496,8 casos por 100 000 habitantes). La menos tasa de casos incidentes es la del grupo de 10-19 años (64,2 casos por 100 000 hab.).



Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron 837 casos de media anual de enfermedades raras del sistema circulatorio. La tendencia es ascendente, pasando de 658 casos en 1996 a 1091 casos en 2012 (el mayor número de casos incidentes), lo que supone un incremento global del 65,8%. La tasa de incidencia del periodo es de 789,71 año⁻¹ por millón de habitantes.



El 40% de los casos de enfermedades raras del sistema circulatorio se diagnosticaron por primera vez en el Hospital Universitario Central de Asturias (5747 casos). Casi el mismo número de casos (44%) se repartió entre otros cuatro hospitales: Cabueñes (2132 casos), San Agustín (1802 casos), Álvarez Buylla (1148 casos) y Valle del Nalón (1092 casos). El hospital de Jario (686 casos) y el de Jove (749 casos) acumulan un 5% de casos cada uno, el del Oriente (367 casos) un 3% y los hospitales Monte Naranco (273 casos) y Carmen y Severo Ochoa (229 casos) solo el 2% del total de casos.

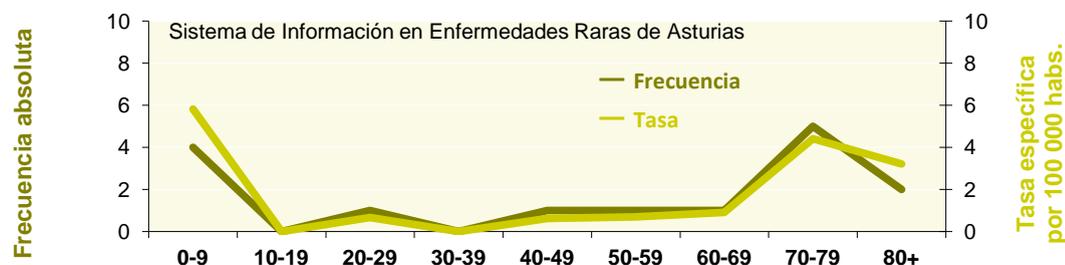


Corea reumática (CIE9MC: 392)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Corea reumática. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	1	0	1	0	1	1	0	2	2	0	1	3	0	3

La **tasa de incidencia** de corea reumática en Asturias en el periodo analizado es **0,83 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de corea reumática.

Casos incidentes, 1996-2012

El 40% de los casos incidentes de corea reumática presentan complicación cardíaca (CIE9MC: 392.0) mientras que en el 60% restante no se hace mención de complicación (CIE9MC: 392.9). En ambos grupos, la prevalencia fue superior en mujeres.

Corea reumática. Asturias, 1996-2012

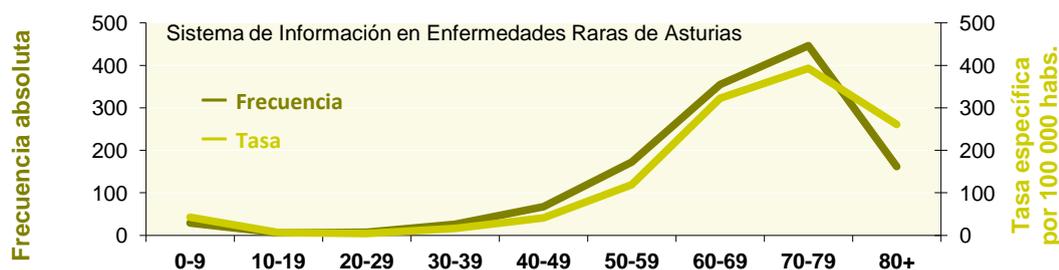


Hipertensión pulmonar primaria (CIE9MC: 416.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hipertensión pulmonar primaria. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
154	183	168	175	174	44	50	37	77	27	17	17	39	33	38	37	44

La **tasa de incidencia** de hipertensión pulmonar primaria en Asturias en el periodo 1996-2012 es de **74,7 año⁻¹ por millón de habitantes**, aunque el número de diagnósticos descendió de manera importante a partir del año 2001 (puede que por una mejor clasificación de los casos como primarios y secundarios). La tasa de incidencia del periodo 2001-2012 sería de **32,72 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Hipertensión pulmonar primaria. Asturias, 1996-2012

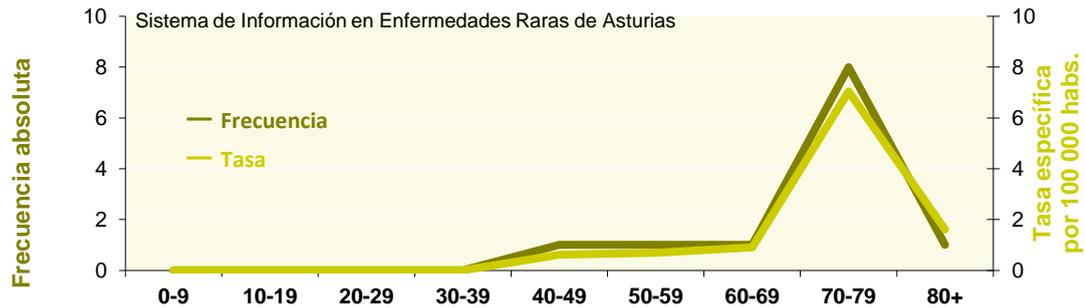


Aneurisma de la arteria pulmonar (CIE9MC: 417.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Aneurisma de la arteria pulmonar. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	1	0	3	3	0	1	0	0	0	0	0	1	0	1	1	1

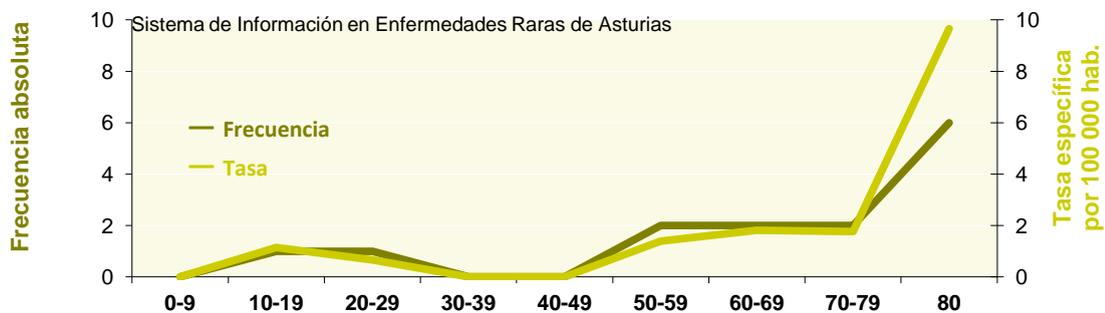
La **tasa de incidencia** de aneurisma de la arteria pulmonar en Asturias en el periodo 1996-2012 es **0,67 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Fibrosis endomiocárdica (CIE9MC: 425.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Fibrosis endomiocárdica. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	1	0	0	1	4	0	2	0	2	1	0	1	0	1	1

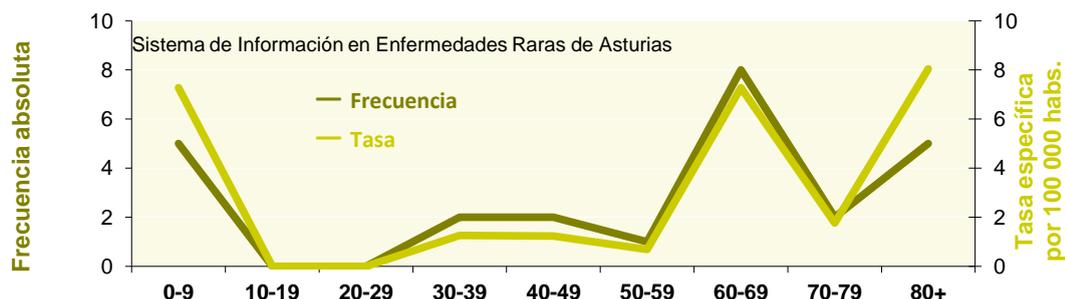
La **tasa de incidencia** de fibrosis endomiocárdica en Asturias en el periodo 1996-2012 es **0,78 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Fibroelastosis endocárdica (CIE9MC: 425.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Fibroelastosis endocárdica. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
3	2	3	1	1	0	0	3	1	1	1	1	2	1	3	1	1

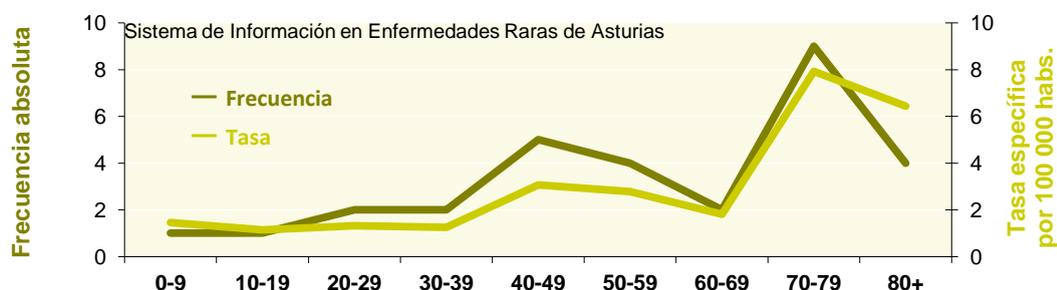
La **tasa de incidencia** de fibroelastosis endocárdica en Asturias en el periodo 1996-2012 es **1,39 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Síndrome del intervalo QT prolongado (CIE9MC: 426.82)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndrome del intervalo QT prolongado. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	8	5	7	7

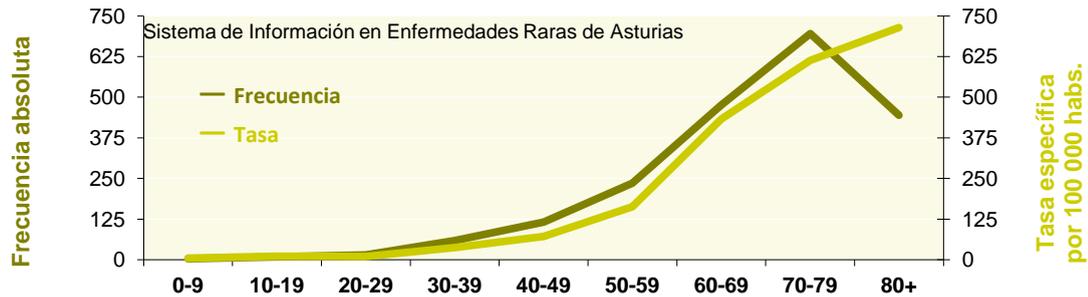
Los primeros casos del síndrome del intervalo QT prolongado registrados se diagnosticaron en el 2008, por lo que el cálculo de la **tasa de incidencia** corresponde al periodo 2008-2012, siendo de **5,66 por millón de habitantes- año⁻¹**.

Taquicardia paroxística ventricular (CIE9MC: 427.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Taquicardia paroxística ventricular. Asturias, 1996-2012



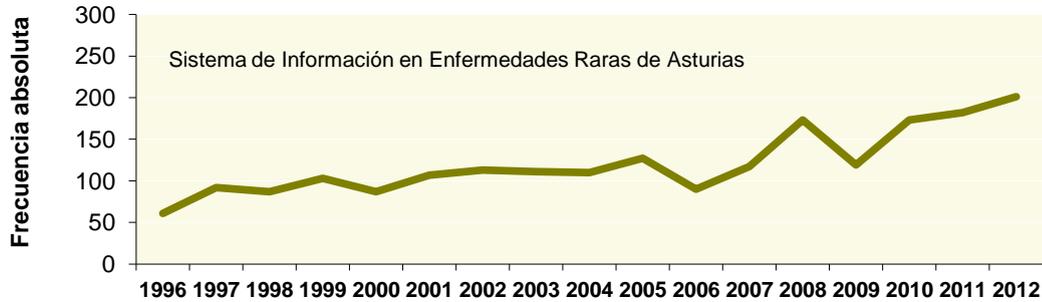
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	61	92	87	103	87	107	113	111	110	127	90	117	173	119	173	182	201

La **tasa de incidencia** de taquicardia paroxística ventricular en Asturias en el periodo 1996-2012 es **113,97 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Taquicardia paroxística ventricular. Asturias, 1996-2012

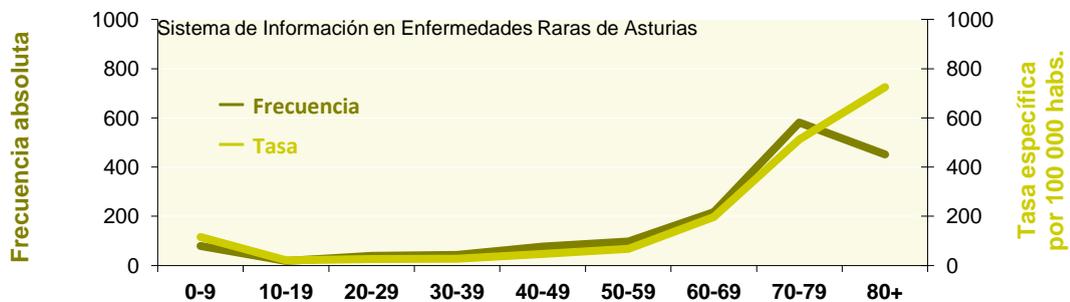


Poliarteritis nudosa y enfermedades relacionadas (CIE9MC: 446)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Poliarteritis nudosa y enfermedades relacionadas. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
65	55	72	57	77	85	111	123	96	89	107	145	90	100	110	115	104

La **tasa de incidencia** de poliarteritis nudosa y otras enfermedades relacionadas en Asturias en el periodo 1996-2012 es **88,88 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Poliarteritis nudosa y otras enfermedades relacionadas. Asturias, 1996-2012

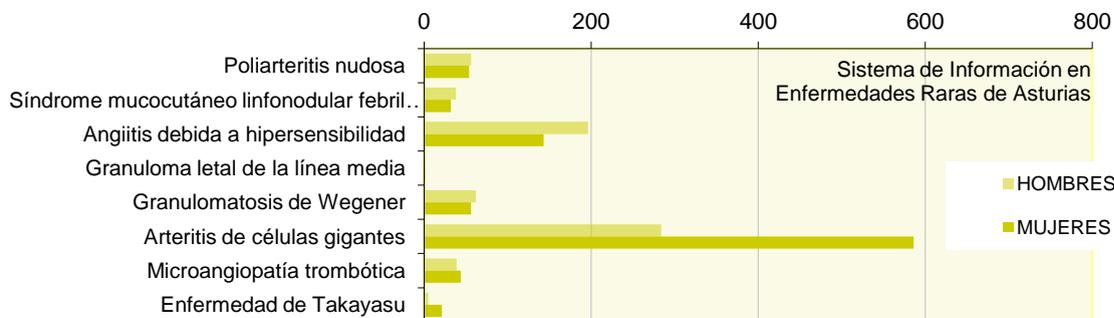


Distribución por tipo de enfermedad.

Casos incidentes, 1996-2012

En el grupo de las poliarteritis nudosas, la más frecuente —en ambos sexos— es la arteritis de células gigantes (CIE9MC: 446.5) seguida de la angitis debida a sensibilidad —más frecuente en hombres— y la más infrecuente el granuloma letal de la línea media (CIE9MC: 446.3).

Poliarteritis nudosa y otras enfermedades relacionadas. Asturias, 1996-2012

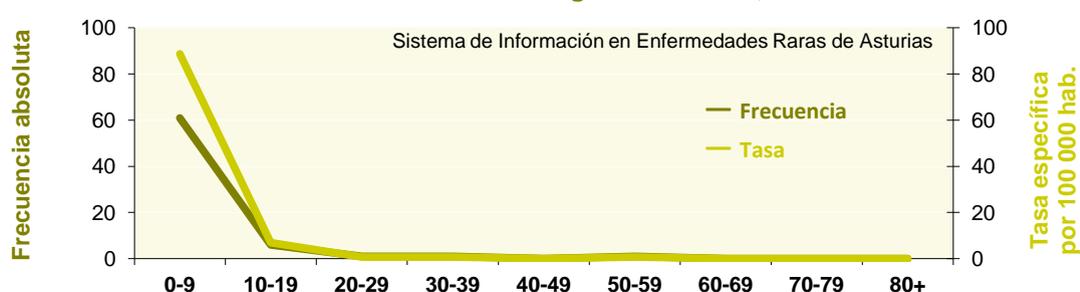


Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo (CIE9MC: 446.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
6	5	5	1	5	1	5	5	1	5	7	6	6	2	5	2	3

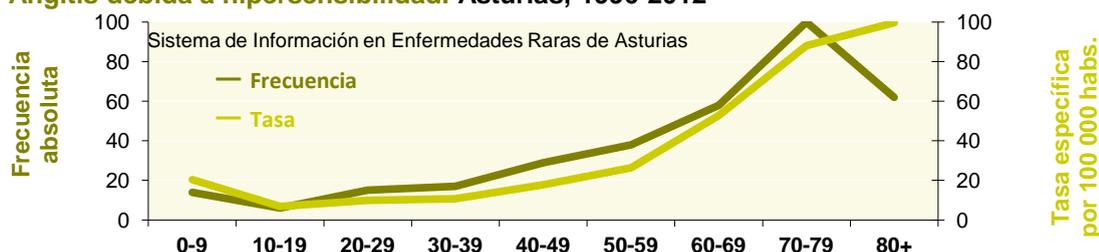
La **tasa de incidencia** de síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo en Asturias en el periodo 1996-2012 es **3,89 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Angitis debida a hipersensibilidad (CIE9MC: 446.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Angitis debida a hipersensibilidad. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
4	1	1	0	6	25	32	27	31	20	21	33	26	15	31	36	30

La **tasa de incidencia** de angitis debida a hipersensibilidad en Asturias en el periodo 1996-2012 es **18,82 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Angitis debida a hipersensibilidad. Asturias, 1996-2012



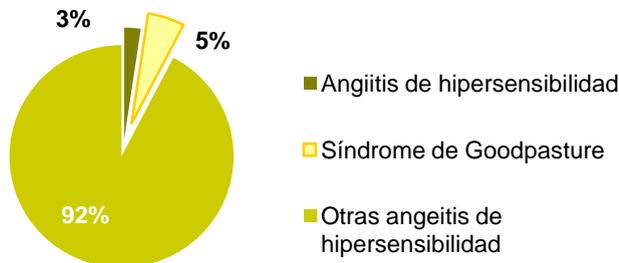
Distribución por tipo de angitis debida a hipersensibilidad.

Casos incidentes, 1996-2012

En el grupo de la angitis debida a hipersensibilidad la menos frecuente es la angitis de hipersensibilidad clásica (CIE9MC: 446.20) de la que solo hay 8 casos registrados seguida del síndrome de Goodpasture (CIE9MC: 446.21) con 18 casos. Las más frecuentes son otras angitis de hipersensibilidad (CIE9MC: 446.29), de las que hay 313 casos registrados.

Angitis debida a hipersensibilidad. Asturias, 1996-2012

Sistema de Información en Enfermedades Raras de Asturias

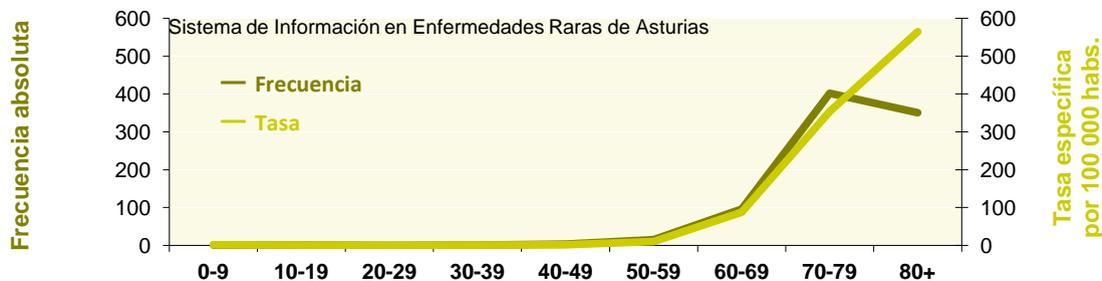


Arteritis de células gigantes (CIE9MC: 446.5)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Arteritis de células gigantes. Asturias, 1996-2012



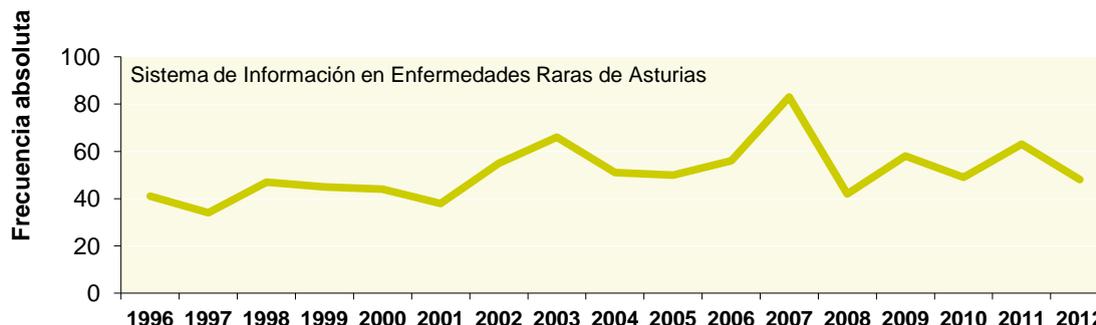
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
41	34	47	45	44	38	55	66	51	50	56	83	42	58	49	63	48

El número anual de casos incidentes de arteritis de células gigantes es más o menos estable desde 1996 a 2012. Su **tasa de incidencia** en Asturias en ese periodo 1996-2012 es **48,30 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Arteritis de células gigantes. Asturias, 1996-2012

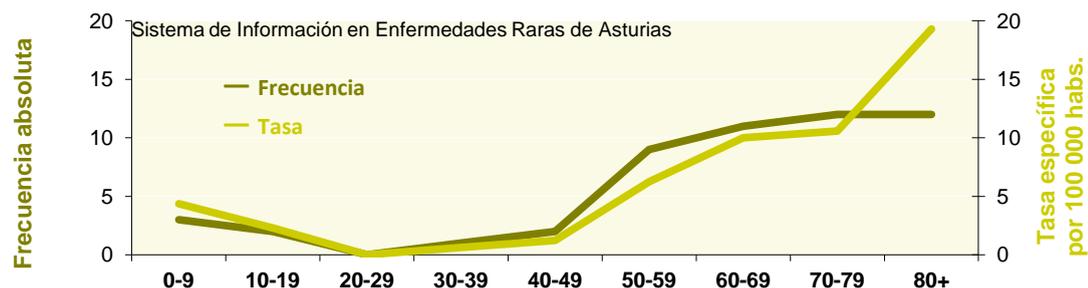


Telangiectasia hemorrágica hereditaria (CIE9MC: 448.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Telangiectasia hemorrágica hereditaria. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	3	3	3	6	4	0	5	5	3	4	2	1	1	3	1	2	6

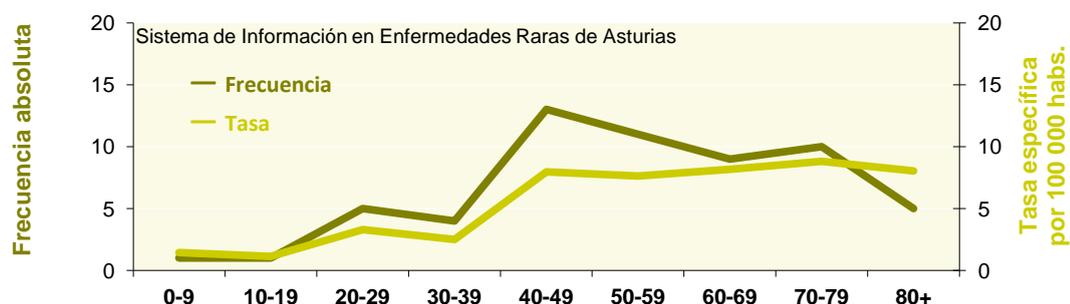
La **tasa de incidencia** de telangiectasia hemorrágica hereditaria en Asturias en el periodo 1996-2012 es **2,89 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Síndrome de Budd-Chiari (CIE9MC: 453.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Síndrome de Budd-Chiari. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Año	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Casos incidentes	2	3	3	0	1	5	0	2	3	3	1	7	4	6	6	7	6

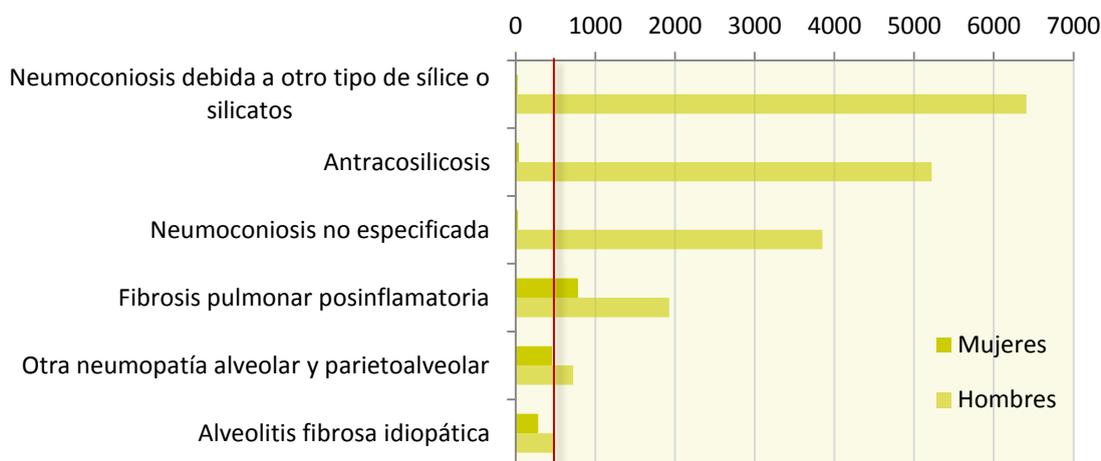
La **tasa de incidencia** de síndrome de Budd-Chiari en Asturias en el periodo 1996-2012 es **3,28 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Enfermedades raras del aparato respiratorio

Las enfermedades raras del aparato respiratorio analizadas son pulmón del granjero, bagazosis, pulmón del ornitófilo, suberosis, pulmón del manipulador de malta, enfermedad del manipulador de hongos, pulmón del descortezador de arce, otras alveolitis y neumonitis alérgicas especificadas, alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas, antracosilicosis, asbestosis, neumoconiosis debida a otro tipo de sílice o silicato (distinto de sílice: aluminosis pulmonar, beriliosis, estañosis, fibrosis pulmonar debida a bauxita o grafito y siderosis), neumoconiosis debida a otro polvo inorgánico, neumopatía debida a la inhalación de otro tipo de polvo, neumoconiosis no especificada, manifestaciones pulmonares agudas debidas a redicación, fibrosis pulmonar posinflamatoria, otras neumopatías alveolares y parietoalveolares —proteínosis alveolar pulmonar, hem siderosis pulmonar idiopática (275.0+), microlitiasis alveolar pulmonar, alveolitis fibrosa idiopática (bloqueo alveolocapilar, fibrosis pulmonar difusa idiopática intersticial, síndrome de Hamman-Rich), otra neumonía alveolar parietoalveolar sin especificación, neumopatía en el escleroderma difuso (710.1+)— y eosinofilia pulmonar.

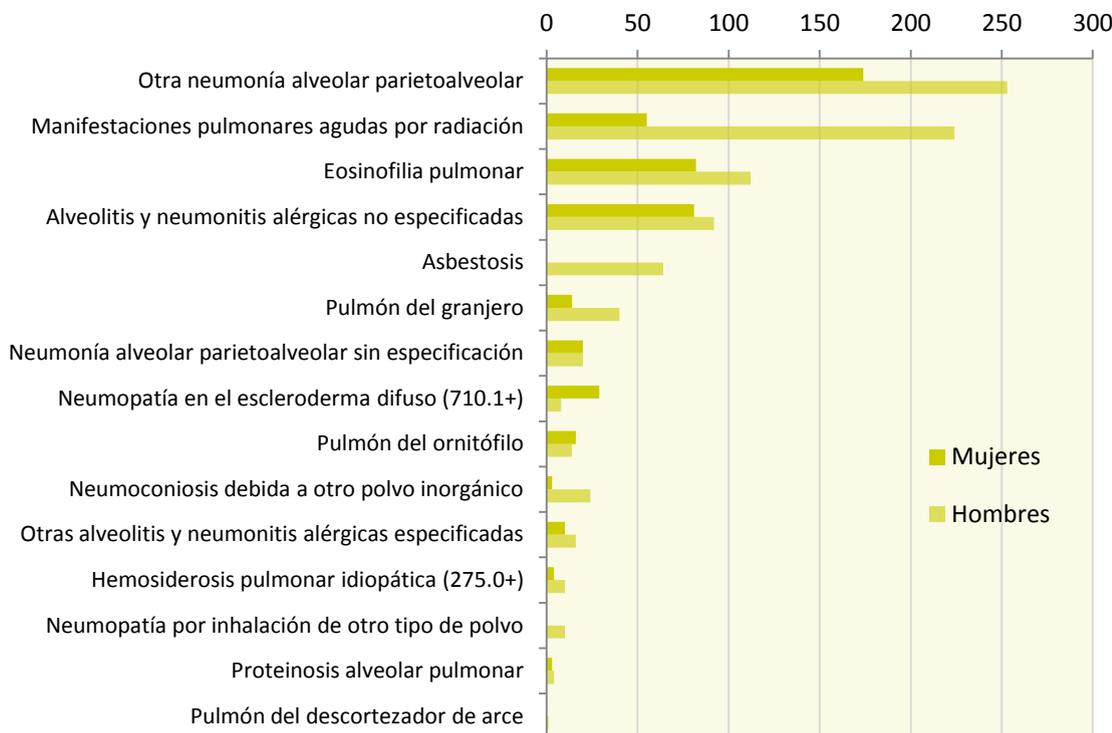
En total se han diagnosticado 20363 casos de enfermedades raras del aparato respiratorio en Asturias en el periodo 1996-2012. Las más frecuentes en números absolutos son la **antracosilicosis**, las neumoconiosis, la fibrosis pulmonar posinflamatoria, la alveolitis fibrosa idiopática y las neumopatías alveolares y parietoalveolares, que superan el umbral de 5 casos por 10000 habitantes. Algunas de ellas, a pesar de tener una alta tasa de incidencia en Asturias son enfermedades raras a nivel nacional (los distintos tipos de silicosis). Además, hay que tener en cuenta que debido al compromiso de aparatos vitales ocasionan un elevado número de fallecimientos.

