

Manual de procedimientos del Registro Estatal de Enfermedades Raras

SANIDAD 2017

MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD

Versión del manual	Fecha de aprobación
V-mayo 2016	

El Gobierno aprobó el Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras, publicado en el BOE el 24 de diciembre de 2015. En su artículo 5 se señala que al órgano responsable del registro le corresponderá elaborar, en coordinación con los órganos responsables de los sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y de las ciudades con Estatuto de Autonomía y con el órgano encargado del tratamiento de los datos, el manual de procedimientos del registro, así como aprobarlo y modificarlo, previo informe favorable del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.

Este documento constituye el manual de procedimientos que ha sido informado favorablemente por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud en su reunión plenaria de _____ y aprobado por la Dirección General de Salud Pública, Calidad e innovación por resolución de fecha _____.

Además debe tenerse en cuenta que el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad ha encomendado al Instituto de Salud Carlos III la gestión del registro a través de una encomienda de gestión firmada con fecha 17 de febrero de 2017.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

Objetivos del Proyecto SpainRDR.....	5
--------------------------------------	---

A. METODOLOGÍA

Organización y funcionamiento	7
Definiciones.....	8
Recogida de datos.....	11
Fuentes de información.....	12
Circuitos de información.....	12
Actuación sobre la base de datos.....	13
Aplicación informática.....	14
Puesta em funcionamiento del registro.....	15

B. DESCRIPCIÓN Y CONTENIDO DE LAS VARIABLES

Datos del individuo.....	17
Datos de cada enfermedad rara.....	29
Códigos administrativos.....	37

ANEXO I: Estructura de los datos	43
---	----

ANEXO II: Estructura para Ficheros ASCII.....	64
--	----

ANEXO III: Estructura del modelo de datos XML.....	79
---	----

ANEXO IV: Códigos de Enfermedades Raras objeto de registro.....	89
--	----

ANEXO V: Tablas auxiliares.....	165
--	-----

ANEXO VI: Procedimiento e incorporación de valores de variables a la estructura de los registros debido a la validación de casos.....	181
--	-----

INTRODUCCIÓN

1.- INTRODUCCIÓN

En el ámbito de la Unión Europea, el programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes (1999-2003) adoptó la actual definición de enfermedades raras o poco frecuentes como aquellas que, con peligro de muerte o invalidez crónica, tienen una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes.

Estas enfermedades se asocian a aspectos relevantes en la vida de las personas que las padecen. En la mayoría de los casos se trata de trastornos crónicos y graves que aparecen en edades tempranas de la vida, aunque algunas también en la edad adulta. Todo ello determina que se consideren un problema de salud y de interés social.

El tercer programa plurianual de acción de la Unión Europea en el ámbito de la salud (2014-2020) contempla las enfermedades raras (EERR) como objetivo prioritario de sus acciones, dedicando una atención específica a mejorar el conocimiento y a facilitar el acceso a la información sobre estas enfermedades. La Comunicación de la Comisión Europea al Parlamento Europeo, al Consejo, al Comité Económico y Social Europeo y al Comité de las Regiones, «Las enfermedades raras: un reto para Europa» [COM (2008) 679 final], establece la estrategia comunitaria en este campo, uno de cuyos puntos fundamentales es mejorar el reconocimiento y visibilidad de estas enfermedades.

La Recomendación del Consejo, de 8 de junio de 2009, relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras (2009/C 151/02), encomienda a los Estados miembros que garanticen que estas enfermedades tengan una codificación y trazabilidad apropiadas en todos los sistemas de información sanitarios para favorecer un reconocimiento adecuado en los sistemas nacionales de asistencia sanitaria y contribuir activamente al desarrollo de un inventario dinámico de enfermedades raras de la Unión Europea basado en la Clasificación Internacional de Enfermedades dentro del respeto de los procedimientos nacionales.

La Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS) el 3 de junio de 2009, y actualizada el 11 de junio de 2014, recoge la necesidad de estimar de modo apropiado la incidencia y prevalencia de cada enfermedad, así como de mejorar el conocimiento sobre la historia natural de las enfermedades raras o poco frecuentes con el fin de adaptar

las actuaciones en materia de atención sanitaria y poder realizar un mejor seguimiento de las mismas. Uno de los objetivos de esta estrategia es obtener la información epidemiológica necesaria que permita el desarrollo de políticas sociales, sanitarias y de investigación recomendando fomentar el desarrollo e implementación de registros de enfermedades raras en las Comunidades autónomas y de un registro estatal.