**Enfermedades raras del aparato respiratorio (mayoritarias).
Asturias, 1996-2012**

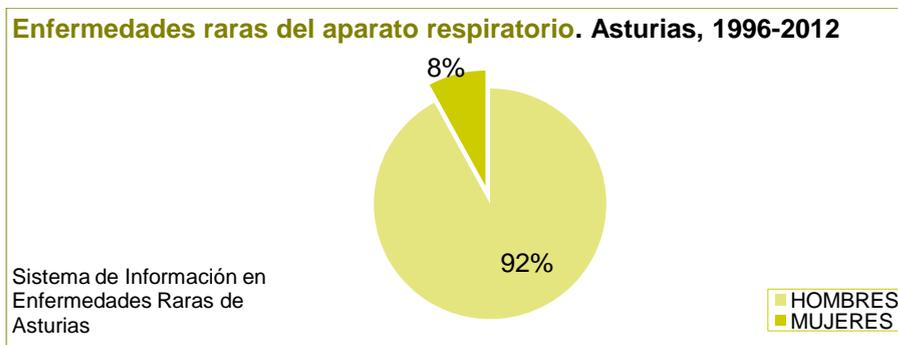


En Asturias, no se han producido casos de bagazosis, suberosis, pulmón del manipulador de malta, enfermedad del manipulador de hongos ni microlitiasis alveolar pulmonar en el periodo 1996-2012. La enfermedad rara del aparato respiratorio que presenta menor frecuencia en Asturias en el periodo analizado es el **pulmón del descortezador de arce** (solo 1 caso).

**Enfermedades raras (minoritarias) del aparato respiratorio.
Asturias, 1996-2012**



Los datos muestran que en este tiempo se ha diagnosticado una enfermedad rara respiratoria como máximo al 1,9% de residentes en Asturias (3,69% hombres, 0,29% mujeres).



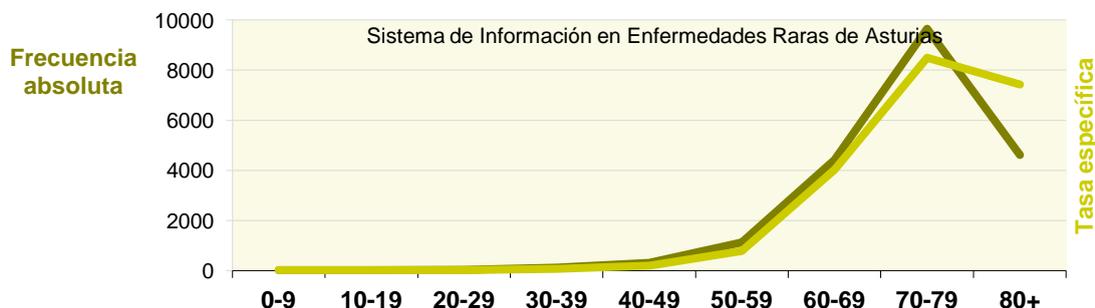
Las enfermedades raras del aparato respiratorio afectaron mucho más a los hombres (18 739 casos) que a las mujeres (1624 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en hombres (3692 casos por 100 000 hab., IC95%: 3640-3744) que en mujeres (294 casos por 100 000 hab., IC95%: 280-308). La diferencia de casos entre hombres y mujeres es la mayor si la comparamos con las proporciones del resto de enfermedades agrupadas por aparatos. Hay 3398 (IC95%: 3344-3452) casos más de hombres con una enfermedad respiratoria rara que mujeres.

La mayoría de enfermedades raras de este aparato presentan mayor número de casos entre los hombres, especialmente, las silicosis que llegan hasta una diferencia de hasta 12 581 casos por 100 000 habitantes entre las respectivas tasas específicas de hombres y mujeres. Solo la neumopatía en el escleroderma difuso (enfermedad rara de la piel que también afecta principalmente a las mujeres) presenta una mayor tasa específica en las mujeres.

Tabla X. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

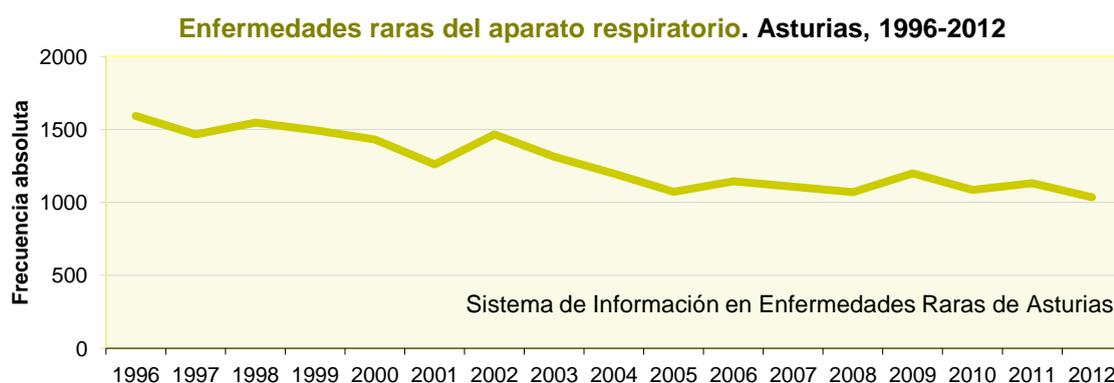
CIE9MC	Enfermedad rara del aparato respiratorio	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
495.0	Pulmón del granjero	40	78,81	14	25,36	54	50,96
495.1	Bagazosis	0	0,00	0	0,00	0	0,00
495.2	Pulmón del ornitófilo	14	27,58	16	28,98	30	28,31
495.3	Suberosis	0	0,00	0	0,00	0	0,00
495.4	Pulmón del manipulador de malta	0	0,00	0	0,00	0	0,00
495.5	Enfermedad del manipulador de hongos	0	0,00	0	0,00	0	0,00
495.6	Pulmón del descortezador de arce	1	1,97	0	0,00	1	0,94
495.8	Otras alveolitis y neumonitis alérgicas especificadas	16	31,52	10	18,12	26	24,54
495.9	Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas	92	181,26	81	146,73	173	163,27
500	Antracosilicosis	5222	10288,42	40	72,46	5262	4966,08
501	Asbestosis	64	126,09	0	0,00	64	60,40
502	Neumoconiosis debida a otro tipo de sílice o silicatos	6409	12627,05	25	45,29	6434	6072,17
503	Neumoconiosis debida a otro polvo inorgánico	24	47,28	3	5,43	27	25,48
504	Neumopatía debida a la inhalación de otro tipo de polvo	10	19,70	0	0,00	10	9,44
505	Neumoconiosis no especificada	3850	7585,30	28	50,72	3878	3659,91
508.0	Manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación	224	441,33	55	99,63	279	263,31
515	Fibrosis pulmonar posinflamatoria	1928	3798,56	782	1416,60	2710	2557,60
516	Otra neumopatía alveolar y parietoalveolar	725	1428,40	459	831,48	1184	1117,42
516.0	Proteinosis alveolar pulmonar	4	7,88	3	5,43	7	6,61
516.1	Hemosiderosis pulmonar idiopática (275.0+)	10	19,70	4	7,25	14	13,21
516.2	Microlitiasis alveolar pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00
516.3	Alveolitis fibrosa idiopática	469	924,03	283	512,66	752	709,71
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	253	498,46	174	315,20	427	402,99
516.9	Neumonía alveolar parietoalveolar sin especificación	20	39,40	20	36,23	40	37,75
517.2	Neumopatía en el escleroderma difuso (710.1+)	8	15,76	29	52,53	37	34,92
518.3	Eosinofilia pulmonar	112	220,66	82	148,54	194	183,09

Enfermedades raras del aparato respiratorio. Asturias, 1996-2012



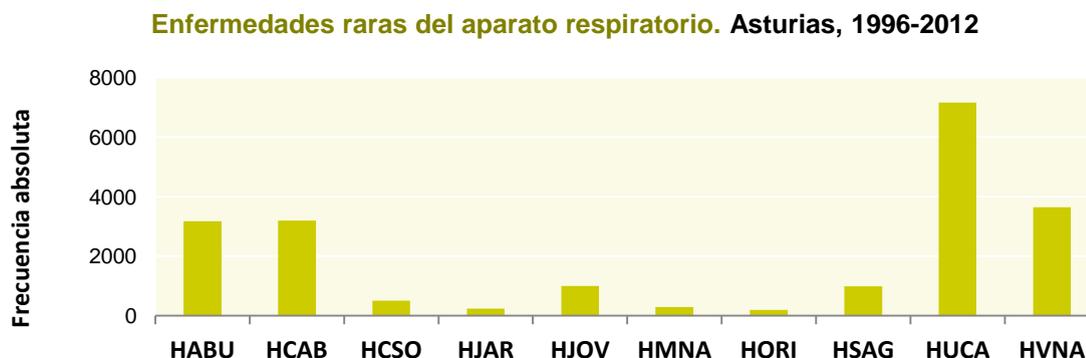
Por edad, el número de casos incidentes es bajo (menos de 50 casos) hasta aproximadamente la cuarta década en la que la tasa ajustada por edad supera los 5 casos por 100000 hab. A partir de esa edad, la tasa de casos incidentes aumenta paulatinamente hasta alcanzar el máximo a los 70-79 años (9648 casos, tasa específica: 8500 casos por 100000 hab.). Después experimenta un descenso, tanto del número absoluto (4616 casos) como en tasa específica (7424 casos por 100000 hab.). El menos número de casos incidentes corresponde al grupo de edad de 0-9 años (20 casos) y la menos tasa al grupo de 20-29 años (25,1 casos por 100000 habitantes).

Cada año se diagnostica una media de 1198 casos de una enfermedad rara respiratoria en Asturias. Se observa una tendencia descendente del número de nuevos casos. El mayor número de casos incidentes se produjo en 1996 (1557 casos) y el menor en 2012 (887 casos), lo que supone un descenso de 43%, probablemente debido a los cambios en la exposición laboral. Se trata del único bloque de enfermedades (según la clasificación por aparatos del CIE9MC seguida en este informe) que presenta esta tendencia en el periodo de estudio.



La tasa de incidencia de enfermedad rara respiratoria en el periodo es de 1130 año⁻¹ por millón de habitantes.

En todos los hospitales de nuestra comunidad autónoma se realizó algún diagnóstico de un nuevo caso de enfermedad rara respiratorio entre los años 1996 y 2012. El hospital en el que se realizó el mayor número de diagnósticos de enfermedades raras respiratorias, un 35% de los casos, fue el Hospital Universitario Central de Asturias (7155 casos). En otros tres hospitales se realizaron aproximadamente la mitad de diagnósticos de casos que en el HUCA: 18% en el hospital San Agustín (992 casos) y 16% en Cabueñes (3188 casos) y en el Álvarez Buylla (3167 casos). En el resto de hospitales se diagnosticaron por primera vez menos del 10% de casos de enfermedad rara respiratoria —hospital del Oriente (191 casos), Monte Naranco (288 casos), Carmen y Severo Ochoa (506 casos), Jarrio (232 casos) y H. Oriente (191 casos)—.

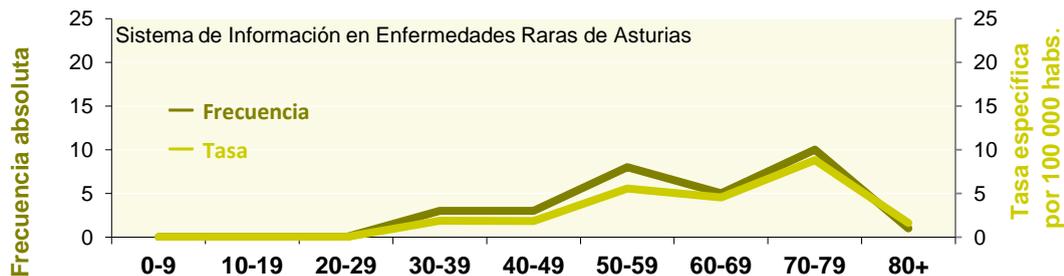


Pulmón del ornitófilo (CIE9MC: 495.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Pulmón del ornitófilo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	1	0	1	2	4	2	0	2	2	6	3	3	2	2	0

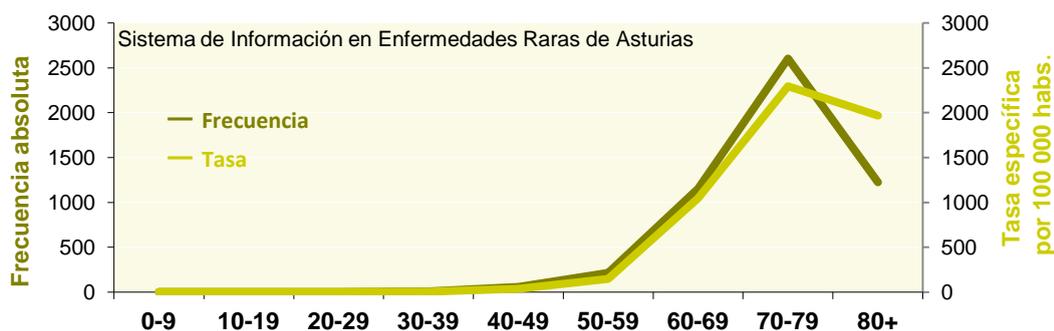
La **tasa de incidencia** de pulmón del ornitólogo en Asturias en el periodo analizado es **1,67 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Antracosilicosis (CIE9MC: 500)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Antracosilicosis. Asturias, 1996-2012



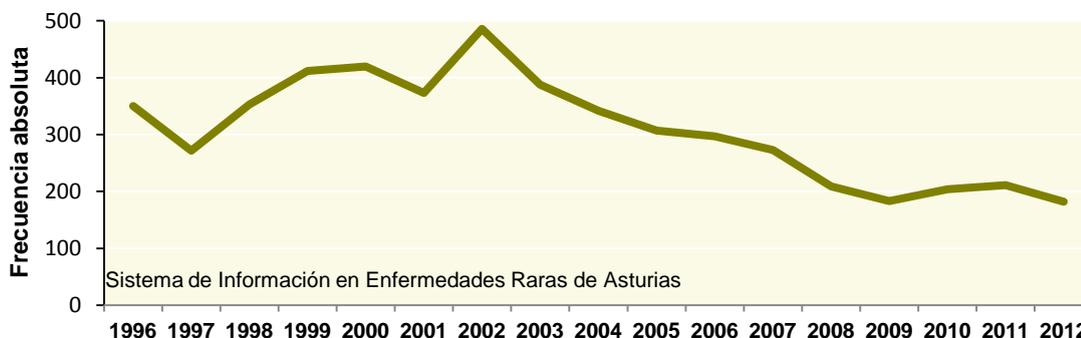
Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
350	272	353	412	420	373	486	388	342	307	297	273	209	183	204	211	182

Tras un periodo inicial en el que se observa un aumento anual de nuevos casos, la tendencia se invierte experimentando un descenso en el número de diagnósticos desde 2002 hasta la actualidad.

Antracosilicosis. Asturias, 1996-2012



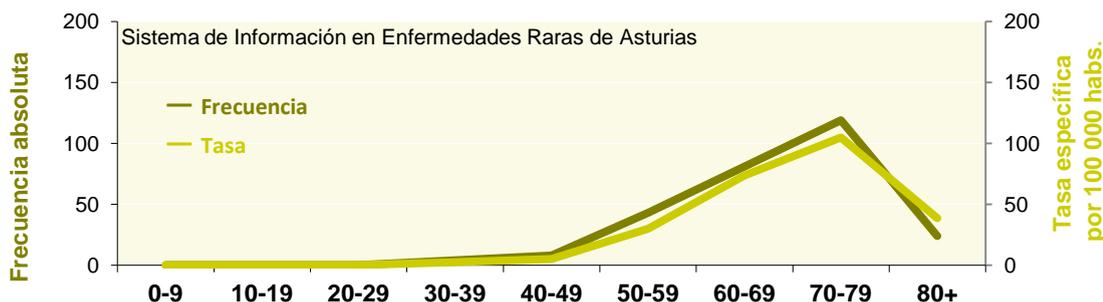
La **tasa de incidencia** de antracosilicosis en Asturias en el periodo analizado es **292,12 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación (CIE9MC: 508.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
4	3	8	11	7	5	7	10	20	17	34	29	31	21	30	24	18

Manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación. Asturias, 1996-2012



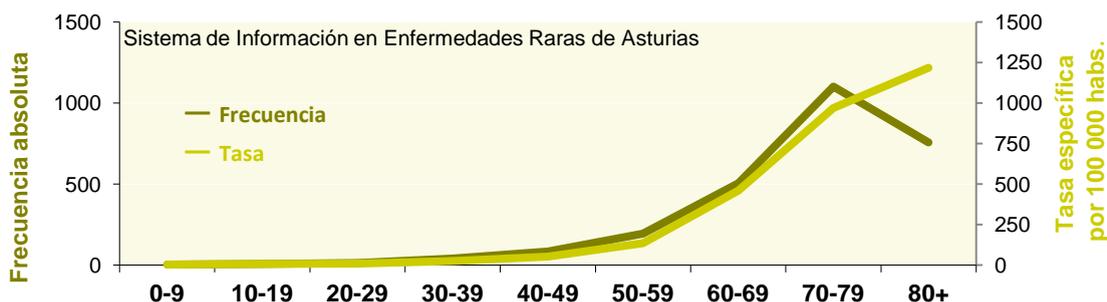
En Asturias, la **tasa de incidencia** de manifestaciones pulmonares agudas debidas a radiación en el periodo 1996-2012 es **15,49 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Fibrosis pulmonar posinflamatoria (CIE9MC: 515)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Fibrosis pulmonar posinflamatoria. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
151	126	167	145	181	162	149	159	164	160	176	153	177	162	157	175	146

Fibrosis pulmonar posinflamatoria. Asturias, 1996-2012



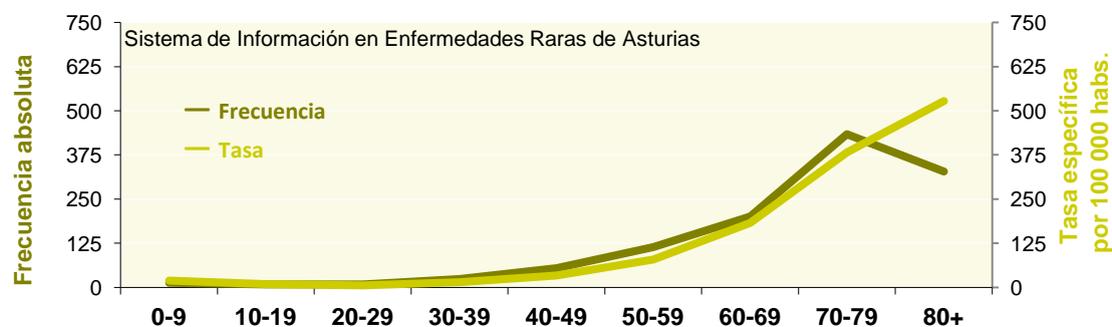
La **tasa de incidencia** de fibrosis pulmonar posinflamatoria en Asturias en el periodo analizado es **150,45 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares (CIE9MC: 516)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Otra neumopatía alveolar y parietoalveolar. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
16	19	42	37	39	38	72	58	63	61	89	102	74	106	109	129	130

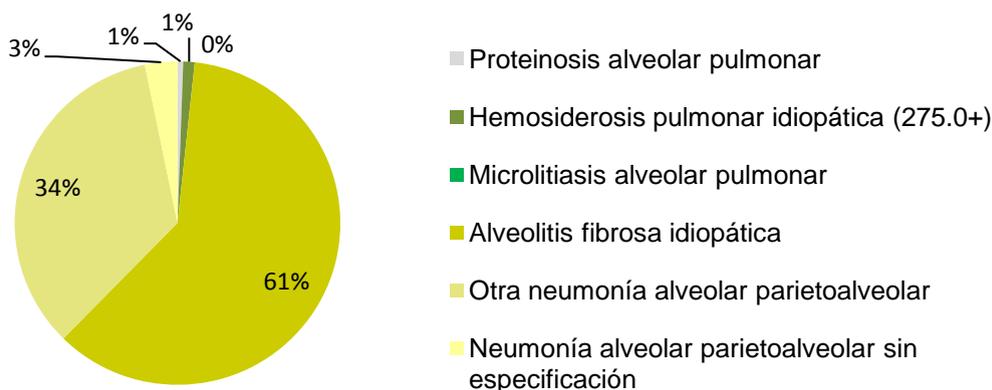
Otra neumopatía alveolar y parietoalveolar. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de otras neumopatías alveolares o parietoalveolares en Asturias en el periodo analizado es **65,73 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Distribución por tipo de neumopatía.

Casos incidentes, 1996-2012

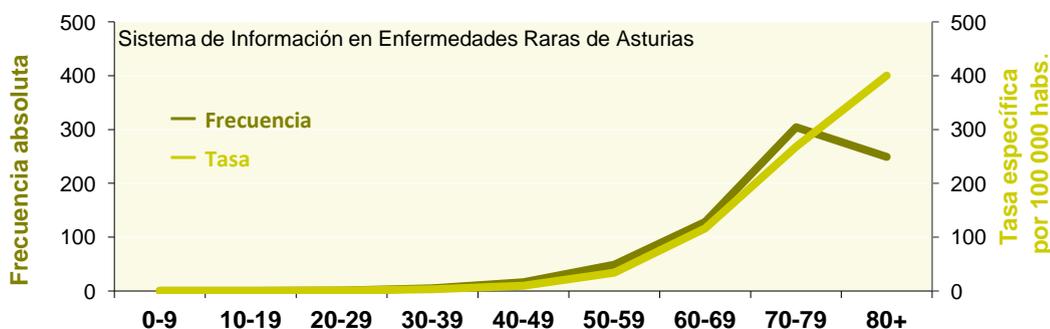


Alveolitis fibrosa idiopática (CIE9MC: 516.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Alveolitis fibrosa idiopática. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
14	6	23	23	24	19	44	28	41	44	65	64	47	67	74	87	82

Alveolitis fibrosa idiopática. Asturias, 1996-2012



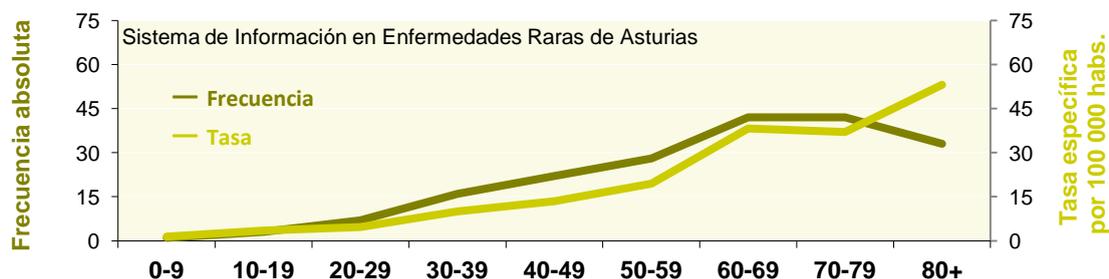
La **tasa de incidencia** de alveolitis fibrosa idiopática en Asturias en el periodo analizado es **41,75 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Eosinofilia pulmonar (CIE9MC: 518.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Eosinofilia pulmonar. Asturias, 1996-2012

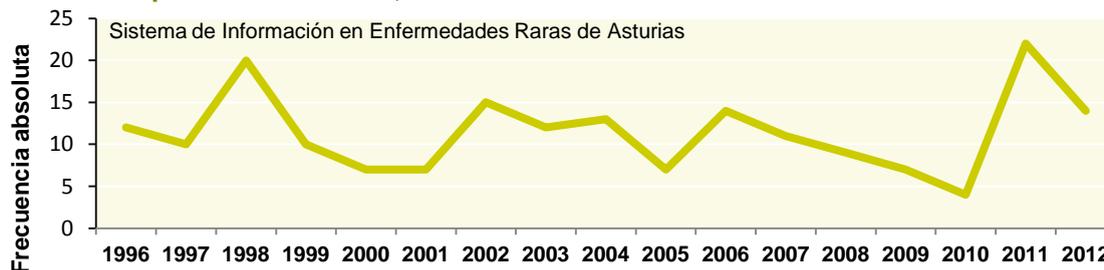


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
12	10	20	10	7	7	15	12	13	7	14	11	9	7	4	22	14

Eosinofilia pulmonar. Asturias, 1996-2012



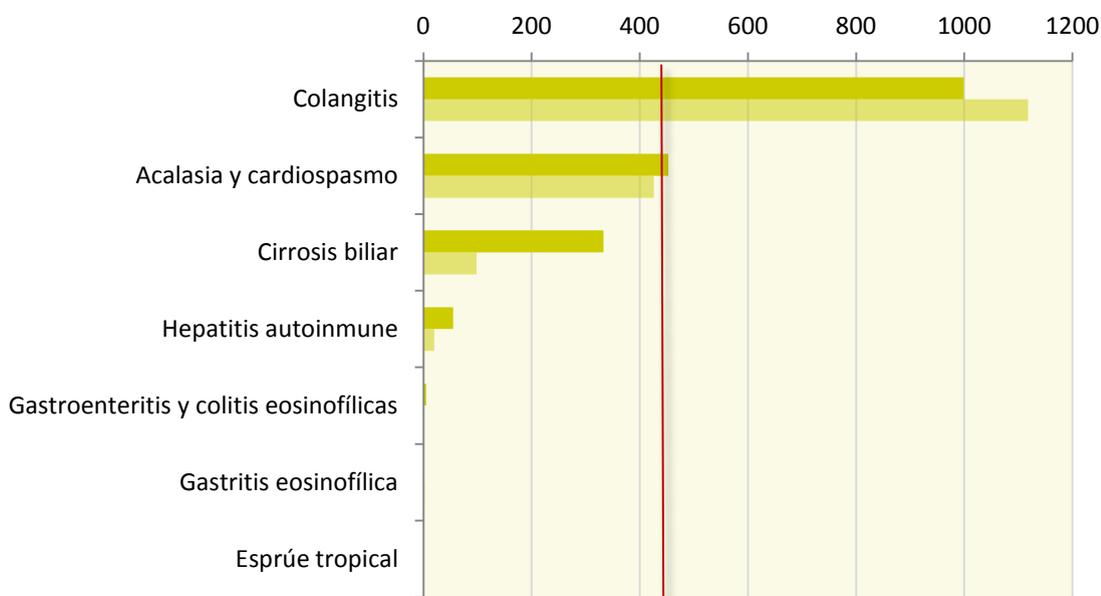
En Asturias, la **tasa de incidencia** de eosinofilia pulmonar en el periodo analizado es de **10,77 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Enfermedades raras del aparato digestivo

Las enfermedades raras del aparato digestivo analizadas son **acalasia y cardiospasma**, **gastritis eosinofílica** (sin y con mención de hemorragia), **gastroenteritis y colitis eosinofílicas**, **hepatitis autoinmune**, **cirrosis biliar**, **colangitis** y **esprúe tropical**.

En total se han diagnosticado 3511 casos de enfermedades raras del aparato digestivo en Asturias entre 1996 y 2012.

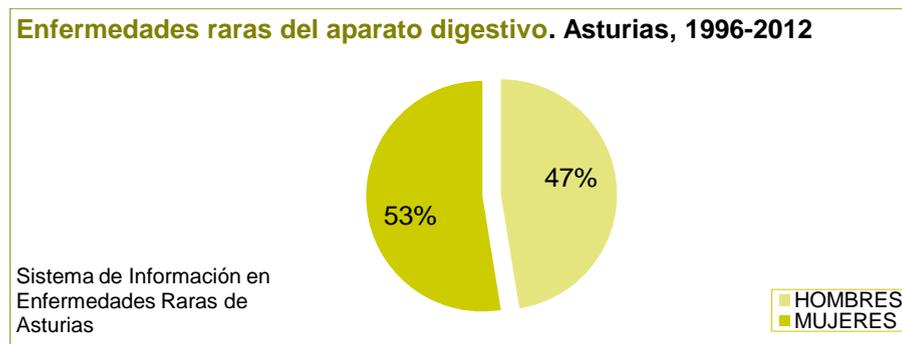
Enfermedades raras del aparato digestivo. Asturias, 1996-2012



En Asturias, la enfermedad rara del aparato digestivo más frecuente es la **colangitis** (2117 casos) y la menos frecuente, el **esprúe tropical** (1 caso). En cifras globales, tanto la colangitis como la acalasia y cardiospasma (879 casos) superarían la cifra de 5 casos por 10000 habitantes que marca la definición de enfermedad rara.

Tabla XI. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1000000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara del aparato digestivo	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
530.0	Acalasia y cardiospasma	426	839,31	453	820,61	879	829,57
535.7	Gastritis eosinofílica	2	3,94	0	0,00	2	1,89
535.70	Gastritis eosinofílica, sin mención de hemorragia	2	3,94	0	0,00	2	1,89
535.71	Gastritis eosinofílica con hemorragia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
558.4	Gastroenteritis y colitis eosinofílicas	1	1,97	5	9,06	6	5,66
558.41	Gastroenteritis eosinofílica	1	1,97	4	7,25	5	4,72
558.42	Colitis eosinofílica	0	0,00	1	1,81	1	0,94
571.42	Hepatitis autoinmune	20	39,40	55	99,63	75	70,78
571.6	Cirrosis biliar	98	193,08	333	603,23	431	406,76
576.1	Colangitis	1118	2202,69	999	1809,69	2117	1997,95
579.1	Esprúe tropical	1	1,97	0	0,00	1	0,94



Las enfermedades raras del aparato digestivo afectaron, en números absolutos, a más mujeres (1845 casos) que hombres (1666 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en mujeres (334,23 casos por 100000 mujeres, IC95%: 319,3-349,8) que en hombres (328,94 casos por 100000 hombres, IC95%: 312,9-344,4) aunque esta pequeña diferencia (6 casos por 100000 hab.) no es significativa.

La incidencia de casos de enfermedades raras del aparato digestivo aumenta con la edad para todas las enfermedades de este aparato. La tasa específica ajustada por edad varía entre 58,2 casos por millón de habitantes en el grupo de 0-9 años y los 1780 casos por millón de habitantes en el grupo de más edad (80 y más años).



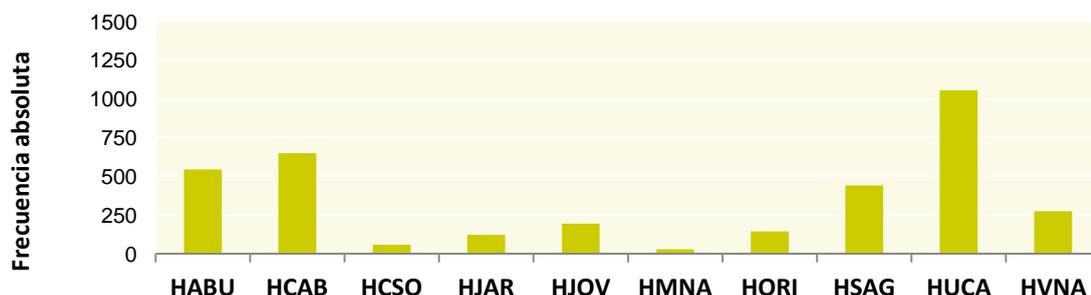
El número total de casos incidentes de enfermedades raras del aparato digestivo va en aumento, principalmente por el aumento de casos de las enfermedades mayoritarias (colangitis y acalasia y cardiospasmo). Se ha pasado de 91 diagnósticos en 1996 a 338 en 2012, es decir, se ha multiplicado por 3,71 el número de nuevos casos.



En todos los hospitales asturianos se realizó algún nuevo diagnóstico de una enfermedad rara del aparato digestivo. El hospital Universitario Central de Asturias es el único que supera los 1000 nuevos diagnósticos (1056 casos, 30%). Por encima de los 500 diagnósticos están el hospital de Cabueñes (650 casos) y el Álvarez Buylla (544 casos). El siguiente con mayor número de casos es San Agustín (441). Entre 100 y 300 casos son los diagnosticados en Valle

del Nalón (274 casos), Jove (194 casos) y Jarrio (121 casos). Los hospitales que menos casos nuevos han diagnosticado son el Carmen y Severo Ochoa (58 casos) y el Monte Naranco (29 casos, 0,8%).

Enfermedades raras del aparato digestivo. Asturias, 1996-2012

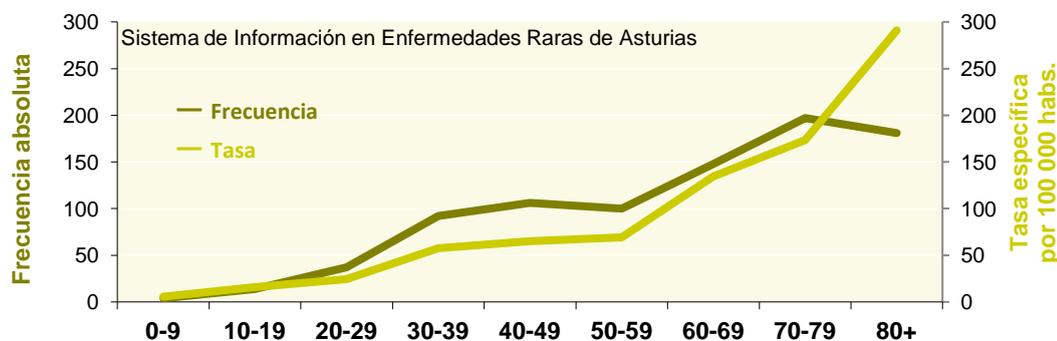


Acalasia y cardioespamo (530.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Acalasia y cardioespasmo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
22	30	31	24	20	30	33	34	60	65	58	52	91	106	76	71	76

Acalasia y cardioespasmo. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de acalasia y cardioespasmo en Asturias en el periodo analizado es **48,80 año⁻¹ por millón de habitantes**.

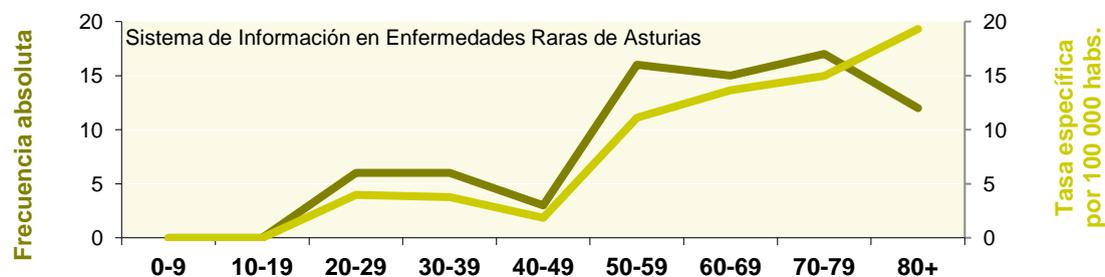
Hepatitis autoinmune (571.42)

En Asturias hubo un total de 75 nuevos casos de hepatitis autoinmune en el periodo 1996-2012, con predominio del sexo femenino. Comienza a diagnosticarse a partir de los 20-29 años y alcanza la tasa específica máxima a partir de los 80 años.

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Hepatitis autoinmune. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	23	19	33

Los primeros diagnósticos de hepatitis autoinmune registrados son del año 2010 (23 casos). La **tasa de incidencia** de hepatitis autoinmune en Asturias en el periodo 1996-2012 es **4,16 año⁻¹ por millón de habitantes**. Si solo consideramos el periodo 2010-2012, la tasa de incidencia aumentaría hasta **23,59 año⁻¹ por millón de habitantes**.

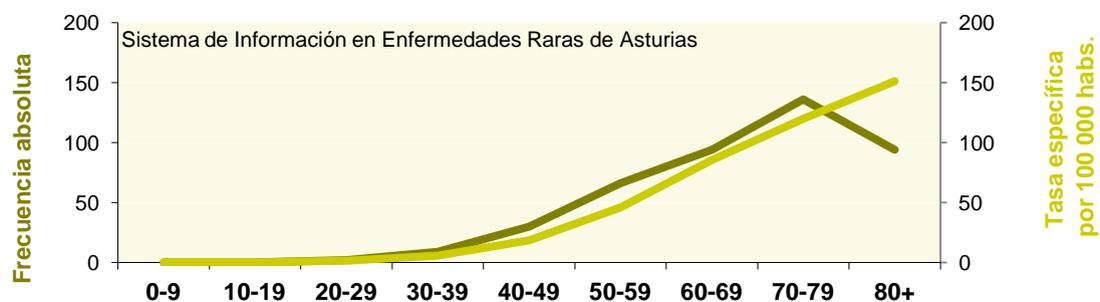
Cirrosis biliar (571.6)

En Asturias hubo un total de 431 nuevos casos de hepatitis autoinmune en el periodo 1996-2012, con predominio del sexo femenino, cuya tasa supera el umbral de los 5 casos por 10000 habitantes. Comienza a diagnosticarse a partir de los 20-29 años.

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Cirrosis biliar. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
22	22	21	23	18	21	42	24	33	32	28	23	25	28	24	18	27

Cirrosis biliar. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de cirrosis biliar en Asturias en el periodo 1996-2012 es **4,16 año⁻¹ por millón de habitantes**.

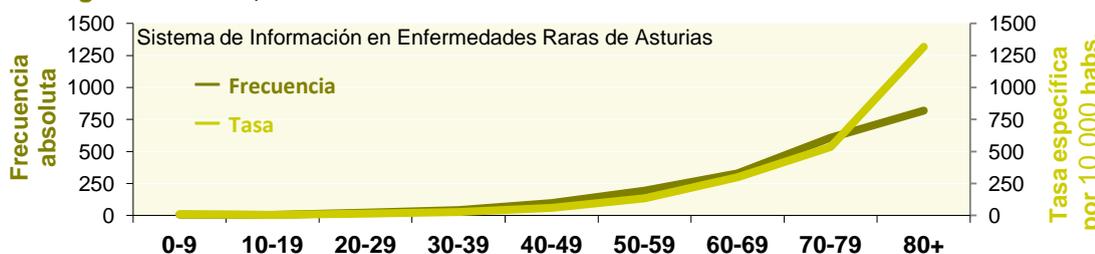
Colangitis (576.1)

En Asturias hubo un total de 2117 nuevos casos de colangitis en el periodo 1996-2012. Afecta por igual a hombres y mujeres y en ambos sexos se supera el umbral de los 5 casos por 10000 habitantes. Se trata de una enfermedad rara en menores de 40 años.

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 10000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Colangitis. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
47	56	60	60	65	83	84	118	109	106	145	133	204	198	210	211	228

La **tasa de incidencia** de colangitis en Asturias en el periodo 1996-2012 es **23,93 año⁻¹ por millón de habitantes**.

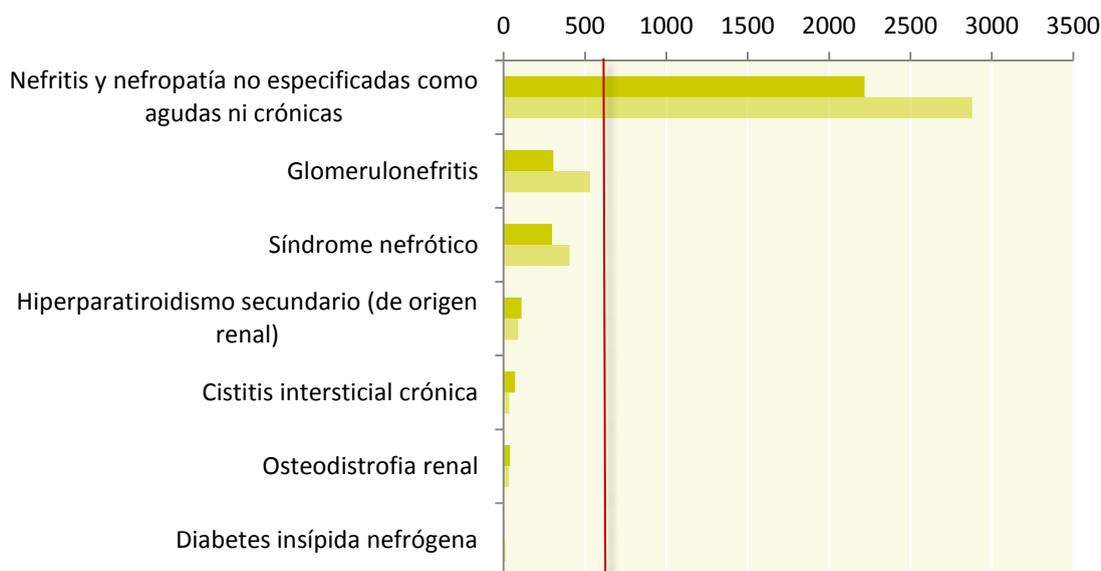


Enfermedades raras del aparato genitourinario

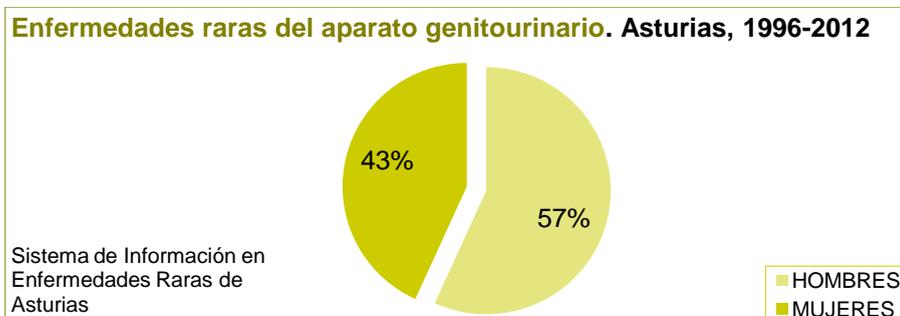
Las enfermedades raras del aparato genitourinario analizadas son el **síndrome nefrótico** (con histopatología de glomerulonefritis proliferativa, membranosa, membranoproliferativa, de cambios mínimos, con otra histopatología renal especificada y con otra lesión patológica renal especificada NCOC), la **glomerulonefritis crónica** (proliferativa, membranosa, membranoproliferativa, de evolución rápida, con otra lesión renal y con lesión no especificada), **nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica** (con lesión de glomerulonefritis proliferativa, membranosa, membranoproliferativa, progresiva de evolución rápida, con lesión de necrosis de la corteza renal de la médula renal o con otra lesión renal y sin especificación de la histopatología renal), **osteodistrofia renal**, **diabetes insípida nefrótica**, el **hiperparatiroidismo secundario de origen renal** y la **cistitis intersticial crónica**.

Entre 1996 y 2012 se han diagnosticado en los hospitales asturianos 7182 casos de alguna de las enfermedades raras del aparato genitourinario señaladas, lo que equivaldría a un total de 0,67% de personas residentes en Asturias.

Enfermedades raras del aparato genitourinario.
Asturias, 1996-2012



Las enfermedades raras del aparato genitourinario más frecuentes corresponden al grupo de las nefritis y nefropatías no especificadas como agudas ni crónicas (CIE9MC: 583; 5097 casos) seguidas de las glomerulonefritis raras (835 casos) y la menos frecuente la diabetes insípida nefrótica (16 casos).



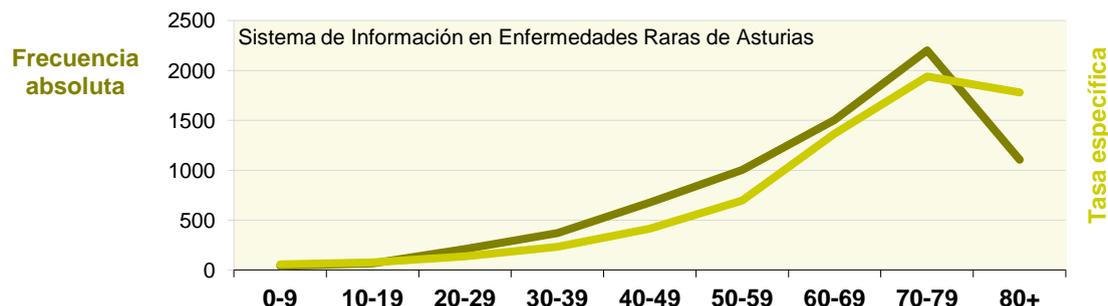
Las enfermedades raras del aparato genitourinario afectan más a los hombres, tanto en frecuencia absoluta (4079 casos) como ajustada por habitantes de cada sexo (803,7 casos por 100000 hombres, IC95%: 779,5-828,6 frente a 562,1 casos por 100000 mujeres, IC95%: 542,7-282,2).

Tabla XII. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara del aparato genitourinario	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
581	Síndrome nefrótico						
581.0	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	9	17,73	9	16,30	18	16,99
581.1	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa	91	179,29	58	105,07	149	140,62
581.2	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	48	94,57	28	50,72	76	71,73
581.3	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis de cambios mínimos	35	68,96	27	48,91	62	58,51
581.8	Síndrome nefrótico con otra histopatología renal especificada	222	437,39	176	318,82	398	375,62
581.81	Síndrome nefrótico en otras enfermedades	197	388,13	162	293,46	359	338,81
581.89	Síndrome nefrótico con otra lesión patológica renal especificada NCOC	25	49,26	18	32,61	43	40,58
582	Glomerulonefritis						
582.0	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	80	157,62	32	57,97	112	105,70
582.1	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis membranosa	61	120,18	28	50,72	89	83,99
582.2	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	70	137,91	35	63,40	105	99,10
582.4	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva	84	165,50	55	99,63	139	131,18
582.9	Glomerulonefritis crónica sin	235	463,00	155	280,78	390	368,07
583	Nefritis y nefropatía no especificadas como agudas ni crónicas	2879	5672,22	2218	4017,92	5097	4810,36
583.0	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	32	63,05	22	39,85	54	50,96
583.1	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis membranosa	72	141,85	38	68,84	110	103,81
583.2	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	146	287,65	54	97,82	200	188,75
583.4	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva	58	114,27	43	77,89	101	95,32
583.6	Nefritis y nefropatía con histopatología de necrosis renal cortical	2	3,94	5	9,06	7	6,61
583.7	Nefritis y nefropatía con histopatología de necrosis renal medular	0	0,00	3	5,43	3	2,83
583.8	Nefritis y nefropatía con histopatología de renal especificada	2225	4383,71	1879	3403,82	4104	3873,20
583.81	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) en otra enfermedad	2113	4163,05	1788	3238,97	3901	3681,62
583.89	Otra nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) y lesión renal especificada NCOC	128	252,19	96	173,90	224	211,40
583.9	Nefritis y nefropatía sin especificación de la histopatología renal	441	868,86	233	422,08	674	636,10
	Otras enfermedades raras del aparato						
588.0	Osteodistrofia renal	33	65,02	39	70,65	72	67,95
588.1	Diabetes insípida nefrótica	12	23,64	4	7,25	16	15,10
588.81	Hiperparatiroidismo secundario (origen renal)	89	175,35	110	199,27	199	187,81
595.1	Cistitis intersticial crónica	34	66,99	70	126,81	104	98,15

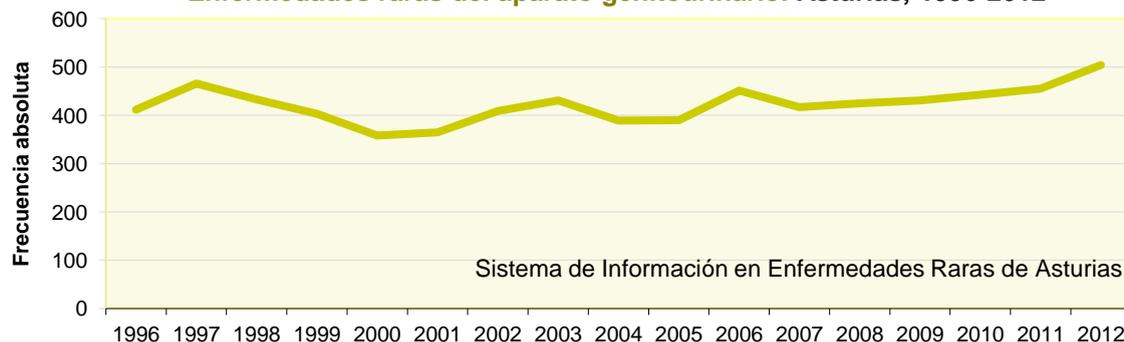
La incidencia de casos de enfermedades raras del aparato genitourinario aumenta con la edad para todas las enfermedades de este aparato. La tasa específica ajustada por edad varía entre 14,6 casos por millón de habitantes en el grupo de 0-9 años (40 casos totales) y los 1941 casos por millón de habitantes en el grupo de 70 a 79 años (2203 casos).

Enfermedades raras del aparato genitourinario. Asturias, 1996-2012



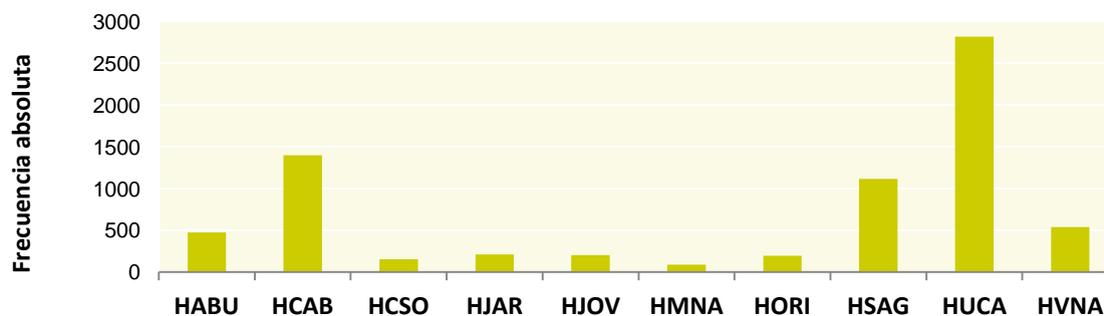
El número total de casos incidentes de enfermedades raras del aparato genitourinario se mantiene más o menos constante entre los 400 y 500 casos al año. La media anual es de 422 casos, con un máximo de 594 casos en 2012 y un mínimo de 358 en el 2000.

Enfermedades raras del aparato genitourinario. Asturias, 1996-2012



Todos los hospitales asturianos diagnosticaron algún caso nuevo de enfermedad rara del aparato genitourinario. El hospital Universitario Central de Asturias está cerca de 3000 nuevos diagnósticos (2819 casos). Le siguen a distancia el hospital de Cabueñes (1398 casos) y el San Agustín (1113 casos). En el resto de hospitales el número de diagnósticos es bastante inferior (Valle del Nalón, 536; Álvarez Buylla, 472; Jarrio 211 casos; Jove, 201; Oriente, 192; Carmen y Severo Ochoa, 153 casos y Monte Naranco, 87 casos).

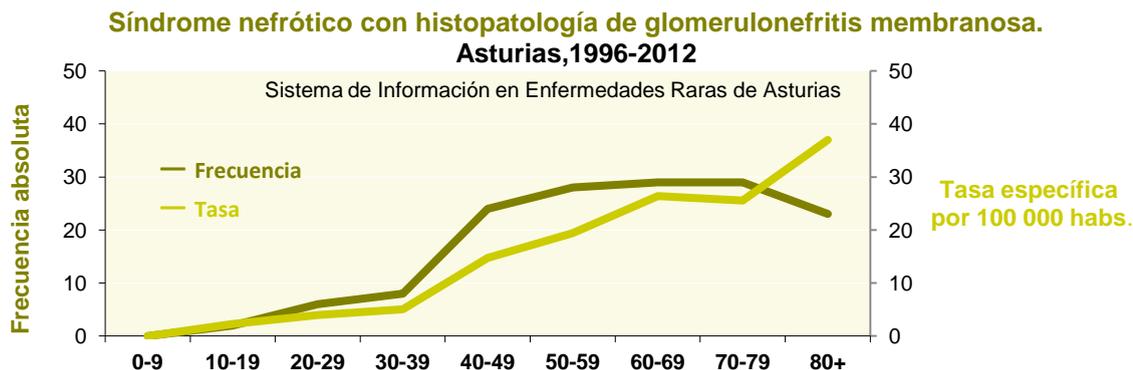
Enfermedades raras del aparato genitourinario. Asturias, 1996-2012



Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa (581.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
4	5	7	11	10	8	2	12	9	6	13	15	8	14	9	7	9



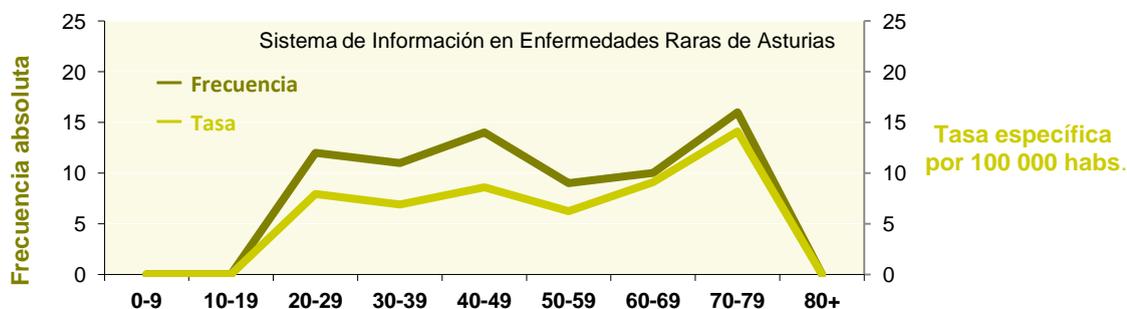
La **tasa de incidencia** de síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa en Asturias en el periodo analizado es **8,27 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Osteodistrofia renal (588.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Osteodistrofia renal. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
2	48	1	2	2	2	1	4	2	1	0	1	1	0	0	1	4

Osteodistrofia renal. Asturias, 1996-2012



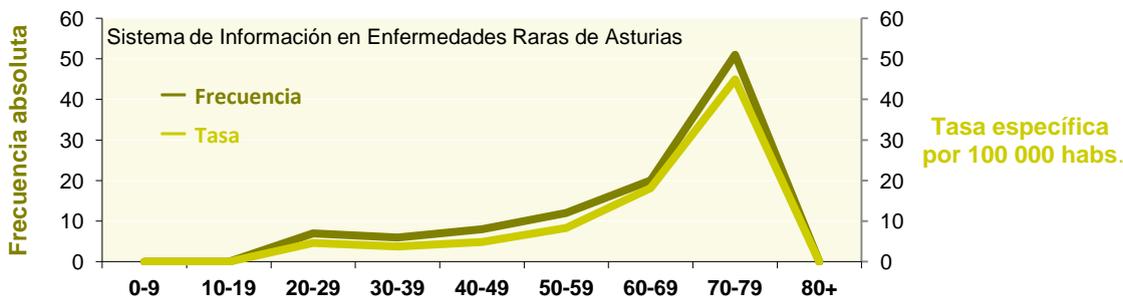
La **tasa de incidencia** de osteodistrofia renal en Asturias en el periodo analizado es de **4,00 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Cistitis intersticial crónica (595.1)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Cistitis intersticial crónica. Asturias, 1996-2012

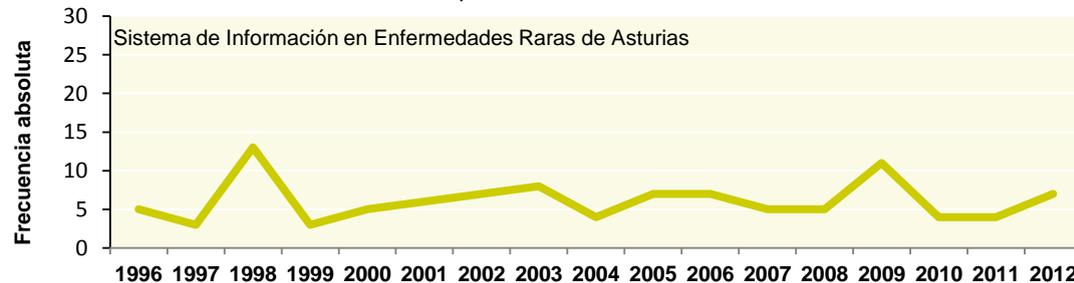


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
5	3	13	3	5	6	7	8	4	7	7	5	5	11	4	4	7

Cistitis intersticial crónica. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de cistitis intersticial crónica en Asturias en el periodo analizado es **5,77 año⁻¹ por millón de habitantes**.

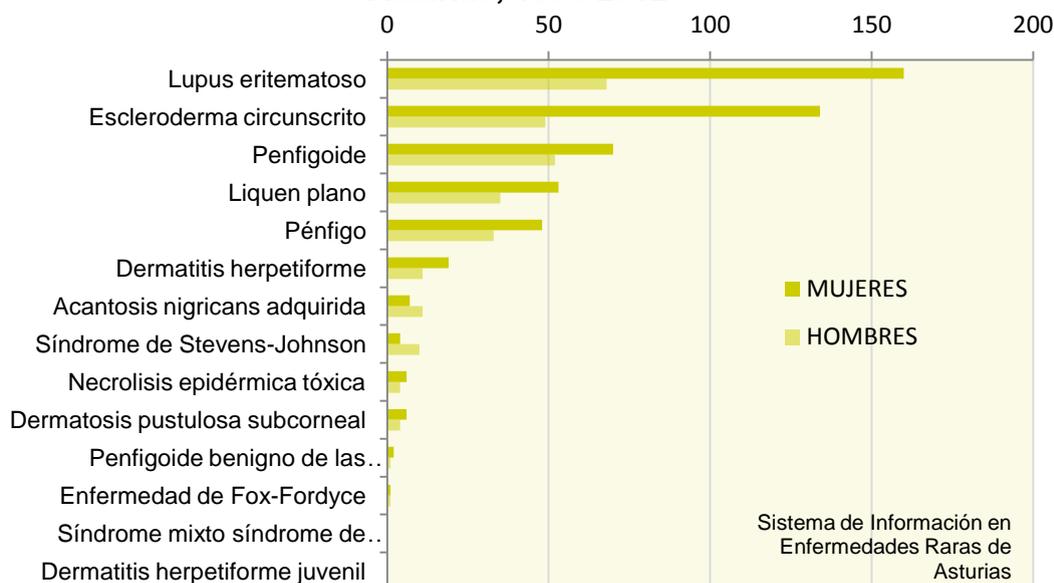
Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo

Las enfermedades raras de la piel y el tejido subcutáneo analizadas son la **dermatitis herpetiforme**, **dermatosis pustulosa subcorneal**, **dermatitis herpetiforme juvenil**, el **pénfigo** (pénfigo eritematoso, foliáceo, maligno, vegetante y vulgar), **penfigoide**, **penfigoide benigno de las membranas mucosas**, **eritema multiforme** (síndrome de Stevens-Johnson, síndrome mixto de Stevens-Johnson-necrolisis epidérmica tóxica y necrolisis epidérmica tóxica), **lupus eritematoso**, **liquen plano**, **escleroderma circunscrito** (dermatoesclerosis y escleroderma localizada, liquen escleroso y atrófico y morfea), **acantosis nigricans adquirida** y **enfermedad de Fox-Fordyce**.

Entre 1992 y 2012 se identificaron 789 casos de enfermedades raras de este aparato. La enfermedad rara de la piel y del tejido subcutáneo más frecuente en Asturias es el **lupus eritematoso** (228 casos) y la menos frecuente, la enfermedad de **Fox-Fordyce** (2 casos).