En la mayoría de las comunidades autónomas han ido creándose, en los últimos años, registros o sistemas de información de enfermedades raras que han ido conformando, junto con las actividades desarrolladas desde el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III, la red española de registros de enfermedades raras (SpainRDR), por lo que resulta necesario establecer la normativa que permita una adecuada colaboración y coordinación entre ellos.

El 24 de diciembre de 2015 se publica en el BOE el Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras. En el artículo 5 del mismo se expone que al órgano responsable del registro le corresponderá elaborar, en coordinación con los órganos responsables de los sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y de las ciudades con Estatuto de Autonomía y con el órgano encargado del tratamiento de los datos, el manual de procedimientos del registro, así como aprobarlo y modificarlo, previo informe favorable del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. El manual contendrá todos aquellos aspectos necesarios para la puesta en funcionamiento del registro.

Objetivos del Registro Estatal de Enfermedades Raras

El registro tiene por finalidad:

- a) Proporcionar información epidemiológica sobre las enfermedades raras, sobre la incidencia y prevalencia de las mismas y sobre sus factores determinantes asociados.
- b) Facilitar la información necesaria para orientar la planificación y gestión sanitaria y la evaluación de las actividades preventivas y asistenciales en el ámbito de las enfermedades raras.
- c) Proveer los indicadores básicos sobre enfermedades raras que permitan la comparación entre las comunidades autónomas y con otros países.

El registro se desarrolla a partir de los datos que consten en los respectivos registros y sistemas de información de las comunidades autónomas y ciudades con Estatuto de Autonomía.

A. METODOLOGÍA

Organización y funcionamiento del Registro Estatal de Enfermedades Raras

El registro está adscrito a la Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, que es el órgano responsable del mismo y del fichero correspondiente.

La gestión del registro se encomienda al Instituto de Salud Carlos III, a través del Instituto de Investigación de Enfermedades Raras, que se encarga del tratamiento de los datos de acuerdo con la normativa vigente.

El registro estatal se basa en la coordinación del mismo con los sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y de las ciudades con Estatuto de Autonomía que deberán comunicar los datos al registro estatal, así como sus modificaciones, en los términos que se establezcan en el manual de procedimiento del registro. El registro estatal comunicará a cada registro autonómico todos los casos de sus residentes comunicados por otros registros autonómicos

A la Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, órgano responsable del registro, le corresponde:

- a) Elaborar, en coordinación con los órganos responsables de los sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y de las ciudades con Estatuto de Autonomía y, en su caso, con el órgano encargado del tratamiento de los datos, el manual de procedimiento del registro, así como aprobarlo y modificarlo, previo informe favorable del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.
- b) Organizar y gestionar el registro.
- c) Adoptar medidas que garanticen la confidencialidad, seguridad e integridad de los datos contenidos en el registro.
- d) Obtener, depurar, integrar, procesar, analizar, comparar y evaluar la información sobre los casos de enfermedades raras en España, normalizándola de acuerdo con pautas homologadas internacionalmente.
- e) Realizar informes y publicaciones periódicas que contendrán únicamente información disociada y, en su caso, agregada.

f) Colaborar y coordinarse en sus actuaciones con otros sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y de las ciudades con Estatuto de Autonomía.

Para elaborar y actualizar el manual de procedimiento se ha creado un grupo de trabajo en el marco de la Estrategia en Enfermedades Raras del SNS constituido por las personas responsables de los sistemas de información y registros de enfermedades raras autonómicos y por representantes de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) y la Federación Española de Enfermedades Neuromusculares (ASEM) y representantes del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Además se han organizado tres subgrupos de trabajo para discutir los aspectos más importantes del manual. Estos subgrupos son: normalización de la información, priorización de grupos de enfermedades o enfermedades para la validación y el subgrupo de acceso a la información del registro.

1. DEFINICIONES

CASO REGISTRABLE

Definición de enfermedad rara

Las enfermedades raras (ER) han sido definidas en el marco de la Comunidad Europea como aquellas patologías que se presentan con una prevalencia inferior a 5 casos por cada 10.000 habitantes en dicha Comunidad. Dicha definición ha sido asumida en la *Estrategia Nacional de Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud*, tanto en su primera edición del año 2009 como en la actual del 2014 y por lo tanto es aplicable a todo el ámbito de actuación de las ER en España.