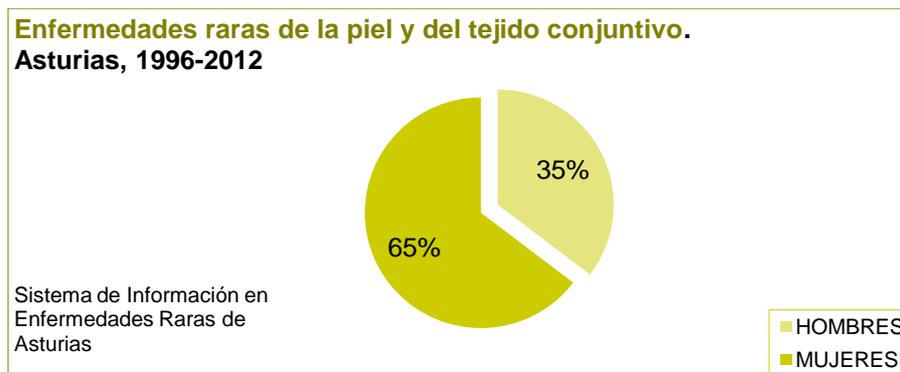
En el CMBD de los hospitales del Principado de Asturias no se registró ningún caso de dermatitis herpetiforme juvenil (CIE9MC: 692.4) ni de síndrome mixto —síndrome de Stevens-Johnson-necrolisis epidérmica tóxica— (CIE9MC: 695.14) entre 1996 y 2012.

**Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo.
Asturias, 1996-2012**



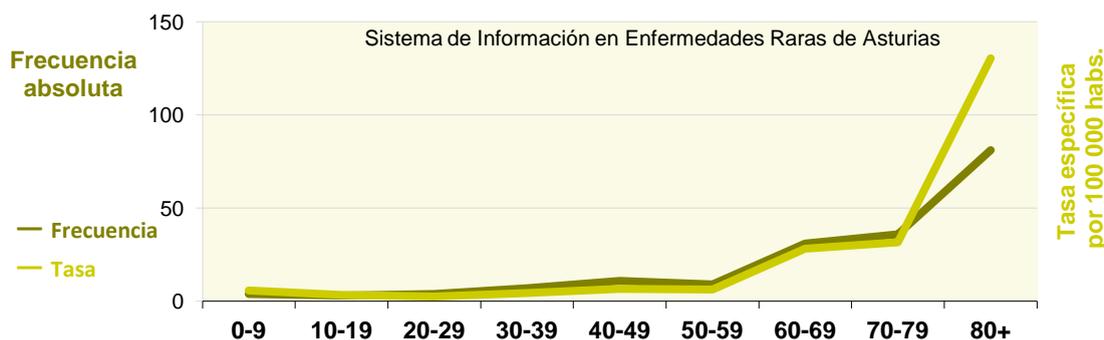
Las enfermedades raras de la piel y del tejido conjuntivo afectaron, en números absolutos, a más mujeres (510 casos) que hombres (279 casos). La tasa específica ajustada por población de cada sexo es también mayor en mujeres (92,4 casos por 100 000 mujeres, IC95%: 84,7-100,8) que en hombres (55,0 casos por 100 000 hombres, IC95%: 48,9-61,8) siendo esta diferencia (37,4 casos por 100 000 habs., IC95%: 27,1-47,8) estadísticamente significativa.

Por enfermedades, hubo más casos de lupus eritematoso, escleroderma circunscrito, penfigoide, liquen plano, pénfigo y dermatitis herpetiforme entre las mujeres. Sin embargo, en proporción al número de personas de cada sexo las diferencias en las tasas específicas solo son significativas en los casos de lupus eritematoso (15,6 casos más por 100 000 habs., IC95%: 10,1-21,1) y escleroderma circunscrito (14,6 casos por 100 000 habs., IC95%: 9,7-19,5). El resto de enfermedades afectaron por igual a ambos sexos.



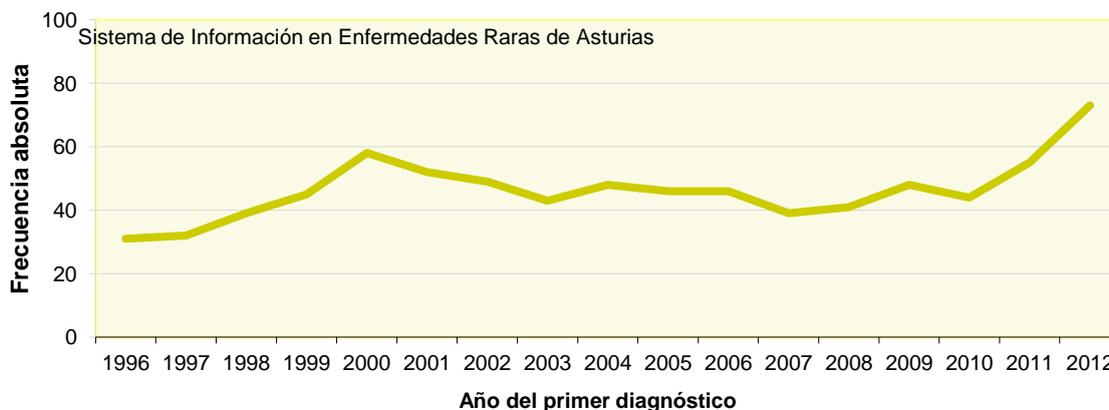
La incidencia de casos de enfermedades raras de la piel y tejido conjuntivo es muy baja (menos de 10 casos) en los grupos de edad más jóvenes y a partir de la séptima década de vida experimenta un notable incremento. La tasa específica ajustada por edad es inferior a los 10 casos por 100000 habitantes en todos los grupos de edad anteriores al de 60-69 años en el que se observa un importante incremento en el número de casos (28,2 casos por 100000 hab.) aunque el mayor incremento se produce en el grupo de más edad que presenta la tasa específica más alta (130,3 casos por 100000 hab.). La tasa específica más baja fue la del grupo de 20-29 años con 2,6 casos por 100000 hab.

Enfermedades raras de la piel y del tejido subcutáneo. Asturias, 1996-2012



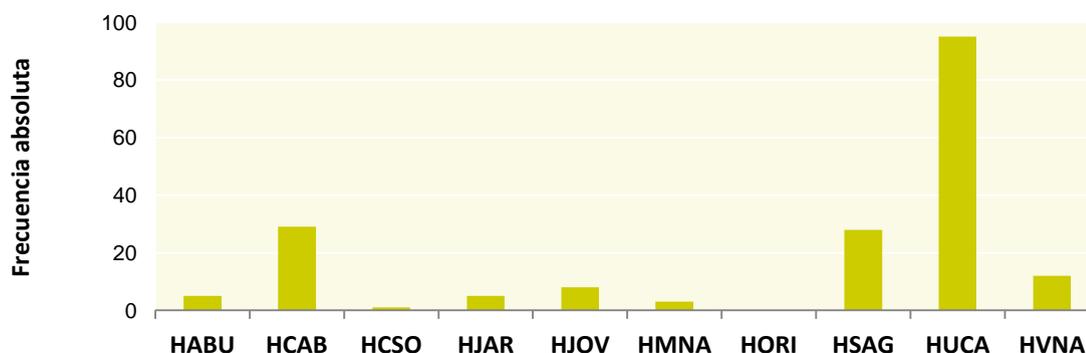
El promedio anual de casos diagnosticados es de 46, el más bajo de la clasificación de enfermedades por aparatos seguida en este informe (con excepción de las originadas en el periodo neonatal y los efectos tóxicos). El menor número de casos se produjo en 1996 y a partir de ahí fue subiendo, con alternancia de épocas con tendencia descendente y ascendente, hasta alcanzar el máximo número de diagnósticos en 2012 (73 casos).

Enfermedades raras de la piel y del tejido subcutáneo. Asturias, 1996-2012



Una vez más, el centro hospitalario con mayor número de diagnósticos de enfermedad rara de la piel y del tejido subcutáneo es el HUCA (96 casos) aunque el número de casos es muy inferior al del conjunto de otras patologías. Le siguen el hospital de Cabueñes y el hospital San Agustín con 29 y 28 casos, respectivamente. En el resto de hospitales no se superó la docena de casos (HVNA, 12; HJOV, 8; HABU; 5; HJAR; 5; HCSO, 1). No se realizó ningún nuevo diagnóstico en el hospital del Oriente de Asturias entre 1996 y 2012.

Enfermedades raras de la piel y del tejido subcutáneo. Asturias, 1996-2012

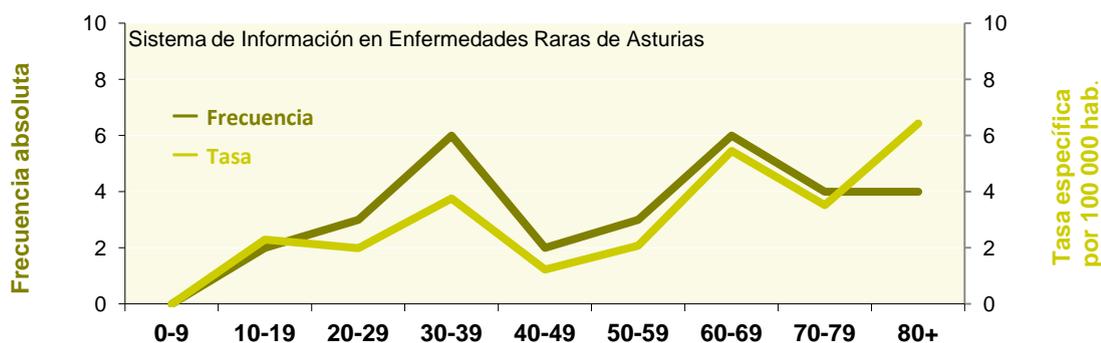


Dermatitis herpetiforme (694.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Dermatitis herpetiforme. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
1	0	0	4	0	2	1	4	3	2	0	0	0	3	4	1	5

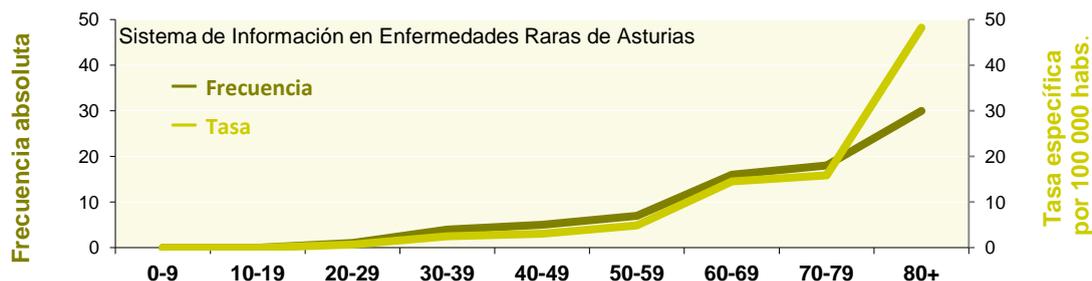
La **tasa de incidencia** de la dermatitis herpetiforme en Asturias en el periodo 1996-2012 es **1,67 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Pénfigo (694.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Pénfigo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
4	7	2	5	5	7	8	3	4	4	2	3	6	8	1	7	5

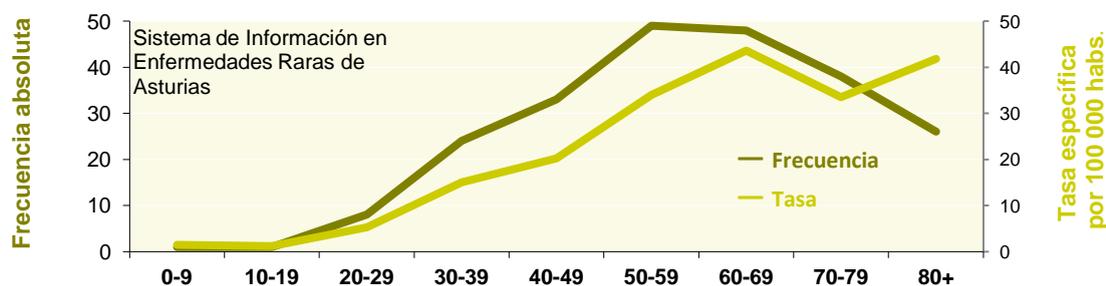
La **tasa de incidencia** de pénfigo en Asturias en el periodo analizado es **4,50 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Lupus eritematoso (CIE9MC: 695.4)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Lupus eritematoso. Asturias, 1996-2012

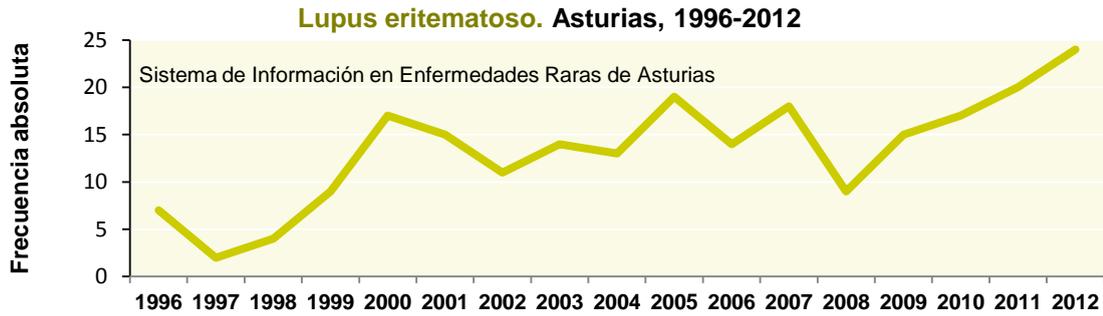


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
7	2	4	9	17	15	11	14	13	19	14	18	9	15	17	20	24

La **tasa de incidencia** de lupus eritematoso en Asturias en el periodo analizado es de **12,66 año⁻¹ por millón de habitantes**.

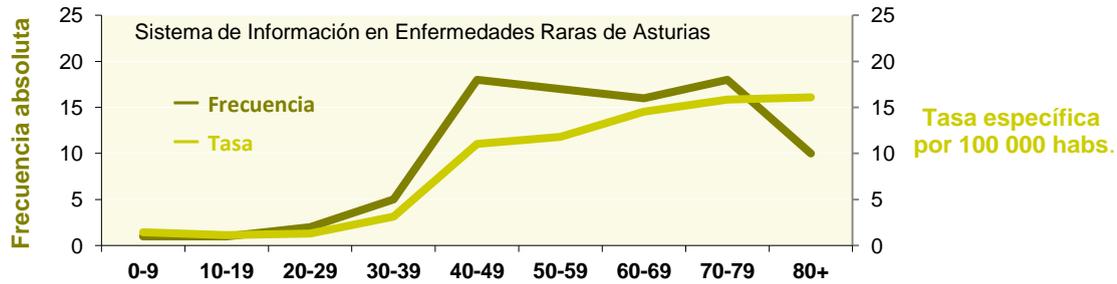


Liquen plano (697.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Liquen plano. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
3	7	5	3	9	5	6	7	6	5	8	4	2	3	4	6	5

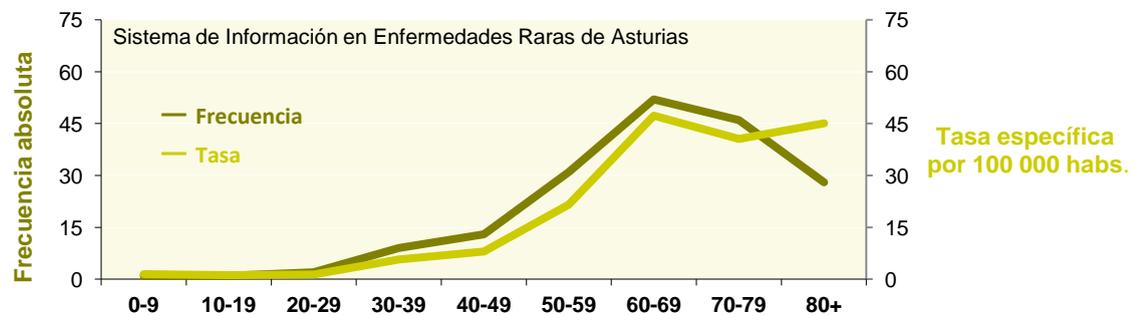
La **tasa de incidencia** de liquen plano en Asturias en el periodo 196-2012 es **4,89 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Escleroderma circunscrito (701.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Escleroderma circunscrito. Asturias, 1996-2012

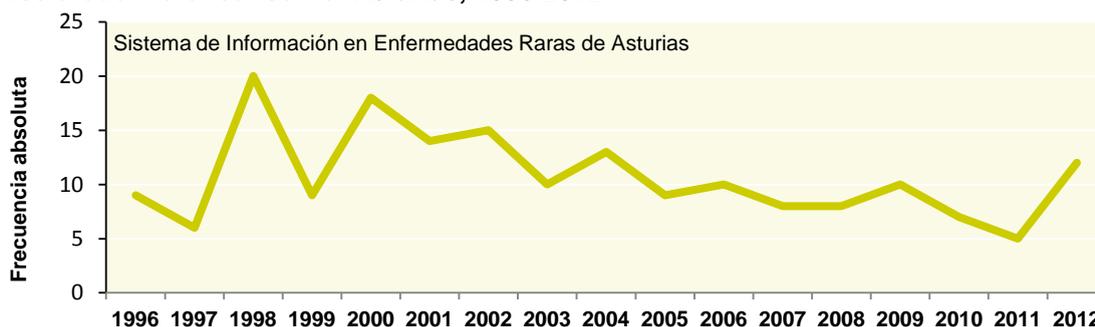


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
9	6	20	9	18	14	15	10	13	9	10	8	8	10	7	5	12

Escleroderma circunscrito. Asturias, 1996-2012



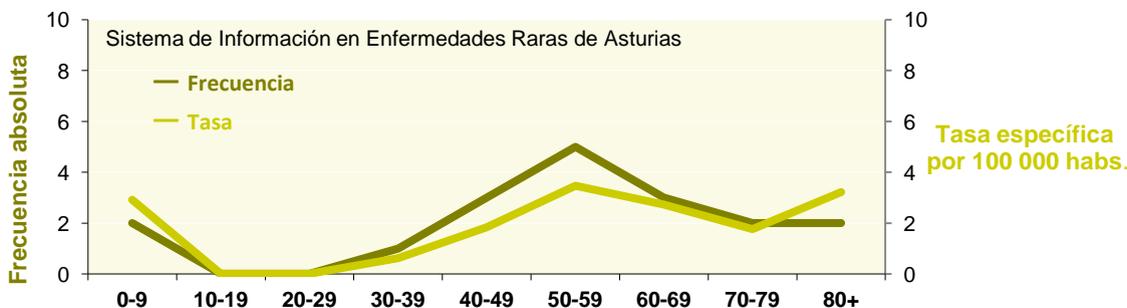
La **tasa de incidencia** de escleroderma circunscrito en Asturias en el periodo analizado es **10,16 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Acantosis nigricans adquirida (701.2)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Acantosis nigricans adquirida. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
0	3	1	3	0	2	0	0	2	1	0	0	2	1	1	1	1

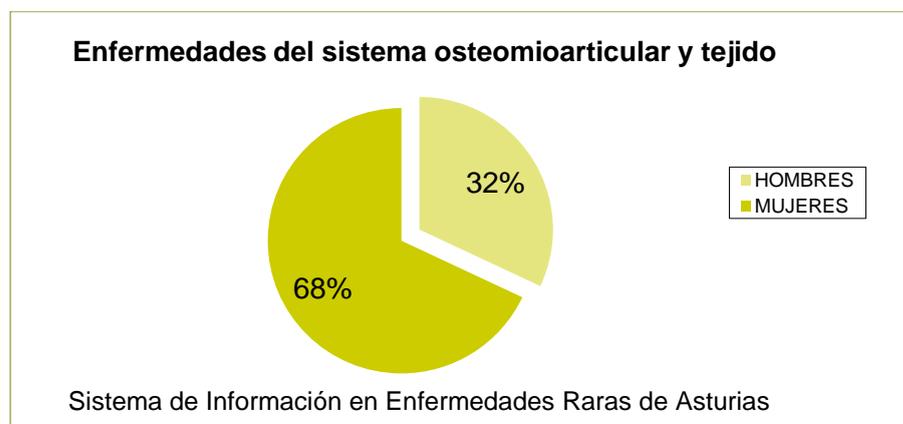
La **tasa de incidencia** de acantosis *nigricans* adquirida en Asturias en el periodo analizado es **1,00 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Enfermedad de Fox-Fordyce (CIE9MC: 705.82)

En Asturias, se han diagnosticado 2 casos de enfermedad de Fox-Fordyce en los años 2003 y 2005 en los hospitales de San Agustín y Universitario Central de Asturias. Se trata de un hombre y una mujer de edades entre 20-29 y 40-49 años, respectivamente.

Enfermedades raras del sistema osteo-mioarticular y tejido conjuntivo

En total se diagnosticaron 5528 casos de enfermedades raras del sistema osteomioarticular y tejido conjuntivo. La proporción de casos en mujeres (3759 casos) fue significativamente superior a la de casos en hombres (1769 casos).



En este bloque de enfermedades se consideran raras todas las enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo, algunas artritis reumatoides y poliartropatías inflamatorias, la polimialgia reumática, el tumor de células gigantes de vainas tendinosas, la miositis osificante progresiva, otras fibromatosis, la osteoartropatía hipertrófica pulmonar y la algoneurodistrofia.

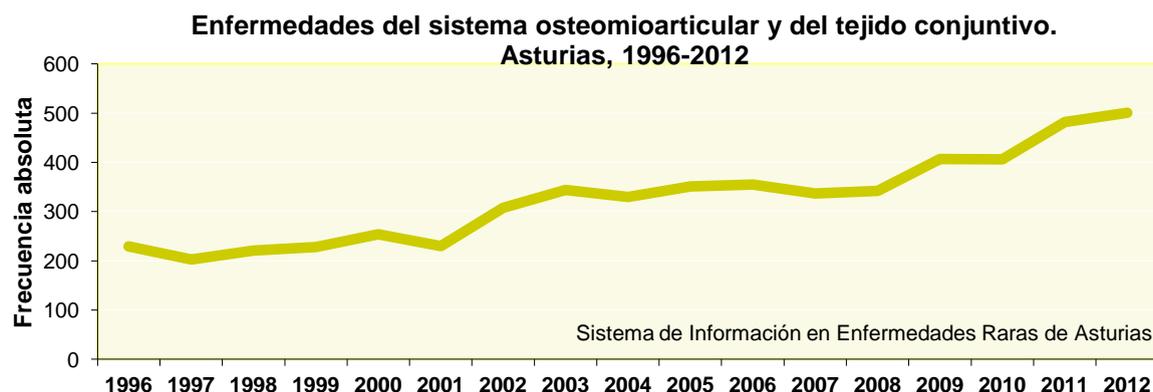
Por grupos, las más frecuentes fueron la **polimialgia reumática** (3096 casos) y las enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo (2053 casos) —lupus eritematoso diseminado (852 casos), escleroderma generalizado (333 casos), enfermedad de Sjögren (533 casos), dermatomiositis (113 casos), polimiositis (65 casos), síndrome miálgico eosinofílico (7 casos) y otras enfermedades difusas del tejido conjuntivo y otras sin especificación (303 casos)—. Les sigue, con muchos menos incidencia (265 casos) el grupo de las artritis reumatoideas raras y otras poliartropatías inflamatorias raras —síndrome de Felty (17 casos), poliartritis juvenil crónica (215 casos), pulmón reumatoideo (33 casos) y **enfermedad de Kaschin-Beck** (3 casos)—. El grupo con menor número de casos (111 casos) incluye varias enfermedades, algunas muy infrecuentes —tumor de células gigantes de vainas tendinosas (23 casos), miositis osificante progresiva (4 casos), otras fibromatosis (30 casos), osteoartropatía hipertrófica pulmonar (23 casos) y la algoneurodistrofia (31 casos).

Tabla XIII. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 1 000 000 habitantes.

CIE9MC	Enfermedad rara del sistema osteomioarticular y tejido conjuntivo	Hombres		Mujeres		Total	
		N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
710	Enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo	423	833,40	1630	2952,75	2053	1937,55
710.0	Lupus eritematoso diseminado	179	352,67	673	1219,14	852	804,09
710.1	Escleroderma generalizado	69	135,94	264	478,24	333	314,27
710.2	Enfermedad de Sjögren	68	133,97	465	842,35	533	503,03
710.3	Dermatomiositis	46	90,63	67	121,37	113	106,65
710.4	Polimiositis	29	57,14	36	65,21	65	61,34
710.5	Síndrome miálgico eosinofílico	2	3,94	5	9,06	7	6,61
710.8	Otras enfermedades difusas del tejido conjuntivo	10	19,70	41	74,27	51	48,13
710.9	Enfermedades difusas tejido conjuntivo sin especificación	44	86,69	208	376,79	252	237,83

714, 716	Artritis reumatoide y otras poliartropatías inflamatorias raras	124	240,31	144	260,86	265	250,10
714.1	Síndrome de Felty	9	17,73	8	14,49	17	16,04
714.3	Poliartritis crónica juvenil	98	193,08	117	211,95	215	202,91
714.30	Artritis reumatoide juvenil poliarticular, crónica o no especificada	81	159,59	92	166,66	173	163,27
714.31	Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda	7	13,79	13	23,55	20	18,88
714.32	Artritis reumatoide juvenil oligoarticular o pauciarticular	14	27,58	11	19,93	25	23,59
714.33	Artritis reumatoide juvenil monoarticular	2	3,94	7	12,68	9	8,49
714.81	Pulmón reumatoideo	15	29,55	18	32,61	33	31,14
716.0	Enfermedad de Kaschin-Beck	2	3,94	1	1,81	3	2,83
716.00	Enfermedad de Kaschin-Beck-localización no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.01	Enfermedad de Kaschin-Beck-hombro	0	0,00	1	1,81	1	0,94
716.02	Enfermedad de Kaschin-Beck-brazo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.03	Enfermedad de Kaschin-Beck-antebrazo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.04	Enfermedad de Kaschin-Beck-mano	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.05	Enfermedad de Kaschin-Beck-pelvis y muslo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.06	Enfermedad de Kaschin-Beck-pierna	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.07	Enfermedad de Kaschin-Beck-tobillo y pie	1	1,97	0	0,00	1	0,94
716.08	Enfermedad de Kaschin-Beck-otra localización especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.09	Enfermedad de Kaschin-Beck-múltiple	1	1,97	1	1,81	2	1,89
725	Polimialgia reumática	1167	2299,23	1929	3494,39	3096	2921,89
Otros trastornos raros del sistema osteomioarticular		40	78,81	37	67,03	77	72,67
727.02	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas	10	19,70	13	23,55	23	21,71
728.11	Miositis osificante progresiva	2	3,94	2	3,62	4	3,78
728.79	Otras fibromatosis -otros no codificados	13	25,61	17	30,80	30	28,31
731.2	Osteoartropatía hipertrófica pulmonar	19	37,43	4	7,25	23	21,71
733.7	Algoneurodistrofia	11	21,67	20	36,23	31	29,26

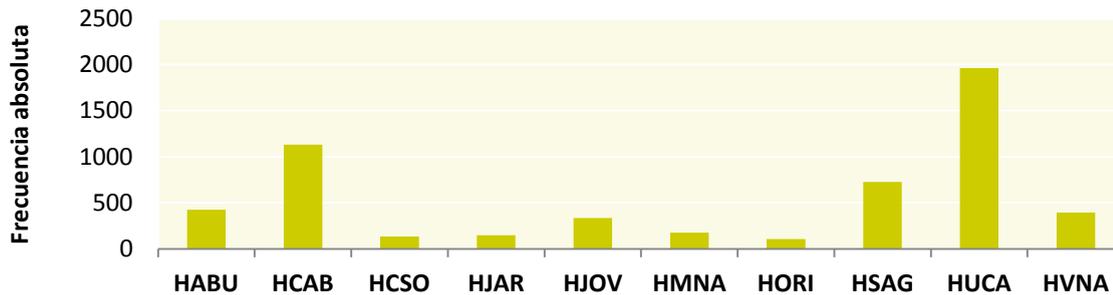
Por sexo, en cifras totales las enfermedades raras del sistema osteomioarticular y tejido conjuntivo afectaron algo más a las mujeres (0,33%, IC95%: 0,31-0,36) debido a la diferencia significativa en el número de casos de varias enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo y de la polimialgia reumática (con 762 casos más en el periodo). En la osteoartropatía hipertrófica pulmonar la tasa específica de casos en hombres (3,74 casos por 100000 hab. IC95%: 2,4-5,8) fue significativamente superior a la de las mujeres (0,72 casos por 100000 hab., IC95%: 0,3-1,9).



El número de diagnósticos ha experimentado un fuerte incremento (119%) desde 1996 (229 casos) hasta 2012 (501 casos).

El centro hospitalario que acumula mayor número de primeros diagnósticos es el HUCA (1962 casos) seguido del hospital de Cabueñes (1130 casos). El resto de hospitales no llega a los 1000 casos (HSAG, 725; HABU, 426; HVNA, 393; HJOV, 333; HJAR, 147; HCSO, 133 y HORI, 105 casos) en los 17 años de estudio.