Definición de registro de enfermedades raras

Los registros de ER son herramientas epidemiológicas basadas en métodos observacionales que utilizan la recogida sistemática de datos sobre el comienzo y desarrollo de la enfermedad, con el objetivo de conocer sus principales características epidemiológicas y de este modo favorecer la investigación etiológica y clínica, estudiar sus principales indicadores epidemiológicos, al mismo tiempo que contribuyen a la planificación de los recursos que los servicios de salud y los servicios sociales deben proveer para la atención de familias y enfermos.

Definición de caso

Se considerará que un sujeto es susceptible de ser incluido en el Registro cuando padezca una enfermedad cuya prevalencia sea inferior a 5 casos por cada 10.000 habitantes.

Se podrán incluir en el Registro aquellos casos, sea cual sea su edad o sexo, que cumplan los criterios de inclusión y no cumplan ningún criterio de exclusión.

Criterios de inclusión

1. El diagnóstico corresponda a una de las patologías, excluidos los tumores raros, que se relacionan en el Anexo IV de este manual. En particular a aquellas enfermedades que, con peligro de muerte o invalidez crónica, tienen una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes (RD 1091/2015). Se trabajará en la priorización de un listado de grupo de enfermedades para su validación analizando los códigos y fuentes de información que validarán un caso de una enfermedad o grupo de enfermedades. Hasta disponer de este listado y con el objeto de conservar la información histórica recogida durante el proyecto Spain-RDR y con el objeto de poder llevar a cabo estudios de sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo de las fuentes de información, se continuará con el envío de toda la información como se venía haciendo en dicho proyecto. La comunidad autónoma podrá enviar todas las patologías del Anexo IV y distinguirá en el envío los casos validados de los que no lo son.
2. Tratarse de un caso prevalente a partir del 1 de enero de 2010 y que no conste el fallecimiento del paciente con fecha anterior a dicha fecha.
3. Que el registro autonómico que lo comunica haya validado el caso. La validación de casos consiste en la revisión de la calidad de los datos de los casos declarados al registro, fundamentalmente de aquellos previamente adquiridos de forma masiva de diversas fuentes, utilizando para ello otras fuentes con alto nivel de detalle y fiabilidad, usualmente la historia clínica (HC). Para determinadas enfermedades los casos se obtendrán directamente de una fuente fiable o código específico y/o del cruce de varias fuentes y/o códigos por lo que no será necesaria su validación por la historia clínica.

Los criterios eficientes de validación que permitan hacer posible la validación en comunidades con poblaciones elevadas se trabajarán en el grupo del ReeR, serán consensuados por las comunidades autónomas

y se irán incorporando en las sucesivas versiones del manual de procedimiento.

4. Que la persona afectada resida oficialmente en alguna Comunidad Autónoma española, incluidas las ciudades de Ceuta y Melilla, a la fecha de la inclusión del caso en el registro autonómico.

Criterios de exclusión

Quedarán excluidos del Registro Estatal de Enfermedades Raras aquellos casos en los que se produzca, al menos, una de las siguientes circunstancias:

1. Constar fecha de fallecimiento del sujeto anterior o igual al día 31 de diciembre de 2009.
2. Residir en España de forma irregular, aplicable solo en el caso de personas en periodos cortos de estancia en España por motivos de trabajo o de descanso (se recogerán los casos y se creará un archivo específico con estos casos).
3. Tratarse de una persona extranjera o española que, aun habiendo sido diagnosticada en nuestro país y/o formar parte de alguna base de datos nacional o regional, no tenga establecida su residencia en territorio español.
4. Carecer de información mínima para la correcta e inequívoca identificación del sujeto.

Para que una persona pueda ser identificada de forma relativamente inequívoca es necesario disponer de, como mínimo, uno de estos datos:

- **N.º de DNI/NIF/NIE**
- **N.º de tarjeta sanitaria autonómica**
- **Código del SNS**
- **En el caso de faltar todos estos identificadores, se debería contar con el nombre y apellidos completo junto a fecha de nacimiento**

2.- RECOGIDA DE LOS DATOS

Se utilizará un formulario electrónico y estandarizado de recogida de datos, que se ajustará a las especificaciones que a continuación se exponen. Al tratarse de un formulario de naturaleza electrónica, cada CA desarrollará su propio sistema de soporte de la información ajustado al modelo de datos previamente definido y aprobado.

La transmisión de datos desde las CCAA al repositorio general de información, localizado en el área de sistemas del ISCIII, se hará de la siguiente forma:

1) Utilizando un formato XML, con arreglo a uno de los esquemas establecidos para cada etapa de la puesta en marcha (anexo III). El envío de archivos ASCII (TXT) también será admisible.

2) Hasta la próxima versión del manual de procedimiento del ReeR, se podrá utilizar el formato especificado en este manual.

3) En la próxima versión del manual de procedimiento del ReeR, se indicará que la información que permita identificar a personas se deberá comunicar cifrada y disociada con clave reversible por los responsables adscritos a la titularidad del registro y en el formato que se apruebe en la nueva versión del manual de procedimiento. Los datos identificativos se comunicarán separados de los datos clínicos del paciente. La enumeración de los datos identificativos y de los datos clínico-epidemiológicos se especificará en la nueva versión del manual de procedimiento del ReeR. Las Comunidades Autónomas utilizarán los sistemas de disociación que consideren oportunos siempre y cuando respeten criterios de trazabilidad de tal forma que permitan a los titulares de la información ejercer sus derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición en los términos habilitados por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos y su Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre de desarrollo de la misma.

Las variables (también denominadas elementos para armonizar información y terminologías con otros registros internacionales) consideradas para ser incluidas en el conjunto de datos mínimos y sus definiciones se citan en el apartado B.

3.- FUENTES DE INFORMACIÓN

Se consideran fuentes de información del registro las siguientes:

- Tarjeta sanitaria (TSI),
- CMBD de hospitales públicos y privados
- Registro de mortalidad
- Registro de enfermedades renales crónicas

- Metabolopatías
- Programas de cribado neonatal
- Registros de medicamentos huérfanos
- Registros de anomalías congénitas
- Historia clínica electrónica de atención primaria (HCEAP)
- Historia clínica electrónica de hospitales (HCEH)
- Registros de asociaciones de pacientes
- Registros institucionales sociales y educativos
- Registros específicos de ER de cada CCAA
- Registros llevados a cabo por investigadores en ER
- Unidades específicas de especialistas y/o CSUR con ámbito de actuación en el campo de las ER
- Registro de enfermedades de declaración obligatoria
- Laboratorio de genómica
- Otras

4.- CIRCUITO DE LA INFORMACIÓN

La frecuencia de remisión de información entre las CC AA y el IIER tendrá una periodicidad anual. La información deberá enviarse desde cada CA, durante el segundo semestre del año, no después del 31 de diciembre de cada año, con los datos de dos años anteriores al año en curso y la actualización de los datos de los años anteriores al último año que se envía. Por ejemplo, durante el segundo semestre de 2017 la comunidad autónoma deberá enviar los casos diagnosticados validados durante 2015 y la actualización de los datos de los años anteriores a 2015.

El sistema permitirá acortar los plazos de notificación a periodos semestrales o trimestrales, para aquellos casos en que los datos estén disponibles y validados con antelación.

Todas las CCAA tendrán acceso al repositorio de datos del IIER, acceso seguro y limitado a todos aquellos pacientes cuyo domicilio de residencia corresponda al código de la CA de la persona logada en el sistema. De esta manera cada CA dispondrá de la información capturada por otras CCAA, aunque en realidad el paciente resida en otra diferente al lugar donde se realizó la captura de su información. El acceso debe garantizar en todo caso la posibilidad de comparar los datos agregados de cada CCAA con los del resto de CCAA y con la totalidad de los datos de España.

Tanto para el suministro como para la consulta de los datos del registro por parte de usuarios de las Comunidades Autónomas, del ISCIII y del MSSSI, será necesario utilizar los sistemas de certificado electrónico reconocido.

5.- ACTUACIÓN SOBRE LA BASE DE DATOS

Las actuaciones sobre la base de datos pueden ser por:

1.º- Inclusión: Se recogen los casos nuevos del año en curso, la situación descrita es válida a 31 de diciembre (apertura de un formulario o ficha para cada nuevo caso o nueva enfermedad en un caso ya registrado).

2.º- Modificación: Se modifican en los casos (personas y enfermedades) todas aquellas variables susceptibles de cambios (domicilio, diagnósticos, tipo de diagnóstico, fecha de diagnóstico, defunción, fecha de defunción, etc.).

3.º- Exclusión: Serán motivo de exclusión los indicados en el apartado de criterios de exclusión.

4.º- Mortalidad: Se contabilizarán como *exitus* las personas fallecidas con su fecha de defunción. Se procurará cruzar periódicamente (al menos una vez al año) los datos del ReeR con el Índice Nacional de Defunción (INDEF). Esta información irá cargada en el archivo ASCII o XML a transferir desde las CCAA al IIER. Por su parte, el IIER chequeará todo el registro de casos prevalentes contra el INDEF para detectar casos que fallezcan a lo largo de los años.