Enfermedades raras del sistema osteomioarticular y tejido conjuntivo. Asturias, 1996-2012

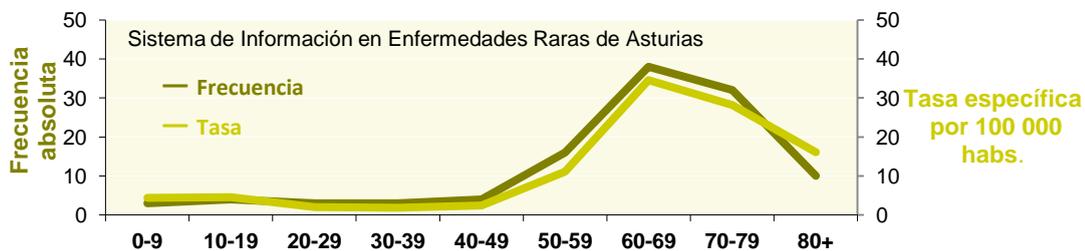


Dermatomiositis (710.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Dermatomiositis. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
7	3	5	12	9	1	5	9	5	7	7	10	7	7	5	10	4

La **tasa de incidencia** de dermatomiositis en Asturias en el periodo analizado es **6,27 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Dermatomiositis. Asturias, 1996-2012

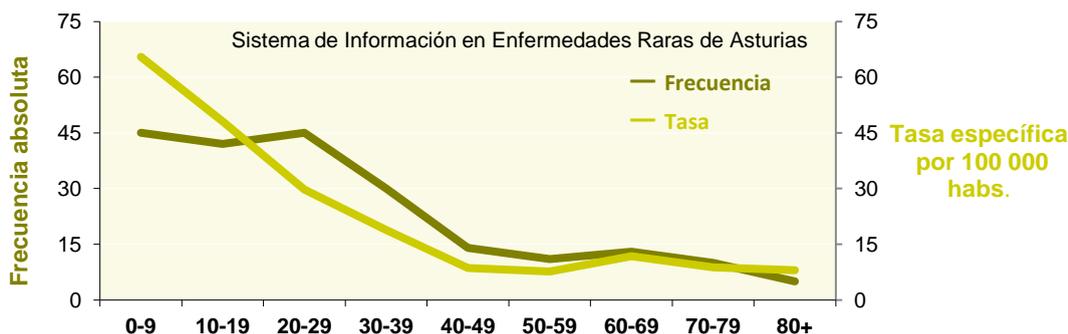


Poliartritis juvenil crónica (714.3)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Poliartritis juvenil crónica. Asturias, 1996-2012

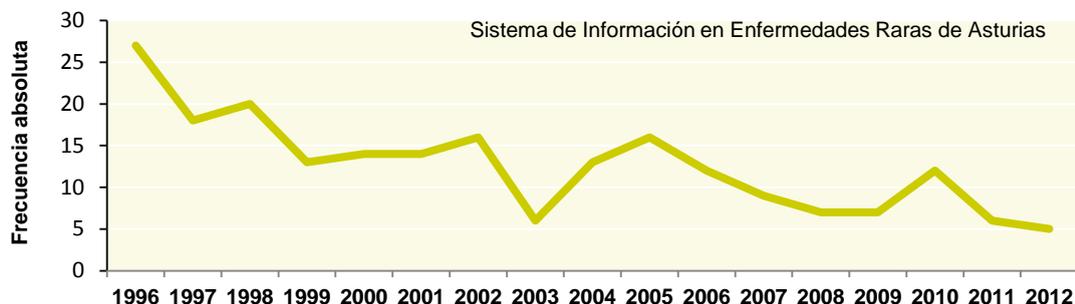


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
27	18	20	13	14	14	16	6	13	16	12	8	7	7	12	6	5

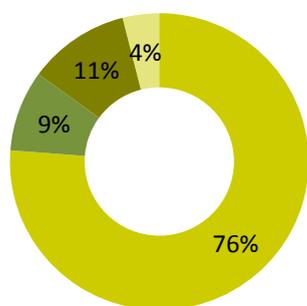
Poliartritis juvenil crónica. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de poliartritis juvenil crónica en Asturias en el periodo analizado es **11,93 año⁻¹ por millón de habitantes**. El número de nuevos diagnósticos anuales ha descendido desde casi una treintena en el año 1996 a tan solo 5 en el 2012.

Distribución por tipo de poliartritis.

Casos incidentes, 1996-2012



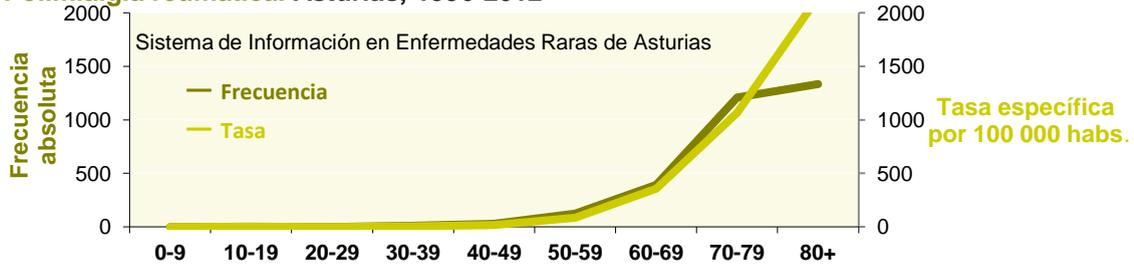
- Artritis reumatoide juvenil monoarticular
- Artritis reumatoide juvenil oligoarticular o pauciarticular
- Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda
- Artritis reumatoide juvenil poliarticular, crónica o no especificada

Polimialgia reumática (725)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Polimialgia reumática. Asturias, 1996-2012

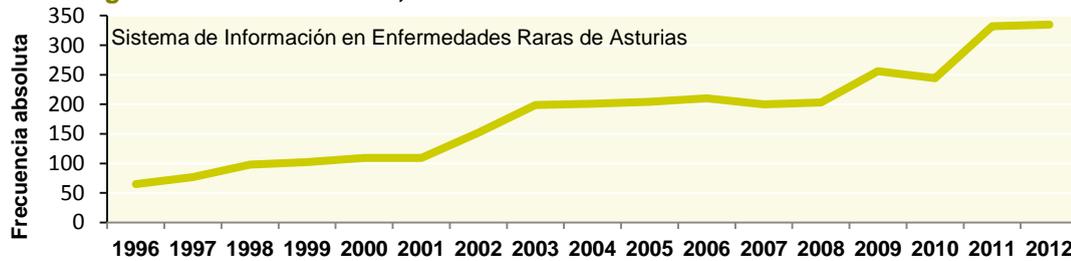


Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
65	77	98	102	109	109	152	199	201	204	210	200	203	256	244	332	335

Polimialgia reumática. Asturias, 1996-2012



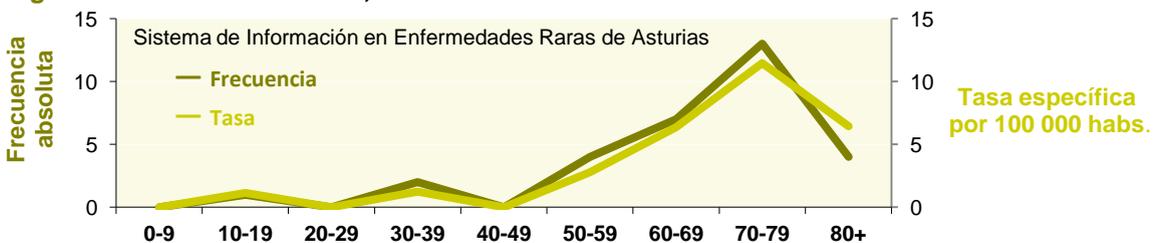
La **tasa de incidencia** de la polimialgia reumática en Asturias en el periodo analizado es **171,87 año⁻¹ por millón de habitantes.**

Algoneurodistrofia (733.7)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Algoneurodistrofia. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
5	1	1	2	0	4	2	3	1	0	1	1	0	2	2	2	4

La **tasa de incidencia** de algoneurodistrofia en Asturias en el periodo analizado es **1,72 año⁻¹ por millón de habitantes.**

Enfermedades raras congénitas

Las anomalías congénitas, con solo unas pocas excepciones, son enfermedades raras. Se han analizado según la clasificación CIE9-MC por aparatos: anencefalia y anomalías similares (740), espina bífida (741), otras anomalías congénitas del sistema nervioso (742), anomalías congénitas del ojo (743), anomalías congénitas de oído, cara y cuello (744), anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco (745), otras anomalías congénitas cardíacas (746), otras anomalías congénitas del aparato circulatorio (747), anomalías congénitas del aparato respiratorio (748), fisura del paladar y labio leporino (749), otras anomalías congénitas del aparato digestivo (751), anomalías congénitas de los órganos genitales (752), anomalías congénitas del aparato urinario (753), Ciertas deformidades musculoesqueléticas congénitas (754), otras anomalías congénitas de los miembros (755), otras anomalías musculoesqueléticas congénitas (756), anomalías congénitas del tegumento (757), anomalías cromosómicas (758) y otras anomalías congénitas y anomalías congénitas no especificadas (759).

En total, entre 1996 y 2012 se han registrado 16216 casos de anomalías congénitas en Asturias. Estos datos reflejarían que en el periodo 1996-2012 se ha diagnosticado una anomalía congénita a un 1,53% de residentes en Asturias (IC95%: 1,51-1,55), aunque los porcentajes reales de personas con anomalías congénitas serían inferiores ya hay personas que presentan varias anomalías diferentes (y por tanto el número de afectados es menor que el número de casos).

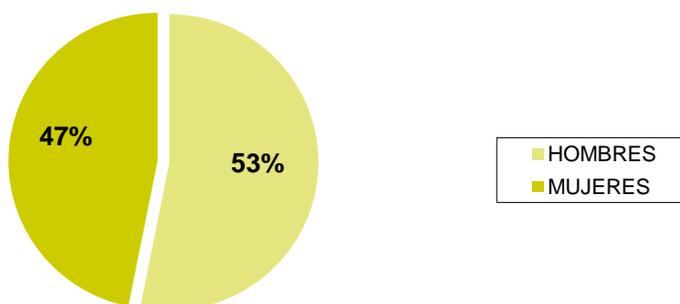
Por sexo, hay más anomalías en hombres que en mujeres, tanto en números absolutos como ajustados por personas de cada sexo.

Tabla XIV. Frecuencia absoluta, porcentaje y Tasa específica por 10000 habitantes.

	Casos	%	Tasa* (IC95 %)
Hombres	8616	53	169,75 (166,24-173,34)
Mujeres	7599	47	137,66 (134,62-140,76)
Total	16215	100	153,03 (153,79-155,39)

*Tasa por 10000 hab

Anomalías congénitas raras. Asturias, 1996-2012

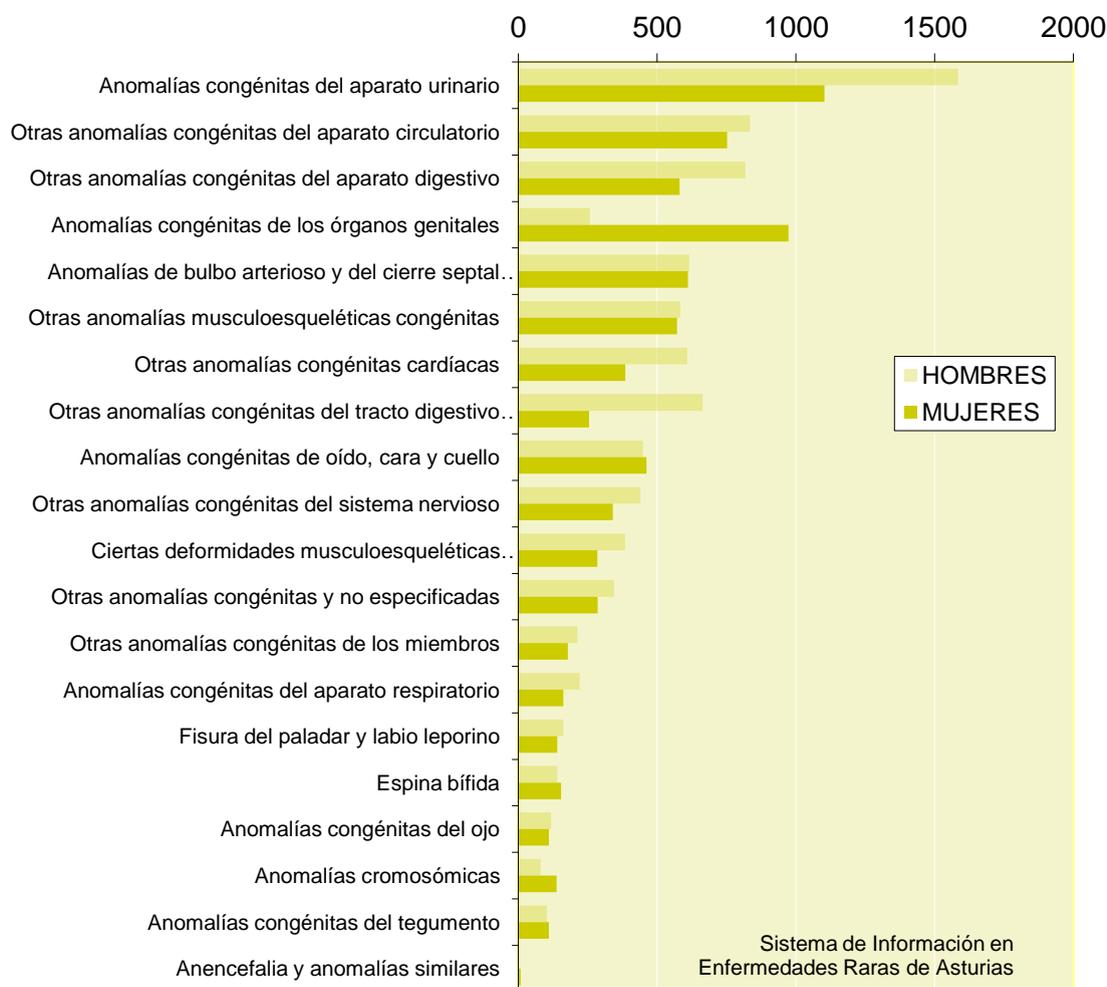


Sistema de Información en Enfermedades Raras de Asturias

Las anomalías congénitas más frecuentes son las del aparato urinario (2688 casos) seguidas de las que afectan al aparato circulatorio (1586 casos). Las menos frecuentes fueron las del grupo de la anencefalia y anomalías similares, con solo 7 casos.

La proporción de casos de espina bífida, anomalías congénitas del ojo, de oído, cara y cuello, de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco, fisura del paladar y labio leporino, anomalías musculoesqueléticas congénitas y anomalías congénitas del tegumento no presentan diferencias significativas entre ambos sexos.

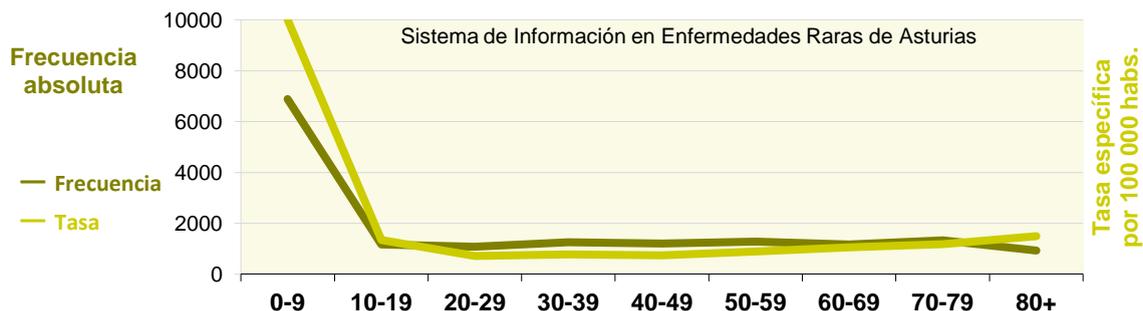
Anomalías congénitas raras. Asturias, 1996-2012



La proporción de casos fue significativamente mayor entre los hombres en otras anomalías congénitas del sistema nervioso (diferencia de 25,9 casos por 100000 hab), cardíacas (50 casos más por 100000 hab.) del aparato circulatorio (incremento de 28 casos por 100000 hab.), del aparato respiratorio (14,2 casos más por 100000 hab), del tracto digestivo superior (84,9 casos más por 100000), del aparato digestivo (55,9 casos más por 100000), del aparato urinario (incremento de 112,3 casos por 100000 hab.), ciertas deformidades musculoesqueléticas congénitas (diferencia=24,2 casos por 100000 hab.), otras anomalías congénitas de los miembros (diferencia=41,8 casos por 100000 hab.) y otras anomalías no especificadas (diferencia=68 casos por 100000 hab.). Entre las mujeres hubo más casos de anencefalia (todos los casos fueron mujeres), anomalías congénitas de los órganos genitales (3,47 veces más casos que en hombres) y anomalías cromosómicas (15,9 casos más por 100000 habitantes).

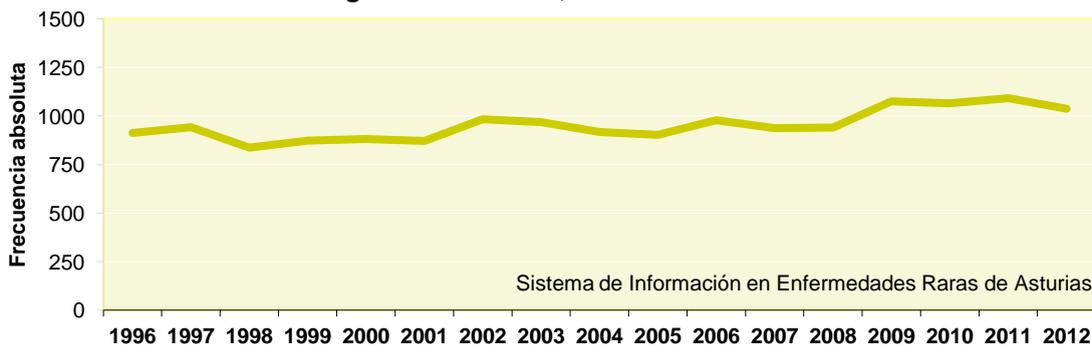
El mayor número de casos de anomalías congénitas diagnosticadas corresponde al grupo de edad de 0-9 años, con una tasa específica de **9,96 casos por 10000 habitantes**. El número de casos detectados en otras edades es mucho menor y varía entre los 71,4 casos por 10000 en el grupo de 30-39 años y los 148,8 por 10000 habs. en el grupo de 80 y más años.

Anomalías congénitas raras. Asturias, 1996-2012



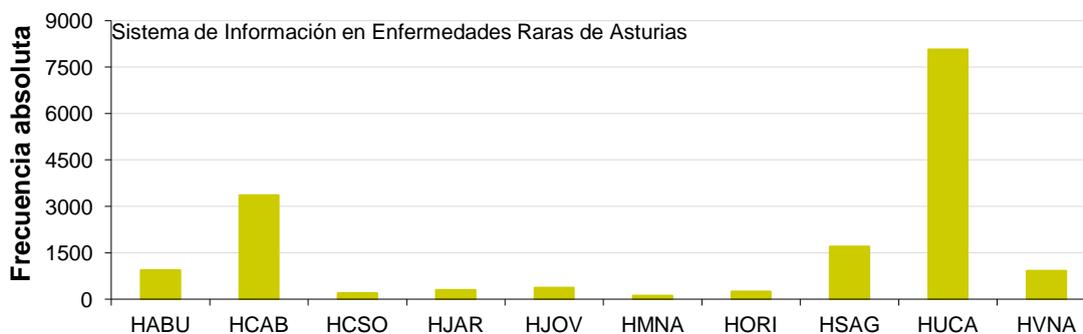
La media anual de diagnósticos de anomalías congénitas entre 1996 y 2012 es de 954 casos. Se observa una tendencia en ligero ascenso que, a partir del año 2010 supera la cifra de 1000 diagnósticos anuales. La tasa de incidencia del periodo es de 900,24 año⁻¹ por millón de habitantes.

Anomalías congénitas. Asturias, 1996-2012



El Hospital Universitario Central de Asturias fue en el que se realizó el mayor porcentaje de casos de anomalías congénitas (8074 casos). El hospital de Cabueñes (3359 casos) también registra un número considerable de casos. El hospital Valle del Nalón y el Álvarez Buylla diagnosticaron cerca de 1000 y en el resto de hospitales el número de diagnósticos no llega a los 500 casos (HCSO, 194; HJAR, 299; HJOV, 369 y HORI, 252) en los 17 años de análisis.

Anomalías congénitas raras. Asturias, 1996-2012

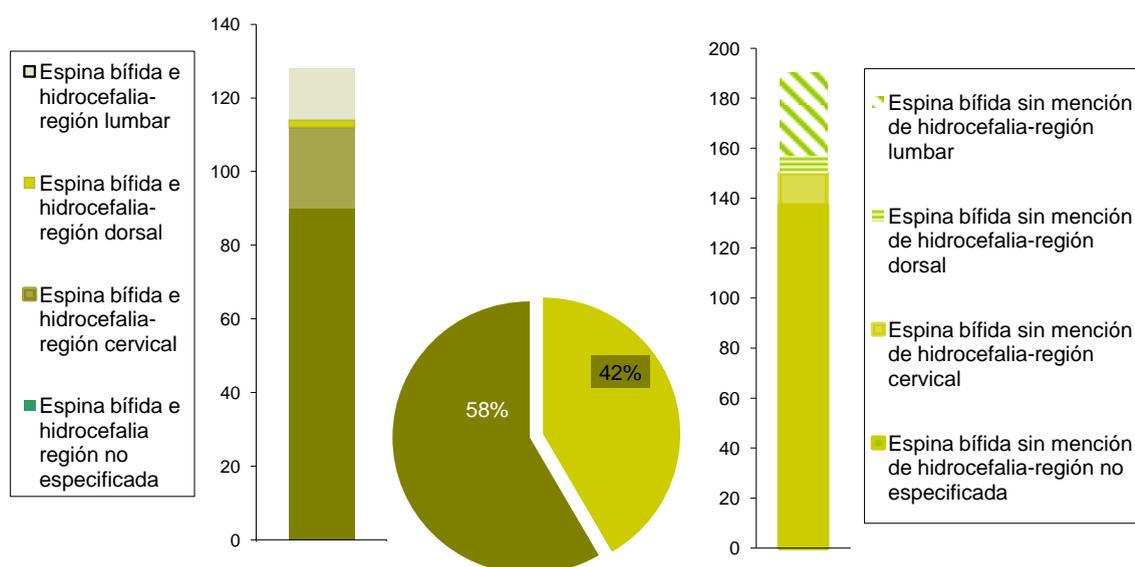


Anencefalia y anomalías similares (740)

Entre 1996 y 2012 solo hubo 7 casos de anencefalia en Asturias, todos ellos en mujeres. No hubo ningún caso de craneorraquisquis ni de iniencefalia.

Espina bífida (741)

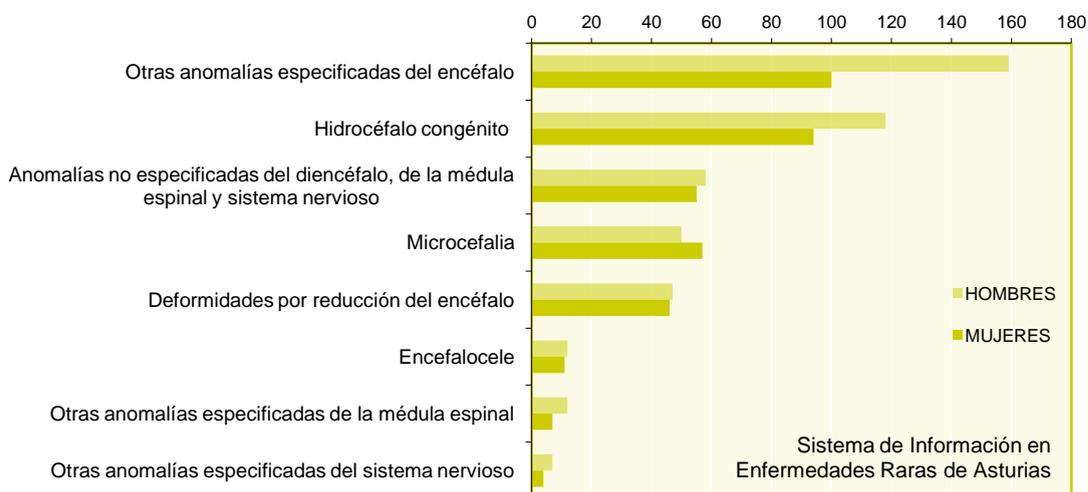
Se han registrado 293 casos de espina bífida, de los que, al menos, el 42 % son casos con hidrocefalia. El 58% restante corresponde a casos sin mención de hidrocefalia. De los casos con hidrocefalia, hay 90 en los que no hay mención de la región afectada, 22 con afectación de la región cervical, 14 con afectación de la región lumbar y 2 con afectación de la región dorsal. Entre los casos que no hacen mención a la hidrocefalia, los mayoritarios también son aquellos que no especifican la región afectada (137), seguidos de afectación en la región lumbar (33 casos), cervical (13 casos) y dorsal (7 casos).



Otras anomalías congénitas del sistema nervioso (742)

Todas las anomalías congénitas del sistema nervioso se consideran enfermedades raras. En Asturias, en el periodo 1996-2012 se han diagnosticado 837 casos de anomalías congénitas del sistema nervioso que corresponden a las siguientes enfermedades: **encefalocele** (742.0) —encefalomielocele, hidroencefalocele, hidromeningocele craneal, meningocele cerebral, meningoencefalocele—, **microcefalia** (742.1) —hidromicrocefalia, micrencefalia—, **deformidades por reducción del encéfalo** (742.2) —agenesia, aplasia, ausencia, hipoplasia, agiria, arrinencefalia, microgiria—, **hidrocéfalo congénito** (742.3) —acueducto de Silvio (anomalía, estenosis u obstrucción), atresia de agujeros de Magendie y Luschka—, **otras anomalías del encéfalo** (742.4) —anomalías múltiples, lisencefalia, macrogiria, megalencefalia, porencefalia, quiste congénito cerebral, ulegiria—, **otras anomalías especificadas de la médula espinal** (742.5) —amielia, atelomielia, alteración cola de caballo, hidromielia, hidrorraquis, hipoplasia medular, mielatelia—, **otras anomalías especificadas del sistema nervioso** (742.8) —agenesia de nervio, desplazamiento de plexo braquial y disautonomía familiar— y anomalías **no especificadas** (742.9). Las patologías más frecuentes fueron las anomalías especificadas del encéfalo (259 casos) y las más raras las del sistema nervioso (diastematomelia, hidromielia y otras con 11 casos).

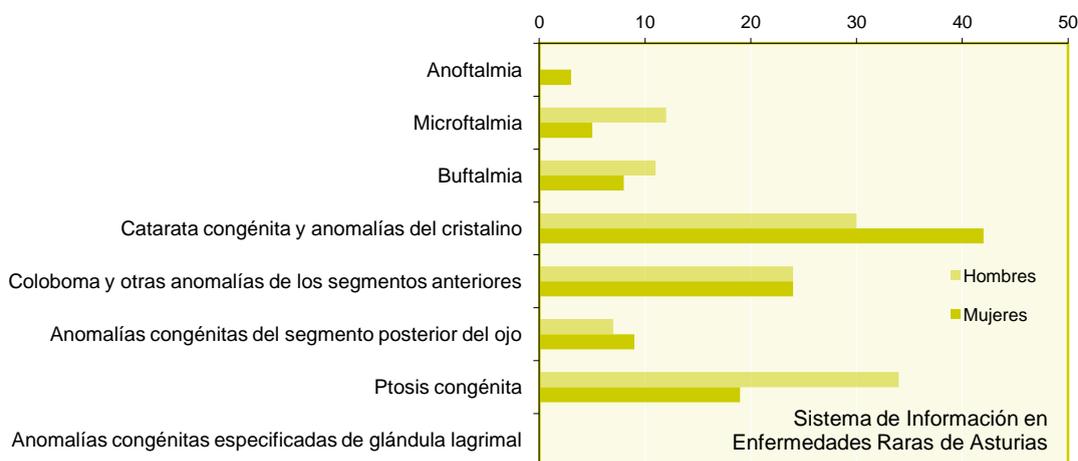
Otras anomalías congénitas del sistema nervioso. Asturias, 1996-2012



Anomalías congénitas del ojo (743)

Hay algunas anomalías de este grupo que no se consideran raras. Las que analizamos son las que se observan en el gráfico.

Anomalías congénitas del ojo. Asturias, 1996-2012



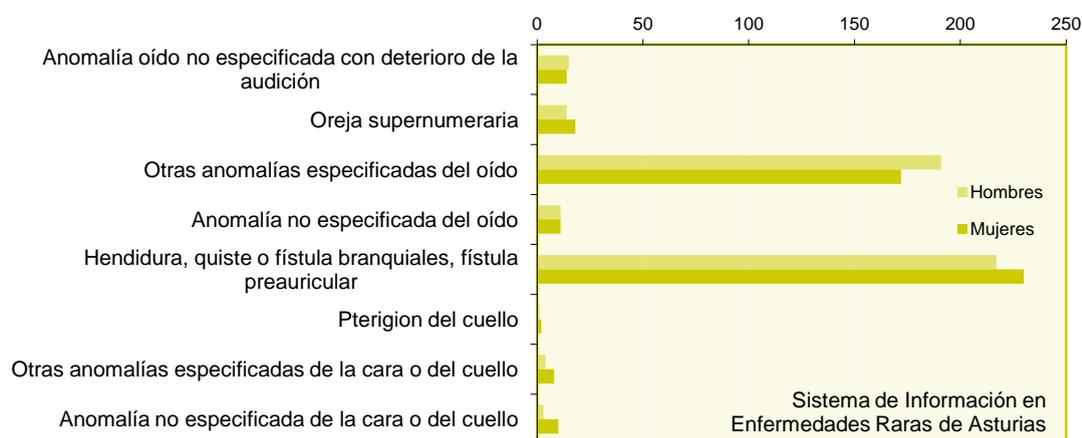
Las anomalías congénitas del ojo más frecuentes son en números absolutos la catarata congénita y anomalías del cristalino (72 casos) —el 68% son casos de catarata congénita no especificada, 9% casos de otra catarata congénita y anomalías del cristalino NCOC, 8% de cristalino ectópico congénito, 8% de catarata capsular y subcapsular, 3% de catarata cortical y zonular, 2% de catarata nuclear y el 1% son casos de anomalías de la forma del cristalino.

La anomalía congénita del ojo menos frecuente es la anoftalmia (3 casos de anoftalmia no especificada, todos ellos en mujeres).

En el periodo de estudio no se ha registrado ningún caso de anomalía congénita de la glándula lagrimal.