6.- APLICACIÓN INFORMÁTICA

El repositorio de datos del IIER está basado en una aplicación .net sobre una base de datos relacional en SQL Server 2003.

Además de los criterios de calidad a desarrollar por el conjunto de la red, que deberán ser aplicados al conjunto de los grupos participantes, la aplicación del IIER contiene en la actualidad programas de control de la calidad de los datos introducidos.

Existirán una serie de programas de control de calidad para la verificación de exhaustividad de la recogida de información así como para la detección de duplicados. No obstante, el control de duplicados deberá realizarse en las CCAA antes del envío de datos al nodo central.

Igualmente existirá un programa de explotación que permita obtener los resultados rutinarios del ReeR.

En cumplimiento de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, y del Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre, la persona titular del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad aprobó, mediante orden, la creación del fichero automatizado de datos de carácter personal del Registro Estatal de Enfermedades Raras, e inscrito en el Registro General de Protección de Datos de la Agencia Española de Protección de Datos, con el código -----

Así mismo, el MSSSI, para vigilar el cumplimiento de todos los aspectos contenidos en la citada Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, y en el Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre, ejecutará las auditorías periódicas para el control de los procedimientos relacionados con la implantación de este fichero, así como la revisión periódica a través de dichas auditorías del documento de seguridad y todo lo relacionado con el mismo. (...)

La aplicación cumple toda la normativa exigible a los ficheros de alto nivel de seguridad (nivel III), contando entre otras cosas con un control de todos los accesos y las acciones que se desarrollan durante los mismos, que son guardados en archivos .log para supervisión de las acciones y control de seguridad exigible por normativa.

Los titulares de la información que contenga el Registro, podrán ejercer cualquiera de los derechos de acceso, rectificación, cancelación u oposición, así como revocar su consentimiento para el tratamiento de los mismos, ante la Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, sito en Paseo del Prado 18-29, 28014, Madrid, bien de forma directa o bien por los medios fehacientes habilitados a tal efecto.

7.- PUESTA EN FUNCIONAMIENTO DEL REGISTRO

Considerando lo dispuesto en la Disposición Adicional Segunda del Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras, el registro deberá estar plenamente operativo el 1 de mayo de 2017.

Los registros autonómicos remitirán al registro estatal durante el segundo semestre de 2017 los datos correspondientes a los casos diagnosticados validados desde 2010 a 2015 en los que no conste el fallecimiento del paciente con fecha anterior al 1 de enero de 2010.

En previsión de lo establecido en el artículo 5.1.e) del Real Decreto de creación del Registro, el Manual de Procedimiento desarrollará el contenido y periodicidad que habrán de tener los informes y publicaciones que corresponderá realizar al órgano responsable del Registro, así como el procedimiento y personas físicas o jurídicas que podrán solicitarlos.

En previsión de lo establecido en el artículo 10.4 del Real Decreto de creación del Registro, el Manual de Procedimiento desarrollará el procedimiento de acceso a los datos disociados del Registro así como las personas físicas y jurídicas que tendrán derecho al mismo. Todo ello, dentro de los límites que permite la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de carácter Personal.

Anualmente se evaluará este manual de procedimiento introduciendo aquellas modificaciones que se consideren pertinentes y sean consensuadas por el grupo de trabajo elaborador del mismo.

B. DESCRIPCIÓN Y CONTENIDO DE LAS VARIABLES

DESCRIPCIÓN Y CONTENIDO DE LAS VARIABLES

*Se considera **VARIABLE FUNDAMENTAL** aquella en la que se pretende que haya un compromiso para su cumplimentación, a no ser que dicha tarea requiera un esfuerzo desmesurado o no se disponga de la información, en cuyo caso quedará vacía.*

*Se considera **VARIABLE OPCIONAL** aquella de la que debe recogerse información si se dispone de ella y a nivel autonómico se considera oportuno o poco laborioso.*

APARTADO I - DATOS DEL INDIVIDUO

1.- NÚMERO DE REGISTRO AUTONÓMICO (idpacauto)

Identificador único autonómico asignado por la CA a cada persona. Es un código autonómico único y específico que será asignado a cada persona por cada CA.

Se considera una variable **fundamental**.

2.- NÚMERO DE REGISTRO NACIONAL (idpacnac)

Número de orden asignado por el IIER a cada caso. Es un código nacional único y específico que será asignado a cada caso (una vez que haya sido incorporado a la base de datos central) por el IIER que se lo comunicará posteriormente a cada nodo autonómico de origen para sucesivas comunicaciones del mismo caso.

Se considera una variable **fundamental**.

3.- CIP AUTONÓMICO IDENTIFICABLE (cipauto)

Número de la tarjeta sanitaria que identifica de manera individualizada a los ciudadanos como usuarios del Sistema Nacional de Salud, emitido por las administraciones sanitarias autonómicas y el Instituto de Gestión Sanitaria (Ceuta y Melilla).

Se considera una variable **fundamental**, que debe ser recogida a nivel autonómico.

Se trata de un código alfanumérico de 16 caracteres.

Ej. Asturias ASTU000096119625
Ej. : 1012348378

4.- CIP AUTONÓMICO NO IDENTIFICABLE (cipsns)

Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, que es usado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad para desarrollar el codsns. En algunas CCAA este número aparece en la tarjeta sanitaria junto al cipauto en la Tarjeta de Identificación Sanitaria (TIS)

Se considera una variable **fundamental**.

Alfanumérico. (16 caracteres)

Ejemplo: FRCR480229904012

Se trata de un código alfanumérico de 16 caracteres (4 letras + 12 dígitos). Compuesto de consonantes de nombre y apellido, año de nacimiento y un número asociado

Ej. FRCR480229904012

5.- NÚMERO DE SEGURIDAD SOCIAL (numafi)

Número que identifica al ciudadano en sus relaciones con la Seguridad Social. Es asignado por la Tesorería General de la Seguridad Social (TGSS).

Se considera una variable **fundamental**.

Se trata de un número de 12 dígitos.

Ej. 330084307837

6.- NÚMERO DE DNI/NIE/NIF (nif)

Número del Documento Nacional de Identidad (DNI) sin la letra o con ella (NIF), para españoles y del Número de Identificación de Extranjeros (NIE) para extranjeros. Estos números son asignados por el Ministerio del Interior.

Se considera una variable **fundamental**.

En esta variable se aceptará la presencia de la letra de control o la ausencia de la misma.

El DNI constará de 8 dígitos con/sin letra de control.

Ejemplo:

09426838N

09426838

El NIE constará de una letra inicial (X, Y o Z) seguida de 7 dígitos con/sin letra de control.

Ejemplo:

X1234567L

X1234567

7.- PAÍS DE NACIMIENTO (pais)

Código del país en el que ha nacido el individuo según ISO 3166-1 Alfa 3.

Se considera una variable **fundamental**.

Esta variable se cumplimentará utilizando el código internacional normalizado de tres letras (Código ISO 3166-1 Alfa 3) para identificar a los países, establecido por la Organización Internacional de Normalización (ISO), que especifica un código de 3 caracteres para cada país (ver anexo códigos ISO3166-1 alfa 3).

Ejemplo: España, ESP

Francia, FRA

Se indicará el nombre actual del país en la fecha de diagnóstico o en su caso la detección, si la primera no fuese accesible.

8.- NOMBRE (nombre)

Palabra o palabras que indican el nombre propio del individuo y que precede al apellido.

Se considera una variable **fundamental**.

Se hará constar el nombre propio que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento, en su defecto. En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS.

Incluye nombres compuestos. Los nombres que lleven María (o José) se harán constar con todas las letras y no de forma abreviada.

Ej. Nombre:

M^a. EUGENIA (No válido)

MARÍA EUGENIA (Válido)

9.- PRIMER APELLIDO (apellido1)

Primer apellido, nombre de familia con que se distingue al individuo.

Se considera una variable **fundamental**.

Se hará constar el primer apellido que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento. En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS.

Incluye apellidos compuestos (guiones y del/de la).

Los artículos o preposiciones que acompañen al apellido se pondrán al final del segundo apellido.

La conjunción copulativa (y) entre los dos apellidos se suprime para evitar equívocos en el programa informático.

Ej. Primer apellido:

DE LA ROZA Y GÓMEZ (no válido)

ROZA GÓMEZ DE LA (válido)

10.- SEGUNDO APELLIDO (apellido2)

Segundo apellido, nombre de familia con que se distingue al individuo.

Se considera una variable **fundamental**.

Se hará constar el segundo apellido que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento si la persona lo tuviera. En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS.

Incluye apellidos compuestos (guiones y del/de la).

Los artículos o preposiciones que acompañen al apellido se pondrán al final del segundo apellido.