Anomalías congénitas de oído, cara y cuello (744)

Anomalías congénitas del oído, cabeza y cuello. Asturias, 1996-2012

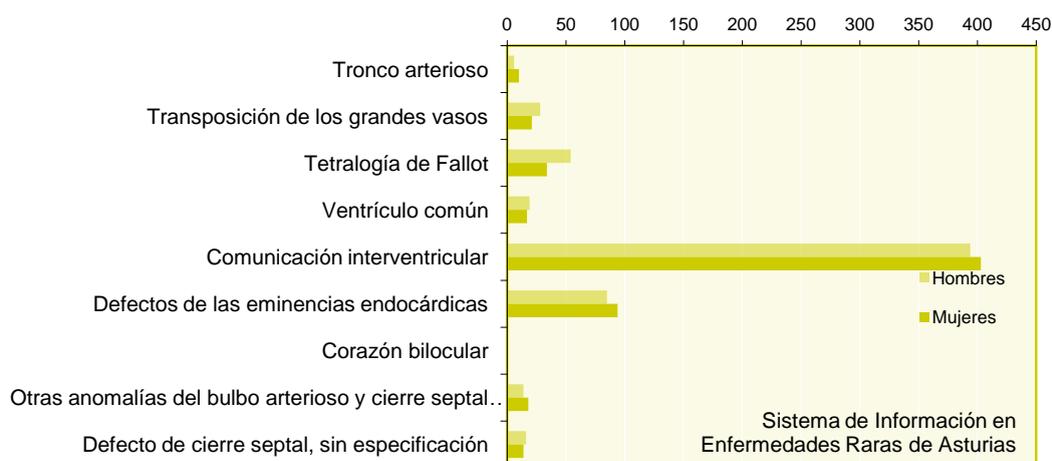


Las anomalías congénitas del oído, cabeza y cuello que más casos generaron fueron las hendiduras, quistes o fístulas branquiales y fístulas preauriculares con 447 casos —354 casos de quistes de fisura branquial, 34 senos de hendidura branquial, 32 quistes preauriculares, 28 fístulas preauriculares y 7 no especificadas. En este grupo no hubo ningún caso de oreja cervical.

Las anomalías congénitas de este aparato menos frecuentes son 3 casos de pterigion del cuello.

Anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco (745)

Anomalías congénitas del ojo. Asturias, 1996-2012

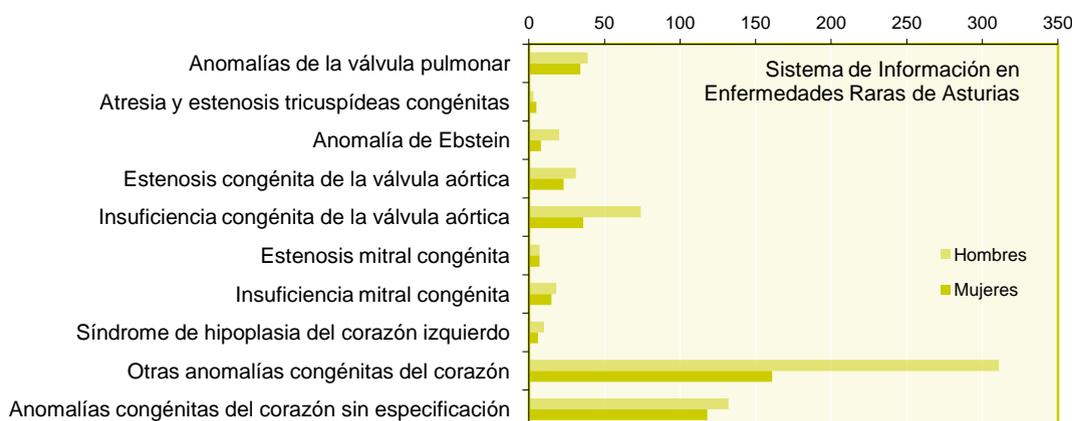


Las anomalías congénitas de bulbo arterioso y del cierre septal cardíaco más frecuentes fueron las comunicaciones interventriculares 797 casos (403 en mujeres y 394 en hombres).

Las menos numerosas fueron las anomalías de tronco arterioso con 16 casos (10 mujeres y 6 hombres). No hubo ningún caso de corazón bilocular.

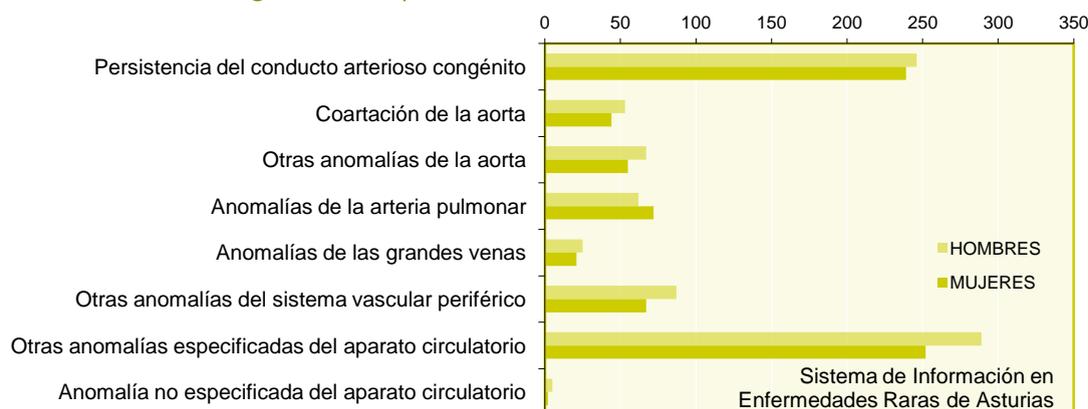
Otras anomalías congénitas cardíacas (746)

Otras anomalías congénitas cardíacas. Asturias, 1996-2012



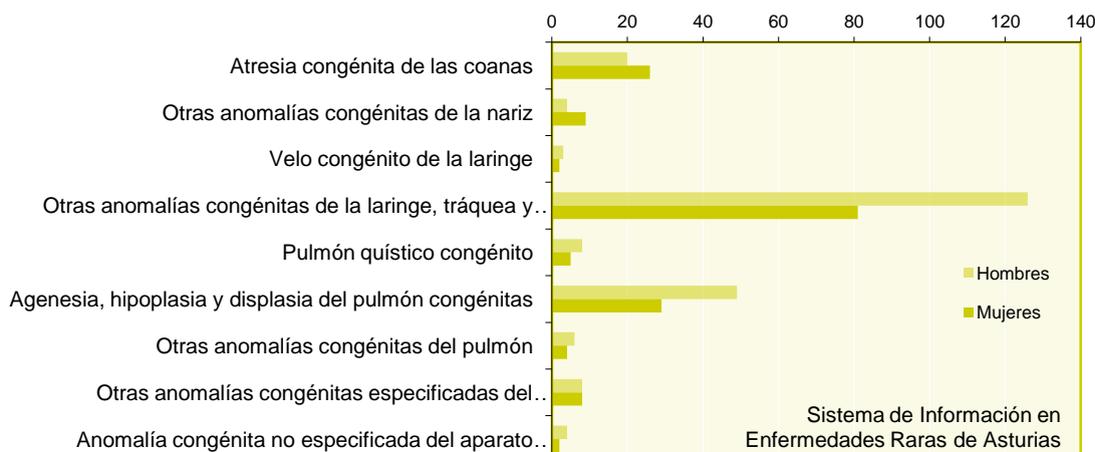
Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio (747)

Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio. Asturias, 1996-2012

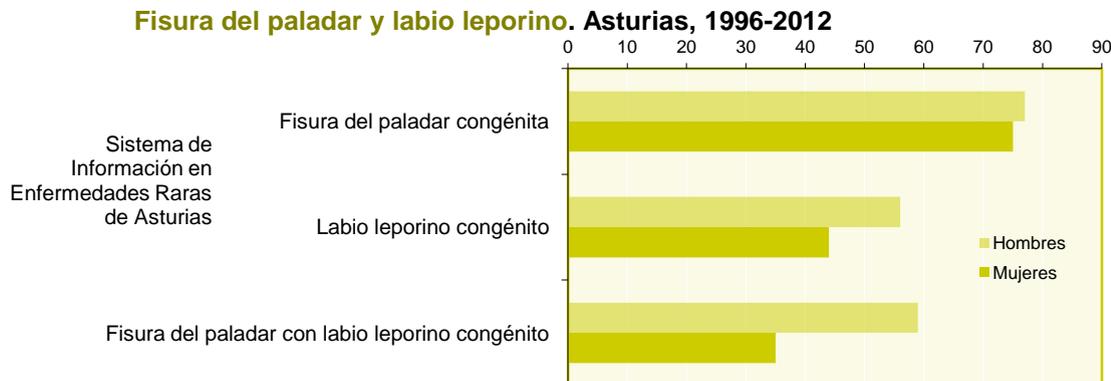


Anomalías congénitas del aparato respiratorio (748)

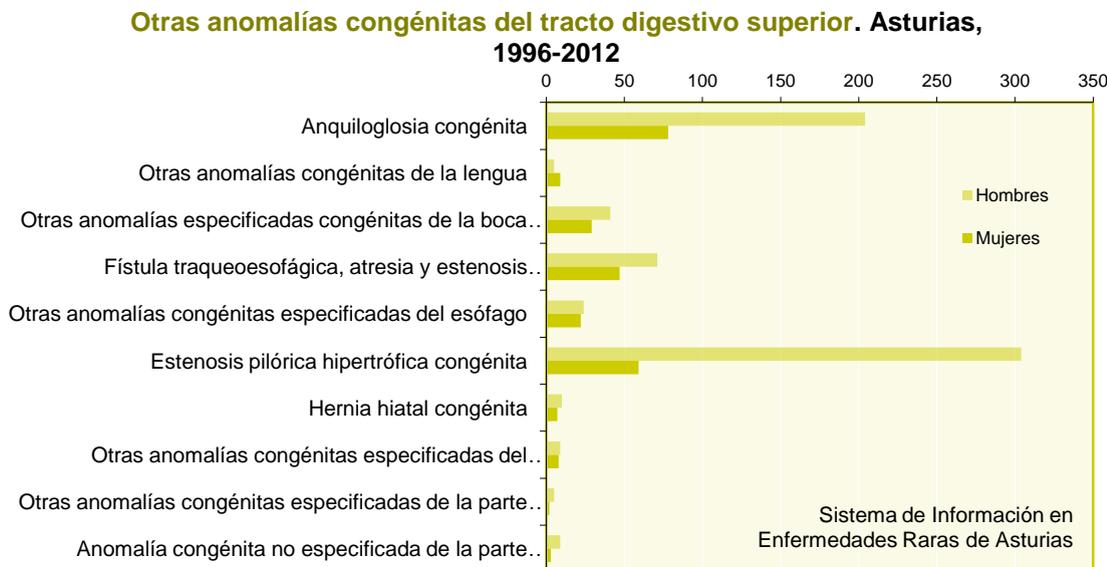
Anomalías congénitas del aparato respiratorio. Asturias, 1996-2012



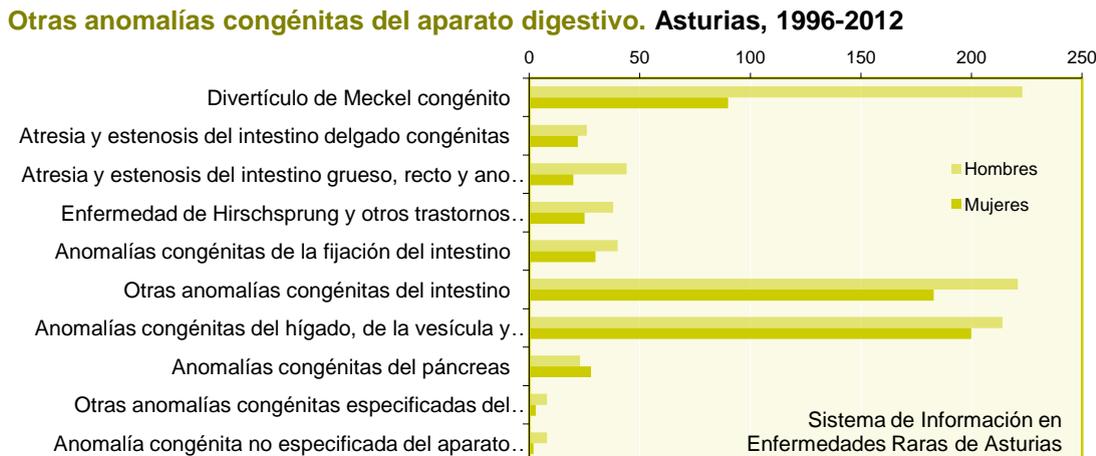
Fisura del paladar y labio leporino (749)



Otras anomalías congénitas del tracto digestivo superior (750)

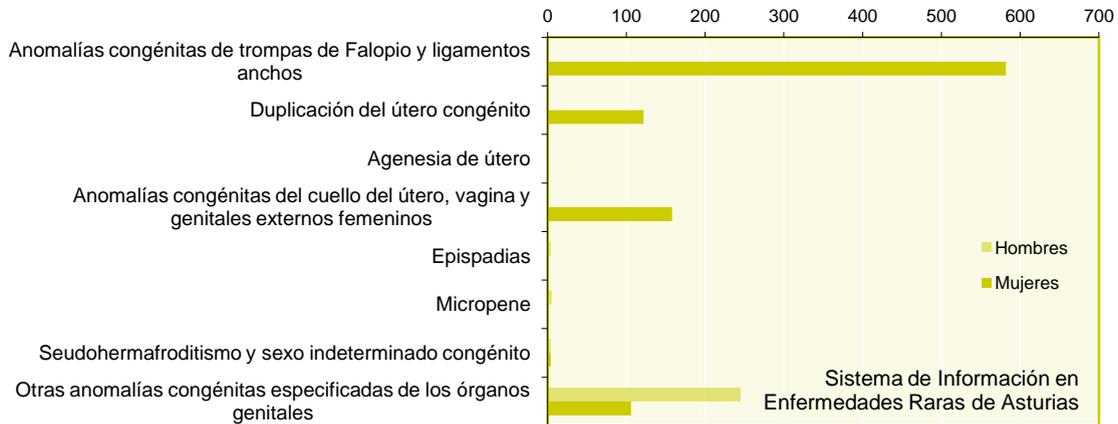


Otras anomalías congénitas del aparato digestivo (751)



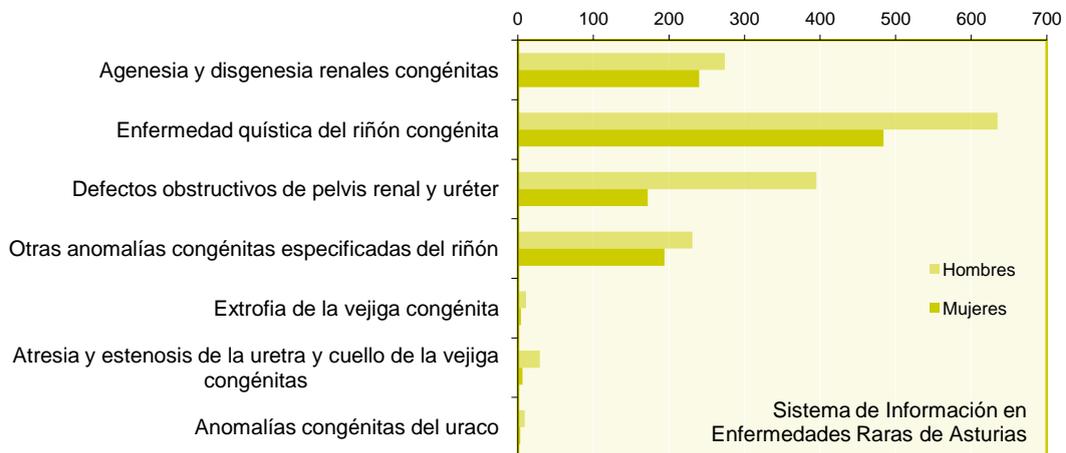
Anomalías congénitas de los órganos genitales (752)

Otras anomalías congénitas de los genitales. Asturias, 1996-2012



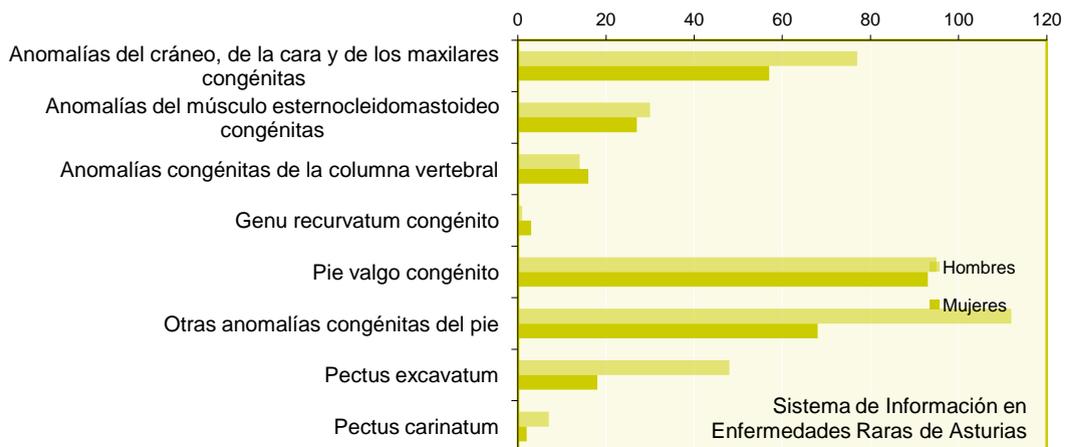
Anomalías congénitas del aparato urinario (753)

Anomalías congénitas del aparato urinario. Asturias, 1996-2012



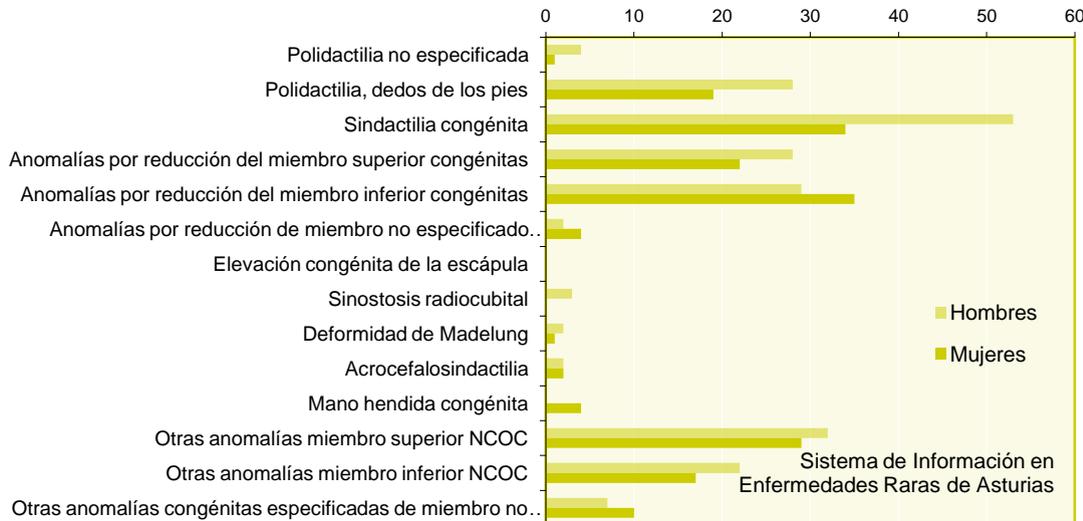
Ciertas deformidades musculoesqueléticas congénitas (754)

Deformidades musculoesqueléticas congénitas. Asturias, 1996-2012



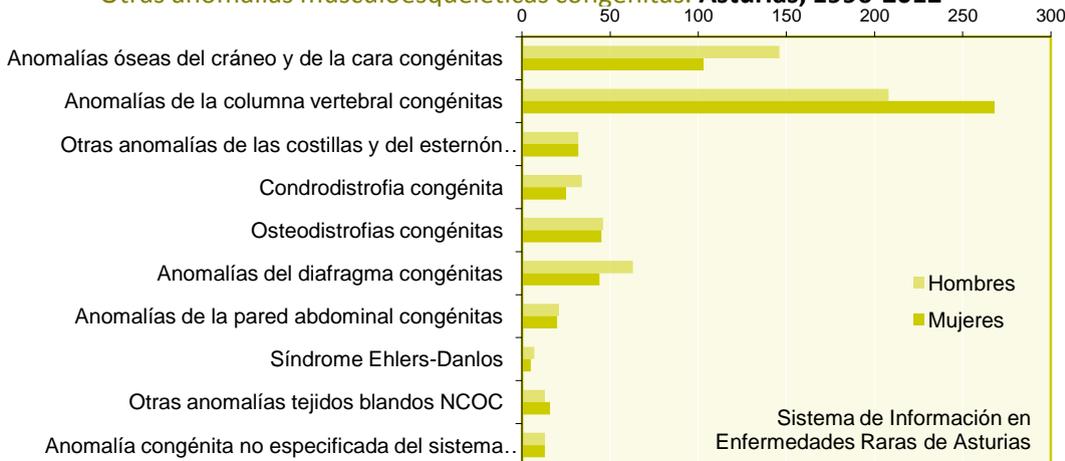
Otras anomalías congénitas de los miembros (755)

Otras anomalías congénitas de los miembros. Asturias, 1996-2012



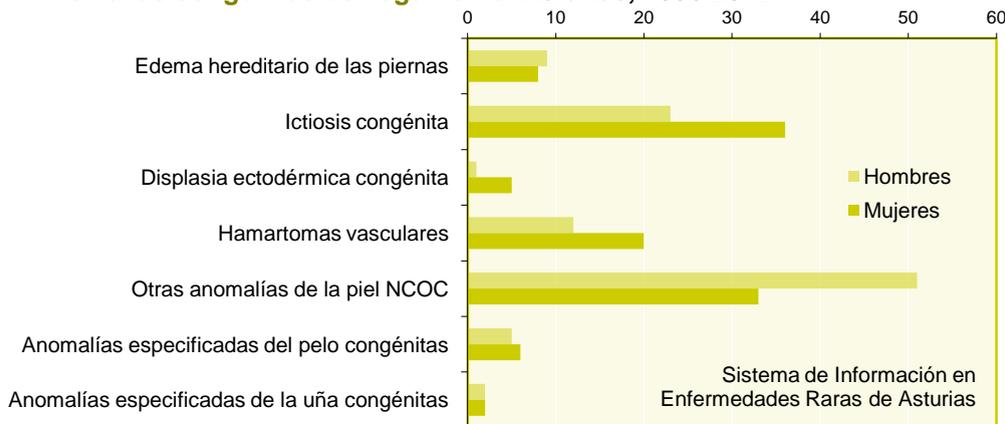
Otras anomalías musculoesqueléticas congénitas (756)

Otras anomalías musculoesqueléticas congénitas. Asturias, 1996-2012



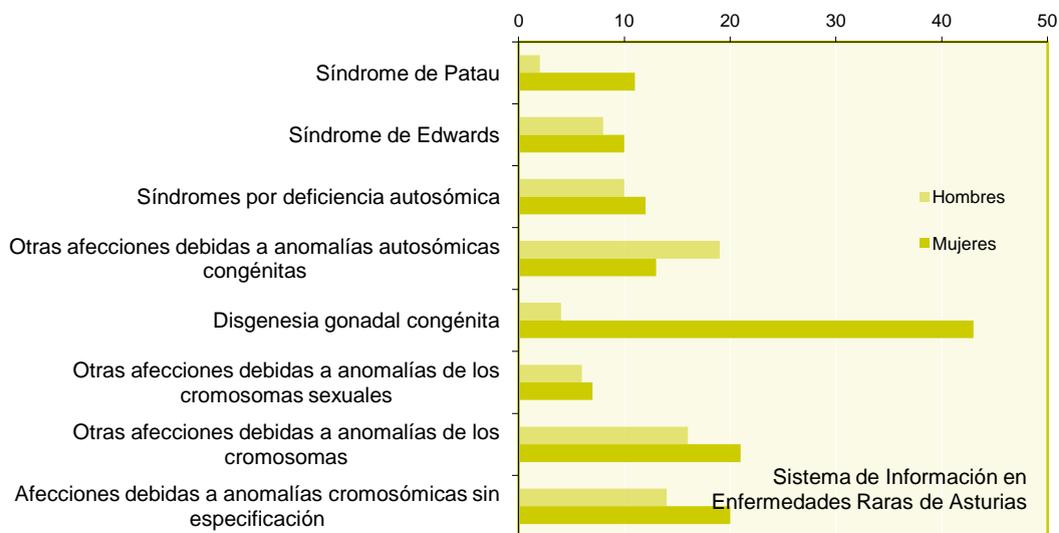
Anomalías congénitas del tegumento (757)

Anomalías congénitas del tegumento. Asturias, 1996-2012



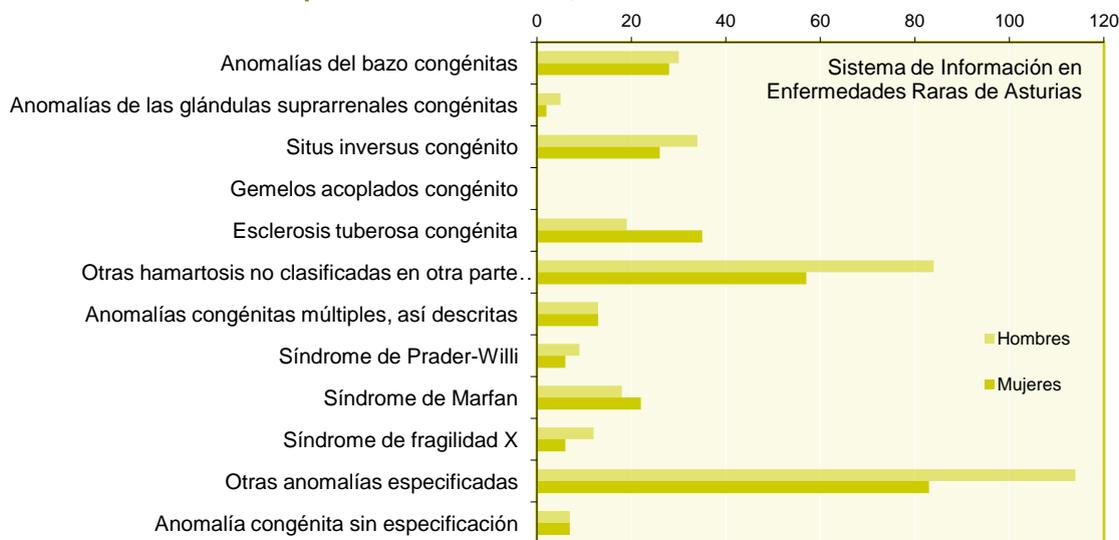
Anomalías cromosómicas (758)

Anomalías cromosómicas. Asturias, 1996-2012



Otras anomalías congénitas y anomalías congénitas no especificadas (759)

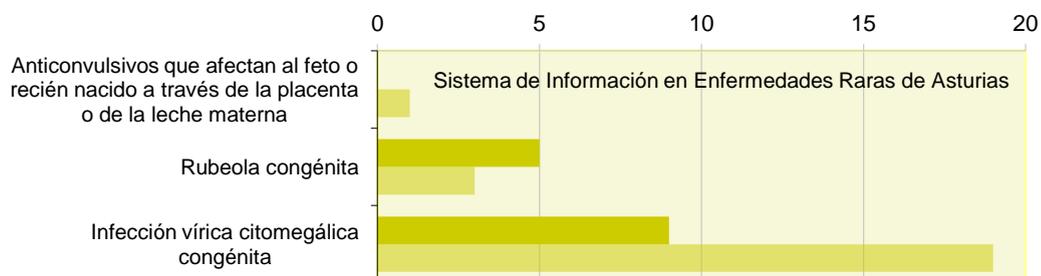
Otras anomalías congénitas y anomalías congénitas no especificadas. Asturias, 1996-2012



Enfermedades raras con origen en el periodo perinatal

En el grupo de enfermedades con origen en el periodo perinatal se consideran enfermedades raras los efectos adversos causados al feto o recién nacido por el paso de **anticonvulsivos** a través de la placenta (760.77), la **rubeola congénita** (771.0) y la **infección vírica citomegálica congénita** (771.1).

Enfermedades con origen en el periodo neonatal. Asturias, 1996-2012



En total se diagnosticaron 37 casos con predominio en varones (23 casos frente a 14 en el periodo 1996-2012). En mujeres, los casos de rubeola congénita fueron superiores a los hombres, aunque la diferencia no es significativa debido al bajo número de casos y tan solo hubo un caso de un neonato (varón) afectado por el paso de anticonvulsivos a través de la placenta o leche materna en el año 2008.

Enfermedades con origen en el periodo neonatal. Asturias, 1996-2012



El número de diagnósticos anuales se mantuvo siempre inferior a 10. La tasa de incidencia en el periodo es de $2,05 \times 10^{-6}$ casos por año-millón de habitantes.

Enfermedades raras con origen en el periodo perinatal. Asturias, 1996-2012



El mayor número de casos se diagnosticó en el hospital Universitario Central de Asturias (20 casos), seguido de Cabueñes (12 casos) y San Agustín (4 casos). En Jove y Valle del Nalón solo hubo un caso y ninguno en los hospitales Álvarez Buylla, Jarrío, del Oriente, Carmen y Severo Ochoa ni en el Monte Naranco.

Anticonvulsivos, a través de placenta o leche materna (760.77)

Solo se ha registrado el siguiente caso de daños producidos en el neonato debido al paso de anticonvulsivos a través de la placenta.