La conjunción copulativa (y) entre los dos apellidos se suprime para evitar equívocos en el programa informático.

Ej. Segundo apellido:

DE LA ROZA Y GÓMEZ (no válido)

ROZA GÓMEZ DE LA (válido)

En el caso de extranjeros que no tengan segundo apellido, se consignará XXXXX (cinco X).

11.- DOMICILIO: tipo de vía (via)

Nombre del tipo de vía del domicilio, normalizado según Instituto Nacional de Estadística.

Por domicilio se entiende el domicilio de residencia del caso en la fecha del diagnóstico.

Se considera una variable **opcional**.

Se hará constar el código alfabético del tipo de vía, normalizado según el Instituto Nacional de Estadística (véase anexo tipo de vía). El anexo de tipo de vía explica el por qué se establecen, etc. Pero no muestra todos los posibles tipos de vía. Estos son muchísimos. Se han añadido al final del documento.

Ejemplo: CALLE, PLAZA, PASEO, etc.

12.- DOMICILIO: nombre de calle (nombrevia)

Componente del domicilio que identifica el nombre de la calle o vía.

Se considera una variable **opcional**.

Se incluirá el nombre de la calle en formato texto utilizando un máximo de 100 caracteres. Se evitará el uso de abreviaturas.

13.- DOMICILIO: número de calle (domicilionumero)

Componente del domicilio que identifica el número o punto kilométrico

Se considera una variable **opcional**.

Se incluirá el número del portal del domicilio. Si no hay, va en blanco.

Lugar de residencia del individuo en la fecha del diagnóstico.

14- DOMICILIO: escalera (domicilioescalera)

Componente del domicilio que identifica la escalera del domicilio de residencia

Se considera una variable **opcional**.

Se indicará la escalera del domicilio; si no hay se omite.

15- DOMICILIO: piso (domiciliopiso)

Componente del domicilio que identifica el piso del domicilio de residencia

Se considera una variable **opcional**.

Se indicará el número o nombre del piso del domicilio: SOT (Sótano), BAJ (bajo), ENT (entresuelo), 1 (1º), 2 (2º), 3 (3º), [...], ATI (ático). Si no hay, va en blanco.

16- DOMICILIO: puerta del domicilio (domicilioletra)

Componente del domicilio que identifica la puerta del domicilio de residencia.

Se considera una variable **opcional**.

Se indicará el número o letra de la puerta del domicilio de residencia. Si no hay, va en blanco.

17.- DOMICILIO: Nombre del núcleo de población (domicilionucleo)

Nombre del núcleo de población. Componente del domicilio que especifica el nombre de la aldea, pueblo, villa, ciudad, etc.

Se considera una variable **opcional**.

Se incluirá en formato texto el nombre de la aldea, pueblo, villa, ciudad, etc., según la relación de unidades poblacionales del INE que se encuentra disponible en el siguiente enlace: <http://www.ine.es/nomen2/index.do>

18. - DOMICILIO: nombre de provincia (provincia)

Componente del domicilio que especifica la provincia de residencia.

Variable **fundamental**.

Se indicarán los dos dígitos correspondientes al código de provincia (CPRO) del INE.

Ej. Albacete: 02

19.- DOMICILIO: Nombre de municipio (idmunicipio)

Componente del domicilio que especifica el municipio de residencia.

Variable **fundamental**.

Se indicarán los tres dígitos correspondientes al código de municipio (CMUN) del INE.

Ej. Piloña: 049

Estos códigos se encuentran accesibles en la página del Instituto Nacional de Estadística en el siguiente enlace:

www.ine.es/daco/daco42/codmun/codmun/codmunmapa.htm

Cada CA deberá disponer de un listado con sus códigos de provincia y municipio (véase Anexo V: Códigos de municipios, provincias y CCAA de España).

ATENCIÓN: No se refiere al municipio que atiende y comunica el caso sino al municipio de residencia del paciente con ER (en la fecha en que se detecta el caso), que en ocasiones proviene de otra provincia o CA.

20.- DOMICILIO: Nombre de Comunidad Autónoma (domiciliocaa)

Comunidad autónoma de residencia en la fecha del diagnóstico.

Se considera una variable **fundamental**.

Esta variable se recogerá mediante el código nacional de dos dígitos del INE (véase Anexo V: Códigos de municipios, provincias y CCAA de España).

Ej. Aragón: 02

ATENCIÓN: No se refiere a la comunidad autónoma que atiende o comunica el caso sino a la CA donde reside el paciente con ER (en el momento en que se detecta el caso).