	Sexo	Edad	Hospital	Año
Caso 1	Hombre	0-9	HCAB	2008

Rubeola congénita (771.0)

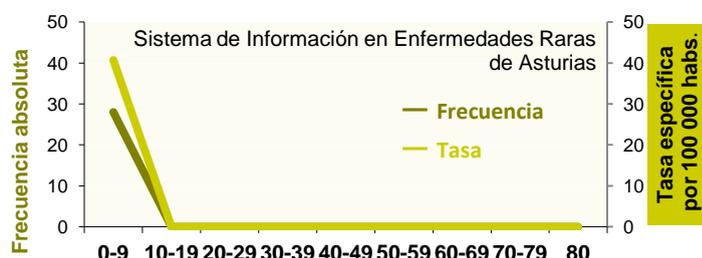
Los casos de rubeola congénita (8 en total) se diagnosticaron en 1996 (2 casos), 1997, 2004, 2006 y 2012 (3 casos). Se trata de neonatos de mujeres no vacunadas procedentes de países con escasa cobertura vacunal para la rubeola. Una de ellas llegó a Asturias dos días antes del parto. Su **tasa de incidencia es 0,44 año⁻¹ por millón de habitantes.**

Infección vírica citomegalía congénita (771.0)

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Infección vírica citomegálica congénita. Asturias, 1996-



Todos los casos de infección vírica citomegálica congénita (28) corresponden al grupo de menor edad (de 0 a 9 años). La **tasa específica por 100000 habitantes es 40,8.**

Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
2	4	1	1	0	1	1	1	2	2	1	2	1	1	3	2	3

Infección vírica citomegálica congénita. Asturias, 1996-2012



La **tasa de incidencia** de infección vírica citomegálica en Asturias en el periodo analizado es **1,55 año⁻¹ por millón de habitantes.**

Lesiones y envenenamientos

El último bloque de enfermedades son las que se encuentran bajo el epígrafe lesiones y envenenamientos del manual de codificación del conjunto mínimo básico de datos. En este grupo se consideran enfermedades raras los **efectos tóxicos de compuestos del plomo** (sin especificación) y la **hipertermia maligna**.

Efectos tóxicos de compuestos del plomo (984.9)

Entre 1996 y 2012 se diagnosticaron 11 casos de efectos tóxicos de compuestos del plomo (10 hombres y 1 mujer). Los efectos tóxicos del plomo afectaron principalmente a hombres adultos entre 50 y 80 años, con una mayor frecuencia en el grupo entre 50-59 años (4,2 casos por 100000 habitantes). El mayor número de diagnósticos se realizó en el Hospital San Agustín de Avilés (6 casos) seguido del Hospital Universitario Central de Asturias (3 casos).

Distribución por grupos etarios. Frecuencia absoluta y Tasa específica por 100000 habitantes.

Casos incidentes, 1996-2012

Edad	Casos	Tasa
0-9	0	0,0
10-19	0	0,0
20-29	0	0,0
30-39	0	0,0
40-49	0	0,0
50-59	6	4,2
60-69	1	0,9
70-79	3	2,6
80+	1	1,6
Total	11	1,1

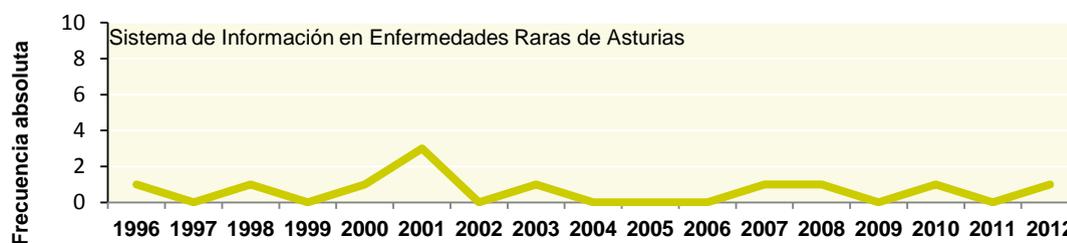
Efecto tóxico de compuestos del plomo. Asturias, 1996-2012



Distribución por año de diagnóstico.

Casos incidentes, 1996-2012

Efecto tóxico de compuestos del plomo. Asturias, 1996-2012



El mayor número de diagnósticos se produjo en 2001 (3 casos). La **tasa de incidencia** de los efectos tóxicos de compuestos del plomo en Asturias en el periodo analizado (1996-2012) es de **0,61 año⁻¹ por millón de habitantes**.

Hipertermia maligna (995.8)

En Asturias solo se ha diagnosticado un caso de hipertermia maligna en un hombre de entre 30 y 39 años, en el hospital de Cabueñes en el año 2007.

TASAS ESPECÍFICAS por 100000 habitantes por grupos de edad

CIE9MC	Grupo de edad	0-9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79	80+	total
	Tasa del total de enfermedades	10 017,5	1337,2	715,2	781,1	735,5	885,7	1055,5	1174,4	1487,8	1535,6
099.3	Enfermedad de Reiter	0,00	1,15	7,27	5,64	9,81	9,72	7,27	5,29	1,61	6,23
125	Sarcoidosis	1,46	2,29	37,01	79,56	59,50	68,71	96,37	88,99	46,64	58,32
136.1	Síndrome de Behcet	0,00	2,29	13,88	6,26	7,36	9,72	13,64	7,05	3,22	7,93
139	Efectos tardíos de la poliomielitis aguda	1,46	2,29	3,97	15,66	63,18	109,67	174,55	154,18	189,79	73,61
	Neoplasias										
202.1	Micosis fungoide	2,9	0,0	1,3	2,5	11,0	11,1	21,8	49,3	33,8	13,5
202.5	Enfermedad de Letterer-Siwe	2,9	0,0	0,0	1,3	0,6	0,0	0,9	0,0	0,0	0,6
228.1	Linfangioma	59,7	9,2	8,6	8,8	11,0	11,1	20,9	23,8	30,6	16,9
237.7	Neurofibromatosis	30,6	19,5	16,5	8,1	17,2	12,5	23,6	10,6	9,7	15,7
238.4	Policitemia vera	7,3	10,3	9,9	6,3	9,8	7,6	10,9	5,3	8,0	8,4
	Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabolismo y trastornos de la inmunidad										
243	Hipotiroidismo congénito	68,41	6,88	0,66	2,51	1,84	4,86	3,64	4,41	6,43	7,64
245.2	Tiroiditis crónica linfocítica	10,19	28,67	11,24	36,33	38,65	42,34	53,64	42,29	45,04	34,54
245.3	Tiroiditis crónica fibrosa	0,00	0,00	0,66	0,00	0,61	0,69	0,91	0,88	1,61	0,57
251.4	Anomalía de la secreción del glucagón	0,00	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
251.5	Anomalía de la secreción de gastrina	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	4,16	1,82	3,52	0,00	1,32
252.0	Hiperparatiroidismo	0,00	3,44	9,25	20,05	40,49	93,70	183,64	258,15	310,42	88,52
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	0,00	0,00	3,97	5,01	9,81	24,99	39,09	82,82	146,37	27,75
252.01	Hiperparatiroidismo primario	0,00	0,00	1,32	3,76	7,36	24,29	51,82	61,67	78,81	21,80
252.02	Hiperparatiroidismo secundario, no renal	0,00	0,00	0,00	0,63	1,23	4,16	3,64	14,98	14,48	3,68
252.08	Otro hiperparatiroidismo	0,00	0,00	0,00	1,25	0,00	0,69	2,73	0,88	0,00	0,66
252.1	Hipoparatiroidismo	4,37	2,29	5,29	8,77	14,11	18,05	37,27	83,70	77,20	24,54
253.0	Acromegalia y gigantismo	8,73	3,44	6,61	3,13	4,91	10,41	17,27	12,33	9,65	8,12
253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	0,00	4,59	14,54	17,54	17,79	11,80	5,45	1,76	6,43	10,57
253.2	Panhipopituitarismo	11,64	12,62	4,63	5,01	12,88	24,99	59,09	92,51	88,46	29,82
253.3	Enanismo hipofisario	34,93	42,43	1,32	0,63	1,23	1,39	4,55	2,64	9,65	7,74

253.4	Otros trastornos de la hipófisis anterior	4,37	3,44	3,30	6,89	6,13	9,02	12,73	13,22	16,08	7,93
253.5	Diabetes insípida	17,47	20,64	8,59	13,15	17,18	18,05	36,36	23,79	11,26	18,12
253.8	Otros trastornos de la hipófisis y otros síndromes de origen diencefalo-hipofisario	0,00	5,73	3,97	5,01	8,59	19,43	23,64	26,43	28,95	12,74
255.0	Síndrome de Cushing	14,56	11,47	6,61	18,79	47,23	52,06	95,46	102,20	56,29	44,17
255.10	Hiperaldosteronismo, no especificado	2,91	0,00	1,32	1,25	6,13	12,49	13,64	11,45	14,48	6,70
255.11	Aldosteronismo glucocorticoide-remediable	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,09
255.12	Síndrome de Conn	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
255.13	Síndrome de Bartter	0,00	0,00	1,98	1,88	0,00	0,00	0,00	1,76	0,00	0,76
255.2	Trastornos adrenogenitales	42,21	2,29	1,32	2,51	0,61	1,39	1,82	1,76	3,22	4,34
255.4	Insuficiencia corticosuprarrenal	8,73	12,62	15,86	15,66	23,92	52,06	117,28	195,59	276,65	66,35
255.41	Deficiencia glucocorticoide	4,37	1,15	4,63	3,76	5,52	10,41	27,27	56,39	139,93	20,95
255.42	Deficiencia mineralcorticoide	1,46	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,91	1,76	1,61	0,57
255.6	Hiperfunción medulosuprarrenal	1,46	0,00	0,00	0,00	0,61	0,69	0,00	0,00	0,00	0,28
257.2	Otra hipofunción testicular	0,00	8,03	3,97	2,51	3,07	7,63	6,36	9,69	9,65	5,38
257.8	Otra disfunción testicular	0,00	1,15	1,32	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,61	0,38
258.0	Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple	1,46	1,15	1,32	0,63	1,23	2,08	0,00	0,88	4,83	1,32
258.01	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo I	0,00	0,00	1,32	0,00	0,61	1,39	0,00	0,00	3,22	0,66
258.02	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIa	1,46	1,15	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
258.03	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIb	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,19
258.1	Otras combinaciones de disfunciones endocrinas	0,00	0,00	0,66	0,00	1,23	0,69	0,00	1,76	1,61	0,66
259.2	Síndrome carcinoide	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,69	6,36	3,52	4,83	1,60
259.4	Enanismo, no clasificado en otra parte	8,73	10,32	0,00	0,00	0,61	2,08	4,55	0,88	8,04	2,83
259.8	Otros trastornos endocrinos	2,91	1,15	1,98	1,25	0,00	1,39	0,91	1,76	4,83	1,51
260	Kwashiorkor	4,37	4,59	14,54	11,28	26,99	63,86	105,46	120,70	172,10	51,25
264	Carencia de vitamina A	1,46	0,00	0,66	0,63	0,61	2,08	0,91	1,76	0,00	0,94
264.4	Deficiencia de vitamina A con queratomalacia	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,09
264.5	Deficiencia de vitamina A con ceguera nocturna	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
264.8	Otras manifestaciones de carencia de vitamina A	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
264.9	Deficiencia de vitamina A sin especificación	1,46	0,00	0,66	0,00	0,61	2,08	0,91	0,88	0,00	0,76
265.2	Pelagra	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	2,08	1,82	1,76	3,22	1,04
268.0	Raquitismo activo	7,28	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,47
268.1	Efectos tardíos del raquitismo	0,00	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,19

270	Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos	91,70	8,03	6,61	11,90	14,72	22,21	36,36	41,41	57,90	26,24
270.0	Trastorno del transporte de aminoácidos	0,00	3,44	0,66	3,13	1,23	4,86	8,18	8,81	9,65	4,06
270.1	Fenilcetonuria	21,83	1,15	0,00	0,00	1,23	0,69	0,91	0,88	0,00	1,98
270.2	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	13,10	1,15	1,32	1,88	0,61	0,69	2,73	4,41	0,00	2,36
270.3	Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	2,91	1,15	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,28
270.4	Trastorno del metabolismo de aminoácidos azufrados	0,00	1,15	3,30	6,26	11,04	12,49	18,18	19,38	36,99	11,04
270.5	Trastorno del metabolismo de la histidina	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,09
270.6	Trastornos del ciclo del metabolismo ureico	20,38	0,00	0,66	0,63	0,61	2,78	5,45	4,41	4,83	3,30
270.7	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena no ramificada	27,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	4,83	2,17
270.8	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos.	7,28	0,00	0,66	0,00	0,61	0,69	0,00	0,00	0,00	0,76
270.9	Trastorno del metabolismo de los aminoácidos sin especificación	1,46	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	1,76	1,61	0,47
271.0	Glicogenosis	1,46	0,00	3,30	1,25	1,84	2,78	2,73	1,76	3,22	2,08
271.1	Galactosemia	5,82	1,15	0,66	0,00	0,00	0,69	0,91	0,88	0,00	0,85
271.2	Intolerancia hereditaria a la fructosa	1,46	0,00	0,00	0,63	1,84	0,69	0,91	0,88	1,61	0,85
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intestinales y mala absorción	305,68	10,32	11,90	20,05	16,56	36,79	55,46	78,41	101,33	53,04
271.4	Glucosuria renal	2,91	1,15	0,00	0,00	0,61	0,00	3,64	0,88	3,22	1,04
271.8	Otros trastornos del transporte y metabolismo de carbohidratos	2,91	0,00	0,00	0,00	2,45	2,08	1,82	1,76	4,83	1,51
272.5	Deficiencias de las lipoproteínas	8,73	1,15	4,63	26,94	58,28	106,20	140,00	121,58	77,20	60,87
272.6	Lipodistrofia	2,91	9,17	6,61	13,15	19,02	16,66	20,00	10,57	6,43	12,65
272.7	Lipidosis	1,46	1,15	1,32	1,88	5,52	6,25	5,45	2,64	11,26	3,87
272.8	Otros trastornos del metabolismo de los lípidos	4,37	2,29	1,32	9,40	21,47	34,70	65,46	55,51	59,51	26,33
273.0	Hipergammaglobulinemia policlonal	0,00	2,29	1,32	1,88	3,07	4,86	10,91	22,91	51,47	8,40
273.1	Paraproteinemia monoclonal	5,82	0,00	1,32	9,40	31,28	90,93	311,83	879,29	1766,04	249,34
273.2	Otras paraproteinemias	2,91	0,00	0,66	5,64	9,20	9,02	30,91	30,84	40,21	12,65
273.3	Macroglobulinemia	1,46	0,00	0,66	0,63	1,23	6,25	18,18	33,48	70,77	10,95
273.4	Deficiencia de alfa-1-antitripsina	13,10	3,44	3,97	8,77	7,36	22,21	30,91	27,31	20,91	14,53
273.8	Otros trastornos del metabolismo de proteínas del plasma	317,32	10,32	10,58	26,31	44,78	72,19	153,64	311,01	791,34	139,30
275.0	Trastornos del metabolismo del hierro	11,64	3,44	3,97	15,66	47,85	88,84	120,00	93,39	94,90	51,44
275.01	Hemocromatosis hereditaria	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	1,39	2,73	0,88	0,00	0,76
275.09	Otros trastornos del metabolismo del hierro	0,00	1,15	0,00	0,00	0,61	2,78	4,55	6,17	11,26	2,36
275.1	Trastornos del metabolismo del cobre	4,37	0,00	0,66	1,25	1,84	0,69	2,73	1,76	6,43	1,79
275.2	Trastornos del metabolismo del magnesio	21,83	4,59	5,95	5,01	7,36	18,05	30,00	46,70	33,78	17,08

275.3	Trastornos del metabolismo del fósforo	48,03	16,06	0,66	5,64	6,13	2,78	6,36	23,79	41,82	12,36
277.0	Fibrosis quística	34,93	17,20	5,95	5,64	2,45	4,16	1,82	7,05	3,22	7,46
277.00	Fibrosis quística sin íleo meconial	30,57	16,06	5,29	4,38	2,45	2,08	1,82	6,17	3,22	6,42
277.01	Fibrosis quística con íleo meconial	4,37	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,28
277.02	Con manifestaciones pulmonares	7,28	3,44	1,98	2,51	0,00	0,69	0,00	0,00	0,00	1,51
277.1	Trastornos del metabolismo de las porfirinas	0,00	0,00	1,32	4,38	19,02	16,66	33,64	33,48	16,08	14,06
277.2	Otros trastornos del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas	1,46	1,15	0,00	1,25	0,61	0,00	0,91	0,00	1,61	0,66
277.3	Amiloidosis	2,91	1,15	2,64	5,64	27,60	32,62	120,00	187,66	267,00	58,42
277.30	Amiloidosis, no especificada	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	4,16	11,82	37,00	80,42	10,48
277.31	Fiebre mediterránea familiar	1,46	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	0,91	0,00	1,61	0,38
277.39	Otra amiloidosis	0,00	0,00	0,66	1,25	8,59	10,41	19,09	45,81	107,76	16,23
277.4	Trastornos de la excreción de bilirrubina	32,02	43,58	37,68	37,59	26,38	26,38	64,55	65,20	93,29	43,51
277.5	Mucopolisacaridosis	8,73	2,29	0,00	0,63	0,61	1,39	1,82	0,00	0,00	1,32
277.6	Otras deficiencias de las enzimas circulantes	24,75	11,47	6,61	11,28	17,79	15,27	27,27	26,43	4,83	15,95
277.81	Deficiencia primaria de carnitina	1,46	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
277.82	Deficiencia de carnitina por metabolopatía congénita	1,46	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
277.85	Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	2,91	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,28
277.86	Trastornos peroxisómicos	1,46	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
277.87	Trastornos del metabolismo mitocondrial	2,91	3,44	1,98	0,63	1,84	3,47	2,73	3,52	0,00	2,27
277.89	Otros trastornos especificados del metabolismo	5,82	8,03	3,30	2,51	3,07	5,55	6,36	3,52	4,83	4,44
277.9	Trastorno del metabolismo sin especificación	29,11	0,00	0,66	3,76	6,13	14,58	19,09	25,55	28,95	11,89
279.0	Deficiencia de la inmunidad humoral	34,93	18,35	14,54	13,15	24,54	31,93	71,82	106,61	119,02	41,81
279.00	Hipogammaglobulinemia no especificada	2,91	4,59	2,64	4,38	8,59	17,35	55,46	67,84	82,03	23,12
279.01	Inmunodeficiencia IgA selectiva	27,66	5,73	7,27	5,64	6,13	3,47	3,64	11,45	11,26	7,83
279.02	Inmunodeficiencia IgM selectiva	0,00	0,00	0,66	0,63	1,23	0,00	4,55	5,29	8,04	1,89
279.03	Otras deficiencias de inmunoglobulina selectiva	1,46	0,00	0,66	1,25	5,52	6,25	10,00	9,69	14,48	5,00
279.04	Hipogammaglobulinemia congénita	1,46	1,15	0,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,28
279.05	Inmunodeficiencia con aumento de IgM	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
279.06	Inmunodeficiencia variable común	1,46	6,88	3,30	1,88	6,13	8,33	4,55	14,98	11,26	6,23
279.09	Otras deficiencias de inmunidad humoral	1,46	1,15	0,00	0,00	0,00	0,69	0,00	0,88	0,00	0,38
279.1	Deficiencia de la inmunidad celular	1,46	3,44	0,00	1,25	1,23	0,00	0,00	0,00	0,00	0,76
279.10	Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09

279.11	Síndrome de Di George	1,46	3,44	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,38
279.12	Síndrome de Wiskott-Aldrich	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
279.19	Otras deficiencias de inmunidad celular	0,00	0,00	0,00	0,63	0,61	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
279.2	Deficiencia inmunitaria combinada	2,91	2,29	0,00	0,63	0,00	0,69	1,82	1,76	0,00	0,00	0,94
279.3	Deficiencia inmunitaria, sin otra especificación	10,19	3,44	0,66	3,13	0,00	15,96	16,36	17,62	12,87	0,00	8,02
279.4	Enfermedad autoinmune, no clasificada en otra parte	2,91	2,29	1,32	3,13	5,52	11,11	14,55	25,55	36,99	0,00	9,82
279.41	Síndrome linfoproliferativo autoinmune	1,46	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	0,91	1,76	19,30	0,00	1,60
Enfermedades raras de la sangre y de los órganos hematopoyéticos,												
281.0	Anemia perniciosa	1,5	0,0	0,0	5,6	7,4	12,5	28,2	89,0	238,0	0,0	30,2
282	Anemias hemolíticas hereditarias	110,6	42,4	50,2	52,0	39,9	45,8	70,9	83,7	80,4	0,0	59,1
282.0	Esferocitosis hereditaria	18,9	20,6	4,6	7,5	3,1	6,2	9,1	7,0	11,3	0,0	8,4
282.2	Anemia debida a trastornos del metabolismo del glutatión	2,9	1,1	0,7	1,3	0,6	0,0	0,9	0,0	0,0	0,0	0,8
282.3	Otras anemias hemolíticas debidas a deficiencias enzimáticas	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	3,2	0,2
282.4	Talasanemias	43,7	16,1	41,0	38,8	33,7	31,9	48,2	65,2	51,5	0,0	40,4
282.41	Talasemia de células falciformes sin crisis	1,5	0,0	1,3	1,3	0,6	0,0	0,0	3,5	3,2	0,0	1,1
282.42	Talasemia de células falciformes con crisis	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
282.49	Otra talasemia	17,5	6,9	19,2	23,8	16,6	20,8	23,6	48,5	37,0	0,0	23,2
282.5	Rasgo falcihémico	2,9	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	1,8	0,0	0,0	0,4
282.6	Anemia falciforme	8,7	4,6	2,0	2,5	0,0	2,1	0,0	0,0	0,0	0,0	1,9
282.60	Enfermedad drepanocítica, no especificada	5,8	2,3	1,3	2,5	0,0	2,1	0,0	0,0	0,0	0,0	1,4
282.61	Enfermedad Hb-SS sin crisis	1,5	0,0	0,7	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,2
282.62	Enfermedad Hb-SS con crisis	2,9	2,3	0,7	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,5
282.63	Enfermedad drepanocítica /Hb-C sin crisis	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
282.64	Enfermedad drepanocítica /Hb-C con crisis	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
282.68	Otra enfermedad drepanocítica sin crisis	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
282.69	Otra enfermedad drepanocítica con crisis	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
282.7	Otras hemoglobinopatías	2,9	1,1	0,0	1,3	0,6	0,7	2,7	3,5	0,0	0,0	1,3
282.8	Otras anemias hemolíticas hereditarias	0,0	0,0	0,7	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
282.9	Anemias hemolíticas hereditarias sin especificación	33,5	2,3	1,3	1,3	1,2	4,9	10,0	7,0	14,5	0,0	6,2
283	Anemias hemolíticas adquiridas	87,3	18,3	27,1	22,6	22,1	53,4	99,1	192,1	230,0	0,0	69,5
283.0	Anemias hemolíticas autoinmunes	26,2	6,9	7,3	8,8	12,9	23,6	61,8	111,0	148,0	0,0	36,8

283.1	Anemias hemolíticas no autoinmunes	45,1	6,9	12,6	6,3	3,7	12,5	16,4	28,2	33,8	15,2
283.10	Anemia hemolítica no autoinmune inespecificada	5,8	0,0	0,7	0,0	1,2	2,8	1,8	3,5	8,0	2,1
283.11	Síndrome hemolítico urémico	36,4	6,9	7,3	5,6	1,2	5,6	5,5	5,3	4,8	7,2
283.19	Otras anemias hemolíticas no autoinmunes	2,9	0,0	4,6	0,6	1,2	3,5	8,2	19,4	19,3	5,7
283.2	Hemoglobinuria debida a hemólisis por causa externa	4,4	3,4	1,3	0,6	0,0	1,4	0,9	2,6	4,8	1,7
283.9	Anemias hemolíticas adquiridas sin especificación	17,5	2,3	5,9	7,5	6,1	20,1	23,6	69,6	69,2	21,0
284	Anemia aplásica y otros síndromes de insuficiencia medular	131,0	95,2	85,3	147,8	227,6	354,0	670,0	817,6	1000,4	349,8
284.0	Anemia aplásica constitucional	8,7	1,1	2,0	2,5	0,6	0,0	1,8	6,2	8,0	2,7
284.01	Aplasia de glóbulos rojos constitucional	1,5	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	3,5	3,2	0,8
284.09	Otra anemia aplásica constitucional	4,4	1,1	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	1,6	0,6
284.1	Pancitopenia	13,1	4,6	5,3	16,9	29,4	54,8	96,4	134,8	304,0	58,8
284.2	Mieloptosis	0,0	0,0	0,0	0,0	1,2	2,1	1,8	2,6	6,4	1,3
284.8	Otras anemias aplásicas	109,2	79,1	72,7	122,2	190,2	282,5	528,2	563,9	482,5	253,6
284.81	Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma)	4,4	0,0	0,0	0,6	0,6	6,9	7,3	6,2	9,7	3,4
284.89	Otras anemias aplásicas especificadas	18,9	3,4	9,3	10,0	11,7	29,2	84,5	71,4	46,6	29,3
284.9	Anemias aplásicas sin especificación	5,8	12,6	10,6	11,9	14,1	25,7	72,7	152,4	259,0	49,5
285.0	Anemia sideroblástica	4,4	1,1	0,0	4,4	4,9	8,3	21,8	74,9	194,6	24,6
286.0	Hemofilia A	20,4	6,9	5,9	7,5	6,7	6,2	10,0	14,1	16,1	9,2
286.1	Hemofilia B	4,4	0,0	1,3	2,5	1,8	0,0	0,0	0,9	3,2	1,4
286.2	Hemofilia C	1,5	1,1	5,3	6,3	4,3	3,5	5,5	13,2	17,7	6,0
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	18,9	13,8	27,8	38,2	28,2	17,4	29,1	47,6	70,8	31,0
286.4	Hemofilia vascular	11,6	5,7	13,9	13,2	11,0	8,3	5,5	7,0	4,8	9,6
286.5	Trastorno hemorrágico debido a anticoagulantes circulares	2,9	6,9	6,6	6,9	11,0	25,7	77,3	229,1	361,9	61,7
286.6	Coagulación intravascular diseminada o difusa	84,4	45,9	17,8	26,3	38,6	41,6	109,1	185,0	209,1	70,8
286.9	Otros defectos de la coagulación y los no especificados	173,2	57,3	36,4	68,9	108,0	143,0	240,0	312,8	458,4	152,9
287.0	Púrpura alérgica	311,5	53,9	13,9	7,5	9,8	16,7	33,6	54,6	57,9	44,3
287.1	Defectos cualitativos de las plaquetas	7,3	0,0	3,3	3,1	7,4	6,2	11,8	16,7	27,3	8,0
287.3	Trombocitopenia primaria	142,6	47,0	39,0	46,4	33,1	61,1	139,1	184,1	392,5	96,3
287.30	Trombocitopenia primaria, no especificada	7,3	0,0	3,3	2,5	2,5	9,7	9,1	25,6	80,4	11,4
287.31	Púrpura trombocitopénica inmune	43,7	9,2	5,3	5,6	12,3	15,3	25,5	40,5	101,3	22,1
287.32	Síndrome de Evans	0,0	0,0	0,0	0,6	0,6	0,0	0,9	0,0	8,0	0,8
287.33	Púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria	2,9	1,1	0,0	1,3	0,0	0,0	0,9	0,0	3,2	0,8

287.39	Otra trombocitopenia primaria	0,0	0,0	0,0	0,0	1,8	0,7	0,9	1,8	11,3	1,3
288.01	Neutropenia congénita	13,1	3,4	0,0	0,0	0,6	0,7	0,9	0,0	0,0	1,4
288.02	Neutropenia cíclica	0,0	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	1,8	1,6	0,4
288.1	Trastornos funcionales de los polimorfonucleares neutrófilos	0,0	0,0	0,0	1,9	0,6	0,0	1,8	1,8	0,0	0,8
288.2	Anomalías genéticas de los leucocitos	2,9	0,0	0,7	0,0	1,2	2,1	0,9	1,8	3,2	1,2
288.4	Síndromes hemofagocíticos	5,8	4,6	0,7	1,9	1,8	1,4	2,7	4,4	4,8	2,6
289.6	Policitemia familiar	0,0	0,0	0,0	0,6	0,6	0,7	0,0	0,0	1,6	0,4
289.7	Metahemoglobinemia	13,1	2,3	0,7	0,0	0,0	0,7	0,9	1,8	0,0	1,5
289.8	Otras discrasias sanguíneas especificadas	7,3	5,7	27,1	61,4	71,2	110,4	168,2	237,9	347,4	103,3
289.81	Hipercoagulabilidad primaria	2,9	2,3	15,9	37,6	21,5	29,8	29,1	29,1	22,5	23,1
289.82	Hipercoagulabilidad secundaria	0,0	0,0	0,0	0,6	0,6	0,0	2,7	5,3	3,2	1,2
289.83	Mielofibrosis	0,0	0,0	0,0	0,0	1,8	0,7	7,3	13,2	12,9	3,3
Trastornos mentales raros											
299.10	Psicosis desintegrativa - estado activo	0,0	1,1	2,0	1,9	0,6	0,0	0,0	0,9	1,6	0,9
307.23	Trastorno de Tourette	8,7	18,3	3,3	4,4	1,2	0,7	1,8	0,0	1,6	3,8
318.0	Retraso mental moderado	5,8	16,1	22,5	20,0	14,7	16,0	11,8	2,6	3,2	14,1
318.1	Retraso mental grave	2,9	13,8	8,6	13,2	15,9	10,4	7,3	4,4	1,6	9,7
319	Retraso mental de grado no especificado	49,5	115,8	135,5	167,9	181,0	188,8	185,5	192,9	173,7	161,0
Enfermedades raras del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos											
323.5	Encefalitis consecutiva a procedimiento de inmunización	1,46	1,15	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,61	0,28
323.51	Encefalitis y encefalomiелitis después de procedimientos de inmunización	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,61	0,09
323.52	Mielitis después de procedimientos de inmunización	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
323.61	Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) infecciosa	1,46	1,15	0,00	0,63	0,61	0,00	0,00	0,88	0,00	0,47
323.7	Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis tóxicas	0,00	0,00	0,00	0,00	1,84	0,69	0,91	0,00	1,61	0,57
323.71	Encefalitis y encefalomiелitis tóxicas	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	0,69	0,91	0,00	0,00	0,28
323.72	Mielitis tóxica	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
323.9	Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis sin especificación	59,68	19,50	19,83	28,82	34,35	29,15	68,18	77,53	114,20	43,98
327.25	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito	0,00	0,00	0,00	1,25	0,00	0,69	0,91	0,00	0,00	0,38
330.0	Leucodistrofia	13,10	1,15	2,64	1,25	2,45	0,00	0,00	3,52	3,22	2,45
330.1	Lipidosis cerebral	4,37	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	0,00	0,00	0,00	0,38

330.2	Degeneración cerebral en las lipidosis generalizadas	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
331.11	Enfermedad de Pick	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	1,39	3,64	0,88	4,83	1,13
331.81	Síndrome de Reye	1,46	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	0,88	4,83	0,57
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	4,16	14,55	140,97	540,43	48,98
333.0	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base	0,00	1,15	1,32	1,25	2,45	6,25	34,55	76,65	64,34	17,27
333.2	Mioclonus	46,58	5,73	10,58	8,77	12,88	15,27	30,91	62,55	146,37	28,88
333.4	Corea de Huntington	0,00	2,29	1,32	5,64	15,95	11,80	24,55	8,81	12,87	9,53
333.6	Distonía de torsión idiopática	2,91	1,15	2,64	5,64	11,04	2,08	4,55	5,29	3,22	4,72
333.71	Parálisis cerebral atetoide	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,09
333.82	Discinesia orofacial	1,46	0,00	2,64	2,51	2,45	5,55	13,64	32,60	41,82	9,34
334	Enfermedad espinocerebelosa	49,49	9,17	2,64	11,28	29,44	47,20	69,09	71,37	64,34	35,58
334.0	Ataxia de Friedreich	0,00	1,15	0,66	1,25	0,00	1,39	2,73	0,88	1,61	1,04
334.1	Paraplejía espástica hereditaria	0,00	0,00	0,66	1,25	3,68	2,78	5,45	6,17	4,83	2,74
334.2	Degeneración cerebelosa primaria	1,46	1,15	0,00	0,63	2,45	6,94	13,64	10,57	11,26	4,81
334.3	Otra ataxia cerebelosa	42,21	3,44	0,66	3,76	10,43	9,72	16,36	23,79	33,78	12,84
334.4	Ataxia cerebelosa en enfermedad clasificada en otra parte	5,82	3,44	0,00	1,88	9,20	18,74	19,09	19,38	8,04	9,44
334.8	Otras enfermedades medulocerebelosas	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	4,16	3,64	0,88	4,83	1,51
334.9	Enfermedades medulocerebelosas sin especificación	0,00	0,00	0,66	2,51	4,29	7,63	11,82	11,45	1,61	4,72
335	Enfermedad de las células del asta anterior	17,47	8,03	3,30	16,29	37,42	77,74	174,55	245,81	202,66	77,39
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann	13,10	4,59	0,00	1,88	0,00	0,00	1,82	0,00	1,61	1,79
335.1	Atrofia muscular espinal	1,46	0,00	0,66	0,63	1,23	0,69	7,27	3,52	6,43	2,08
335.10	Amiotrofia espinal sin especificar	1,46	0,00	0,66	0,00	0,00	0,69	4,55	1,76	3,22	1,13
335.11	Enfermedad de Kugelberg-Welander	0,00	0,00	0,00	0,63	0,61	0,00	0,91	0,88	0,00	0,38
335.19	Otras amiotrofias espinales	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	1,82	0,88	3,22	0,57
335.2	Enfermedad de las neuronas motoras	2,91	3,44	3,30	14,41	36,19	77,74	165,46	239,65	193,01	73,42
335.20	Esclerosis lateral amiotrófica	0,00	1,15	0,66	8,77	31,90	67,33	123,64	157,71	78,81	49,93
335.21	Atrofia muscular progresiva	1,46	1,15	1,98	1,88	1,84	4,16	4,55	11,45	4,83	3,59
335.22	Parálisis bulbar progresiva	1,46	1,15	0,00	0,63	1,84	2,08	18,18	23,79	38,60	7,55
335.23	Parálisis pseudobulbar	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	3,47	19,09	44,93	67,55	11,33
335.24	Esclerosis lateral primaria	0,00	0,00	0,00	2,51	0,61	0,69	7,27	2,64	4,83	1,89
335.29	Otras enfermedades de neurona motora	0,00	0,00	0,66	1,25	3,07	1,39	3,64	11,45	6,43	2,93
335.8	Otra enfermedad de células del cuerno interior	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,76	0,00	0,19

335.9	Enfermedad de células del cuerno interior sin especificación	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,69	0,00	1,76	1,61	0,38
336.0	Siringomielia y siringobulbia	1,46	10,32	5,29	11,90	26,38	29,85	23,64	25,55	12,87	17,55
336.1	Mielopatía vascular	0,00	1,15	1,32	3,76	4,91	9,72	22,73	27,31	32,17	10,10
337.0	Neuropatía autónoma periférica idiopática	1,46	0,00	0,00	1,25	2,45	9,72	20,00	66,96	117,41	18,12
337.00	Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,61	0,09
337.01	Síndrome del seno carotídeo	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,69	1,82	6,17	22,52	2,27
337.09	Otra neuropatía autónoma periférica idiopática	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
337.2	Distrofia simpática refleja	0,00	2,29	1,98	3,13	6,75	13,88	12,73	5,29	6,43	6,13
337.20	Distrofia simpática refleja no especificada	0,00	0,00	0,66	0,63	0,61	0,69	3,64	0,88	3,22	1,04
337.21	Distrofia simpática refleja de miembro superior	0,00	1,15	0,66	0,63	1,84	5,55	5,45	0,88	1,61	2,08
337.22	Distrofia simpática refleja de miembro inferior	0,00	1,15	0,66	1,25	4,29	7,63	1,82	3,52	1,61	2,74
337.29	Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	1,82	0,88	0,00	0,38
341.0	Neuromielitis óptica	0,00	5,73	9,25	16,29	11,66	4,86	0,91	0,88	0,00	6,89
341.1	Enfermedad de Schilder	0,00	0,00	1,32	0,00	0,61	0,00	0,91	1,76	8,04	1,04
341.22	Mielitis transversa idiopática	0,00	0,00	0,00	1,25	0,61	0,00	0,00	1,76	0,00	0,47
343.4	Hemiplejía infantil	17,47	4,59	0,66	3,13	1,23	0,69	0,91	1,76	4,83	2,93
347	Cataplexia y narcolepsia	4,37	5,73	4,63	5,01	3,68	4,16	6,36	6,17	4,83	4,91
347.0	Narcolepsia	1,46	2,29	0,66	1,88	1,23	2,78	0,91	5,29	1,61	1,98
347.00	Sin cataplejía	1,46	0,00	0,66	1,25	1,23	2,78	0,00	2,64	0,00	1,23
347.01	Con cataplejía	0,00	2,29	0,00	0,63	0,00	0,00	0,91	2,64	1,61	0,76
347.1	Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
347.10	Sin cataplejía	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
347.11	Con cataplejía	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
352.1	Neuralgia del glosofaríngeo	0,00	0,00	0,00	1,88	0,61	4,86	2,73	2,64	6,43	1,98
352.6	Parálisis múltiple de nervios craneales	1,46	4,59	0,66	2,51	2,45	2,78	3,64	7,05	1,61	2,93
356	Neuropatía periférica hereditaria e idiopática	7,28	12,62	14,54	35,71	74,84	140,90	263,64	421,14	386,02	134,77
356.0	Neuropatía periférica hereditaria	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	2,78	1,82	0,88	1,61	0,94
356.1	Atrofia muscular peroneal	1,46	6,88	2,64	1,25	6,75	5,55	9,09	13,22	8,04	5,85
356.2	Neuropatía sensorial hereditaria	1,46	2,29	1,32	5,64	6,75	19,43	26,36	54,63	38,60	15,86
356.3	Enfermedad de Refsum	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	0,69	0,00	0,88	0,00	0,28
356.4	Polineuropatía idiopática progresiva	0,00	0,00	1,32	1,25	1,84	0,69	2,73	7,05	6,43	2,17
356.8	Otras neuropatías periféricas idiopática y hereditarias	0,00	1,15	1,32	5,01	9,20	21,52	41,82	62,55	70,77	20,57

356.9	Neuropatía periférica idiopática y hereditaria sin especificación	4,37	3,44	9,25	23,18	52,14	98,56	195,46	308,37	291,12	97,21
357.1	Polineuropatía en colagenosis vascular	0,00	0,00	0,66	0,00	1,23	4,86	5,45	3,52	4,83	2,17
357.81	Polineuritis desmielinizantes inflamatoria crónica	0,00	1,15	1,32	2,51	9,81	22,21	30,00	51,98	48,25	16,70
357.9	Neuropatías inflamatorias y tóxicas sin especificación	0,00	0,00	0,66	2,51	5,52	6,94	10,91	27,31	30,56	8,12
358	Trastornos mioneurales	26,20	14,91	15,86	25,68	25,76	37,48	74,55	94,27	110,98	42,47
358.0	Miastenia grave	2,91	12,62	16,52	23,18	24,54	33,32	60,91	86,34	99,72	36,81
358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	0,00	5,73	6,61	12,53	12,88	22,21	29,09	47,58	64,34	20,20
358.01	Miastenia grave con exacerbación (aguda)	0,00	2,29	1,98	5,64	4,29	4,86	10,00	14,10	17,69	6,23
358.1	Síndromes miasténicos en enfermedades clasificadas en otra parte	0,00	1,15	0,00	0,00	0,61	2,78	7,27	3,52	8,04	2,17
358.2	Trastorno mioneural tóxico	0,00	1,15	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,28
358.8	Otros trastornos mioneurales	20,38	1,15	0,00	1,88	1,23	0,69	0,91	0,88	1,61	2,27
358.9	Trastornos mioneurales sin especificación	2,91	0,00	0,00	0,00	0,61	0,69	7,27	3,52	3,22	1,70
359.0	Distrofia muscular congénita hereditaria	30,57	3,44	2,64	1,88	3,07	1,39	0,00	1,76	0,00	3,78
359.1	Distrofia muscular progresiva hereditaria	13,10	8,03	9,91	8,77	13,50	13,19	16,36	17,62	8,04	12,17
359.21	Distrofia muscular miotónica	1,46	1,15	1,32	2,51	6,13	7,63	6,36	2,64	0,00	3,68
359.22	Miotonía congénita	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,69	0,00	0,00	1,61	0,38
359.23	Condrodistrofia miotónica	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
359.29	Otro trastorno miotónico especificado	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
359.3	Parálisis periódica familiar	0,00	1,15	0,66	1,25	1,23	0,00	0,00	0,00	0,00	0,57
359.5	Miopatía endocrina	0,00	0,00	0,00	0,63	1,23	1,39	2,73	9,69	6,43	2,17
359.7	Miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,69	0,00	0,00	0,00	0,19
359.71	Miositis por cuerpos de inclusión	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
359.79	Otras miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,69	0,00	0,00	0,00	0,19
362.18	Vasculitis retiniana	1,46	0,00	3,97	3,13	3,68	2,08	0,00	0,88	1,61	2,17
362.21	Fibroplasia retrocristalina	104,80	0,00	0,00	1,25	1,23	0,00	0,91	0,00	0,00	7,27
362.53	Degeneración macular cistoide	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	0,00	0,00	0,09
362.7	Distrofias retinianas hereditarias	7,28	1,15	3,30	6,26	11,04	18,74	16,36	32,60	48,25	14,25
362.70	Distrofia retiniana hereditaria no especificada	1,46	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
362.71	Distrofia retiniana en lipodosis sistémicas o cerebroretinia	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
362.72	Distrofia retiniana en otros trastornos y síndromes sistémicos	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
362.73	Distrofia vitrorretinianas	0,00	0,00	0,00	0,00	1,23	0,00	0,00	1,76	1,61	0,47
362.74	Distrofia retiniana pigmentaria	5,82	1,15	3,30	5,01	9,20	18,74	16,36	29,07	45,04	13,12

362.75	Otras distrofias retiniana sensorial	0,00	0,00	0,00	1,25	0,61	0,00	0,00	0,88	0,00	0,38
362.76	Distrofia del epitelio pigmentario retiniano	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,09
362.77	Distrofia de la membrana de Bruch	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.21	Parsplanitis	0,00	1,15	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,19
363.22	Enfermedad de Harada	0,00	0,00	0,00	0,63	0,61	1,39	0,00	1,76	0,00	0,57
363.5	Distrofia coroidea hereditaria	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.50	Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.51	Distrofia circumpapilar de coroides, parcial	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.52	Distrofia circumpapilar de coroides, total	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.53	Distrofia central de coroides, parcial	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.54	Atrofia coroidea central, total	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.55	Coroideremia	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.56	Otra distrofia difusa o generalizada, parcial	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
363.57	Otra distrofia difusa o generalizada, total	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
364.21	Ciclitis heterocromica de Fuchs	0,00	0,00	0,00	0,00	0,61	0,69	0,00	0,00	0,00	0,28
364.24	Síndrome de Vogt-Koyanagi	0,00	2,29	1,32	1,25	0,61	2,78	1,82	0,00	1,61	1,32
364.51	Atrofia esencial o progresiva del iris	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
365.14	Glaucoma de infancia	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	0,00	3,22	0,28
365.44	Glaucoma asociado con síndromes sistémicos	0,00	0,00	0,00	0,63	0,61	2,08	6,36	7,05	0,00	1,89
366.43	Catarata miotónica	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
368.61	Ceguera nocturna congénita	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
371.51	Distrofia epitelial juvenil de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
371.52	Otras distrofias anteriores de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	0,00	0,00	0,09
371.53	Distrofia granular de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
371.54	Distrofia reticular de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,76	0,00	0,19
371.55	Distrofia macular de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
371.56	Otras distrofias estromáticas de la córnea	0,00	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,09
371.57	Distrofia endotelial de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,82	2,64	6,43	0,85
371.58	Otras distrofias posteriores de la córnea	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
377.11	Atrofia óptica primaria	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
377.13	Atrofia óptica asociada con distrofias retinales	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,91	0,00	0,00	0,09
377.16	Atrofia óptica hereditaria	0,00	0,00	1,32	0,00	0,00	0,00	0,00	0,88	1,61	0,38

377.31	Papilitis óptica	2,91	8,03	3,30	8,14	6,13	2,78	6,36	3,52	3,22	5,10
378.71	Síndrome de Duane	5,82	0,00	0,66	0,00	0,00	0,00	0,91	0,88	0,00	0,66
379.51	Nistagmus congénito	5,82	6,88	1,32	3,76	1,23	2,08	0,91	3,52	0,00	2,64
379.59	Otras irregularidades del movimiento del ojo	5,82	1,15	0,00	0,00	0,61	0,00	0,91	0,00	0,00	0,66
Enfermedades raras del sistema circulatorio											
392	Corea reumática	5,8	0,0	0,7	0,0	0,6	0,7	0,9	4,4	3,2	1,4
392.0	Corea reumática con complicación cardiaca	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,7	0,9	2,6	1,6	0,6
392.9	Corea reumática sin mención de complicación cardiaca	5,8	0,0	0,7	0,0	0,6	0,0	0,0	1,8	1,6	0,8
416.0	Hipertensión pulmonar primaria	42,2	6,9	4,6	16,3	41,1	119,4	322,7	392,9	260,6	119,9
417.0	Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares	0,0	0,0	0,0	0,6	3,1	0,7	3,6	4,4	3,2	1,7
417.1	Aneurisma de la arteria pulmonar	0,0	0,0	0,0	0,0	0,6	0,7	0,9	7,0	1,6	1,1
422.91	Miocarditis idiopática	1,5	0,0	5,9	6,9	2,5	1,4	1,8	1,8	0,0	2,9
422.93	Miocarditis tóxica	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,7	0,0	0,9	0,0	0,3
425.0	Fibrosis endomiocárdica	0,0	1,1	0,7	0,0	0,0	1,4	1,8	1,8	9,7	1,3
425.1	Cardiomiopatía hipertrófica obstructiva	4,4	0,0	1,3	1,3	6,7	16,7	44,5	83,7	82,0	22,4
425.2	Cardiomiopatía oscura de África	0,0	0,0	0,0	1,3	0,0	0,7	0,9	1,8	0,0	0,6
425.3	Fibroelastosis endocárdica	7,3	0,0	0,0	1,3	1,2	0,7	7,3	1,8	8,0	2,4
425.4	Otras cardiomiopatías primarias	29,1	16,1	21,8	85,2	272,4	751,0	1635,5	2344,5	2895,1	754,0
425.7	Cardiomiopatías nutricional y metabólica	2,9	0,0	0,7	1,9	1,8	6,2	18,2	29,1	41,8	9,2
426.81	Síndrome de Lown-Ganong-Levine	0,0	1,1	1,3	1,9	1,8	3,5	0,9	6,2	3,2	2,3
426.82	Síndrome del intervalo QT prolongado	1,5	1,1	1,3	1,3	3,1	2,8	1,8	7,9	6,4	2,8
427.1	Taquicardia paroxística ventricular	4,4	10,3	9,9	37,0	71,2	163,1	432,7	613,2	714,1	193,8
437.5	Enfermedad moyamoya	0,0	0,0	1,3	1,3	1,8	0,7	1,8	5,3	0,0	1,5
443.0	Síndrome de Raynaud	0,0	3,4	13,2	28,8	49,1	68,0	109,1	117,2	180,1	57,8
443.1	Tromboangiitis obliterante (enfermedad de Buerger)	0,0	0,0	1,3	5,0	16,6	9,0	4,5	0,9	4,8	5,6
443.82	Eritromelgia	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	1,6	0,1
446	Poliarteritis nodosa y enfermedades relacionadas	115,0	20,6	25,8	26,9	46,6	67,3	197,3	511,9	725,4	151,1
446.0	Poliarteritis nudosa	2,9	1,1	2,6	3,1	4,3	6,9	28,2	27,3	30,6	10,4
446.1	Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo	88,8	6,9	0,7	0,6	0,0	0,7	0,0	0,0	0,0	6,6
446.2	Angiitis debida a hipersensibilidad	20,4	6,9	9,9	10,6	17,8	26,4	52,7	88,1	99,7	32,0
446.20	Angiitis de hipersensibilidad	0,0	1,1	0,0	0,0	0,6	0,7	1,8	0,9	3,2	0,8

516.3	Alveolitis fibrosa idiopática	0,0	0,0	0,7	3,1	9,8	34,0	116,4	267,8	400,5	71,0
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	16,0	6,9	4,0	10,0	21,5	42,3	62,7	122,5	135,1	40,3
516.9	Neumonía alveolar parietoalveolar sin especificación	0,0	1,1	0,7	0,6	1,2	2,8	6,4	10,6	19,3	3,8
517.2	Neumopatía en el escleroderma difuso (710.1+)	0,0	0,0	0,7	0,0	1,8	2,1	12,7	11,5	4,8	3,5
518.3	Eosinofilia pulmonar	1,5	3,4	4,6	10,0	13,5	19,4	38,2	37,0	53,1	18,3
Enfermedades raras del aparato digestivo											
530.0	Acalasia y cardiospasma	5,8	16,1	24,5	57,6	65,0	69,4	134,5	173,6	291,1	83,0
535.7	Gastritis eosinofílica	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,9	0,0	0,0	0,2
535.70	Gastritis eosinofílica, sin mención de hemorragia	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,9	0,0	0,0	0,2
535.71	Gastritis eosinofílica con hemorragia	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
558.4	Gastroenteritis y colitis eosinofílicas	0,0	1,1	0,7	1,3	0,6	0,0	0,0	0,0	1,6	0,6
558.41	Gastroenteritis eosinofílica	0,0	1,1	0,7	0,6	0,6	0,0	0,0	0,0	1,6	0,5
558.42	Colitis eosinofílica	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
571.42	Hepatitis autoinmune	0,0	0,0	4,0	3,8	1,8	11,1	13,6	15,0	19,3	7,1
571.6	Cirrosis biliar	0,0	0,0	1,3	5,6	18,4	45,8	85,5	119,8	151,2	40,7
576.1	Colangitis	8,7	4,6	13,9	25,7	59,5	134,0	298,2	535,7	1317,3	199,8
579.1	Esprúe tropical	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,9	0,0	0,0	0,1
Enfermedades raras del aparato genitourinario											
581.0	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	0,0	0,0	2,0	0,6	1,8	2,1	2,7	1,8	4,8	1,7
581.1	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa	0,0	2,3	4,0	5,0	14,7	19,4	26,4	25,6	37,0	14,1
581.2	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	1,5	6,9	4,0	6,3	9,2	9,0	11,8	7,9	4,8	7,2
581.3	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis de cambios mínimos	5,8	5,7	2,0	3,8	3,1	9,7	6,4	12,3	6,4	5,9
581.8	Síndrome nefrótico con otra histopatología renal especificada	5,8	6,9	7,9	16,3	30,7	34,7	77,3	93,4	94,9	37,6
581.81	Síndrome nefrótico en otras enfermedades	4,4	4,6	7,3	13,8	28,2	28,5	73,6	84,6	88,5	33,9
581.89	Síndrome nefrótico con otra lesión patológica renal especificada NCOC	1,5	2,3	0,7	2,5	3,1	6,2	5,5	9,7	6,4	4,1
582.0	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	0,0	5,7	6,6	11,9	12,3	11,8	14,5	16,7	9,7	10,6
582.1	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis membranosa	4,4	2,3	3,3	6,3	8,0	8,3	10,0	21,1	14,5	8,4
582.2	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	0,0	1,1	2,6	5,6	12,3	22,9	20,9	8,8	8,0	9,9
582.4	Glomerulonefritis crónica con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva	0,0	0,0	4,0	3,1	9,8	10,4	39,1	32,6	27,3	13,1

582.9	Glomerulonefritis crónica sin especificación	0,0	0,0	7,3	11,3	18,4	44,4	59,1	88,1	164,1	36,8
583	Nefritis y nefropatía no especificadas como agudas ni crónicas	40,8	45,9	71,4	133,4	258,3	470,6	1006,4	1429,1	1415,4	481,0
583.0	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis proliferativa	0,0	0,0	5,3	6,3	6,1	6,9	7,3	7,0	0,0	5,1
583.1	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis membranosa	0,0	1,1	1,3	10,0	12,9	13,9	11,8	28,2	8,0	10,4
583.2	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis membranoproliferativa	5,8	3,4	5,9	20,0	20,2	30,5	42,7	21,1	6,4	18,9
583.4	Nefritis y nefropatía con histopatología de glomerulonefritis rápidamente progresiva	0,0	0,0	2,6	1,3	6,7	7,6	27,3	37,9	0,0	9,5
583.6	Nefritis y nefropatía con histopatología de necrosis renal cortical	5,8	0,0	0,0	0,6	0,0	0,7	0,0	0,9	0,0	0,7
583.7	Nefritis y nefropatía con histopatología de necrosis renal medular	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,7	0,9	0,0	0,0	0,3
583.8	Nefritis y nefropatía con histopatología de renal especificada	2,9	20,6	43,0	73,3	169,9	347,7	850,0	1239,6	1257,8	387,3
583.81	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) en otra enfermedad	0,0	18,3	39,0	64,5	150,9	327,6	812,7	1191,2	1220,8	368,2
583.89	Otra nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) y lesión renal especificada NCOC	2,9	2,3	4,0	8,8	21,5	22,2	39,1	59,0	37,0	21,1
583.9	Nefritis y nefropatía sin especificación de la histopatología renal	26,2	21,8	18,5	32,6	52,8	85,4	102,7	132,2	136,7	63,6
588.0	Osteodistrofia renal	0,0	0,0	7,9	6,9	8,6	6,2	9,1	14,1	0,0	6,8
588.1	Diabetes insípida nefrógena	0,0	0,0	0,0	2,5	2,5	0,0	2,7	4,4	0,0	1,5
588.81	Hiperparatiroidismo secundario (de origen renal)	0,0	0,0	5,9	5,0	9,8	14,6	26,4	102,2	0,0	18,8
Enfermedades raras del sistema osteomioarticular y del tejido conjuntivo											
694.0	Dermatitis herpetiforme	0,0	2,3	2,0	3,8	1,2	2,1	5,5	3,5	6,4	2,8
694.1	Dermatosis pustulosa subcorneal	0,0	0,0	0,0	0,6	2,5	1,4	1,8	0,0	1,6	0,9
694.2	Dermatitis herpetiforme juvenil	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
694.4	Pénfigo	0,0	0,0	0,7	2,5	3,1	4,9	14,5	15,9	48,3	7,6
694.5	Penfigoide	0,0	0,0	0,0	0,0	0,6	0,7	18,2	24,7	115,8	11,5
694.6	Penfigoide benigno de las membranas mucosas	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,9	3,2	0,3
694.60	Penfigoide benigno membrana mucosa-sin implicación ocular	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,9	3,2	0,3
694.61	Penfigoide benigno membrana mucosa-con implicación ocular	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
695.13	Síndrome de Stevens-Johnson	5,8	1,1	0,7	0,0	1,8	1,4	0,9	0,9	1,6	1,3
695.14	Síndrome mixto síndrome de Stevens-Johnson - necrolisis epidérmica tóxica	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
695.15	Necrolisis epidérmica tóxica	0,0	0,0	0,0	0,0	0,6	0,7	1,8	2,6	4,8	0,9
695.4	Lupus eritematoso	1,5	1,1	5,3	15,0	20,2	34,0	43,6	33,5	41,8	21,5
697.0	Liquen plano	1,5	1,1	1,3	3,1	11,0	11,8	14,5	15,9	16,1	8,3
701.0	Escleroderma circunscrito	1,5	1,1	1,3	5,6	8,0	21,5	47,3	40,5	45,0	17,3

701.2	Acantosis nigricans adquirida	2,9	0,0	0,0	0,6	1,8	3,5	2,7	1,8	3,2	1,7
705.82	Enfermedad de Fox-Fordyce	0,0	0,0	0,7	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,2
Enfermedades raras de la piel y del tejido subcutáneo											
710	Enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo	14,56	30,96	71,39	126,54	138,02	220,72	370,01	444,93	400,50	193,57
710.0	Lupus eritematoso diseminado	10,2	24,1	58,8	86,4	71,2	104,1	105,5	130,4	104,5	80,2
710.1	Escleroderma generalizado	0,0	1,1	2,0	9,4	22,1	28,5	68,2	95,2	86,9	31,4
710.2	Enfermedad de Sjogren	0,0	1,1	5,3	15,7	27,0	50,0	118,2	148,0	136,7	50,3
710.3	Dermatomiositis	4,4	4,6	2,0	1,9	2,5	11,1	34,5	28,2	16,1	10,7
710.4	Polimiositis	0,0	0,0	0,0	0,6	4,3	7,6	16,4	19,4	9,7	6,1
710.5	Síndrome miálgico eosinofílico	0,0	0,0	0,0	1,3	0,0	0,7	0,9	1,8	1,6	0,7
710.8	Otras enfermedades difusas del tejido conjuntivo	0,0	0,0	2,0	3,1	3,7	5,6	9,1	12,3	8,0	4,8
710.9	Enfermedades difusas tejido conjuntivo sin especificación	0,0	1,1	4,6	15,7	19,0	30,5	43,6	59,9	45,0	23,8
714.1	Síndrome de Felty	0,00	0,00	0,00	1,25	0,00	2,08	2,73	5,29	4,83	1,60
714.3	Poliartritis crónica juvenil	65,50	48,17	29,74	18,79	8,59	7,63	11,82	8,81	8,04	20,29
714.30	Artritis reumatoide juvenil poliarticular, crónica o no especificada	39,3	43,6	27,1	16,9	8,6	6,2	5,5	7,0	4,8	16,3
714.31	Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda	5,8	3,4	2,0	1,3	0,6	0,7	2,7	1,8	1,6	1,9
714.32	Artritis reumatoide juvenil oligoarticular o pauciarticular	16,0	3,4	1,3	1,3	0,0	0,7	3,6	0,9	1,6	2,4
714.33	Artritis reumatoide juvenil monoarticular	7,3	0,0	0,7	0,0	0,0	0,0	2,7	0,0	0,0	0,8
714.81	Pulmón reumatoideo	0,0	0,0	0,0	0,0	0,6	2,8	7,3	12,3	9,7	3,1
716.0	Enfermedad de Kaschin-Beck	0,00	0,00	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,00	3,22	0,28
716.00	Enfermedad de Kaschin-Beck-localización no especificada	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.01	Enfermedad de Kaschin-Beck-hombro	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,9	0,0	0,1
716.02	Enfermedad de Kaschin-Beck-brazo	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.03	Enfermedad de Kaschin-Beck-antebrazo	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.04	Enfermedad de Kaschin-Beck-mano	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.05	Enfermedad de Kaschin-Beck-pelvis y muslo	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.06	Enfermedad de Kaschin-Beck-pierna	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.07	Enfermedad de Kaschin-Beck-tobillo y pie	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
716.08	Enfermedad de Kaschin-Beck-otra localización especificada	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
716.09	Enfermedad de Kaschin-Beck-múltiple	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	3,2	0,2
725	Polimialgia reumática	0,00	1,15	0,00	6,26	17,18	85,37	355,46	1065,19	2145,63	292,19

727.02	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas	0,00	1,15	0,66	2,51	2,45	0,69	4,55	5,29	1,61	2,17
728.11	Miositis osificante progresiva	0,00	2,29	0,00	0,63	0,00	0,00	0,00	0,88	0,00	0,38
728.79	Otras fibromatosis -otros no codificados	1,46	1,15	1,98	2,51	4,29	4,16	1,82	4,41	1,61	2,83
731.2	Osteoartropatía hipertrófica pulmonar	0,00	0,00	0,00	1,25	2,45	4,16	3,64	3,52	4,83	2,17
733.7	Algoneurodistrofia	0,00	1,15	0,00	1,25	0,00	2,78	6,36	11,45	6,43	2,93
Enfermedades con origen en el periodo perinatal											
760.77	Anticonvulsivos (Agentes nocivos que afectan al feto o recién nacido a través de la placenta o de la leche materna)	1,5	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1
771	Rubeola congénita	8,7	1,1	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,8
771.1	Infección vírica citomegálica congénita	40,8	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	2,6
Lesiones y envenenamientos											
984.9	Efecto tóxico compuestos del plomo sin especificación	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	4,2	0,9	2,6	1,6	1,0
995.86	Hipertemia maligna	0,0	0,0	0,0	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,1