21.- DOMICILIO: Código Postal (cp)

Código postal del domicilio de residencia, relación de números formados por cifras que funcionan como clave de zonas, poblaciones y distritos, a efectos de la clasificación y distribución del correo.

Se considera una variable **fundamental**.

Se recogerá el código numérico de 5 dígitos correspondiente al código postal de Correos.

FECHA DE NACIMIENTO

Día, mes y año de nacimiento que consta en el DNI/NIE o certificado de nacimiento.

VARIABLES **FUNDAMENTALES.**

La variable **Fecha de Nacimiento** se desglosa en tres variables: **año, mes y día de nacimiento**. Se deberá intentar recoger siempre las tres variables para cumplimentar todas las casillas.

22. - FECHA DE NACIMIENTO (fecnacano)

Año de nacimiento que consta en el DNI/NIE o certificado de nacimiento.

Variable **fundamental**.

Formato **aaaa** (4 dígitos)

El año es imprescindible y deberá cumplimentarse siempre.

23.- FECHA DE NACIMIENTO (fecnacmes)

Mes de nacimiento que consta en el DNI/NIE o certificado de nacimiento.

Variable **fundamental**.

Formato **mm** (2 dígitos)

Valores permitidos: enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)

Si no se dispone del mes de nacimiento se dejará en blanco.

24.- FECHA DE NACIMIENTO (fecnacdia)

Día de nacimiento que consta en el DNI/NIE o certificado de nacimiento.

Variable **fundamental**.

Formato **dd** (2 dígitos)

Valores permitidos: 01, 02, [...], 31

Si no se dispone del día o mes de nacimiento se dejará en blanco.

25.- SEXO (sexo)

Sexo del individuo en el momento del nacimiento.

Variable **fundamental**.

Se recogerá en formato hombre, mujer, indeterminado (casos en los que el sexo en el momento del nacimiento no es claramente identificable fenotípicamente) o desconocido (casos en los que no se dispone del dato y no se puede clasificar en cualquiera de las anteriores categorías) con asignación de valores que se definen como:

Sexo	Valor asignado
Hombre	0
Mujer	1
Indeterminado	2
Desconocido	3

26.- DEFUNCIÓN (defuncion)

Variable que responde a la pregunta: ¿Ha fallecido el individuo?

Variable **fundamental**.

Valores válidos:

1=Sí ; 2= No

En caso de que no haya constancia del fallecimiento se indicará 2.

FECHA DE DEFUNCIÓN

Día, mes y año de la fecha en que ha fallecido el individuo.

Variable **fundamental**.

La variable **Fecha de defunción** se desglosa en tres variables: **año, mes** y **día**. Se debe intentar recoger siempre que haya constancia del fallecimiento del individuo («1» en la variable Defunción) y se debe intentar cumplimentar todas las casillas.

27- FECHA DE DEFUNCIÓN (fecfallecano)

Año de la fecha del fallecimiento del individuo.

Variable **fundamental**.

Formato **aaaa** (4 dígitos).

El año de defunción es imprescindible y deberá cumplimentarse siempre.

28- FECHA DE DEFUNCIÓN (fecfallecmes)

Mes de la fecha del fallecimiento del individuo.

Variable **fundamental**.

Formato **mm** (2 dígitos)

Valores permitidos: enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)

Si no se conoce el mes de defunción se dejará en blanco.

29- FECHA DE DEFUNCIÓN (fecfallecdia)

Día de la fecha del fallecimiento del individuo.

Variable **fundamental**.

Formato **dd** (2 dígitos)

Valores permitidos: 01, 02, [...], 31

Si no se dispone del día o mes de defunción se dejará en blanco.

30.- CAUSA BÁSICA DE DEFUNCIÓN (causafallec)

Causa básica de defunción: Enfermedad o lesión que inició la cadena de acontecimientos patológicos que condujeron directamente a la muerte del individuo.

Código CIE10 para el literal de la causa fundamental del fallecimiento (Puede ser una enfermedad rara o bien estar diagnosticado de una ER pero fallecer de otra causa).

Variable **opcional**.

Se recogerá el código CIE-10 que identifique la principal causa de defunción del individuo obtenido a partir del Registro de Mortalidad. Se añade el punto de separación de cuarto dígito.

APARTADO II- DATOS DE CADA ENFERMEDAD RARA

Una misma persona puede tener varias enfermedades raras. Por cada una de ellas se añadirá el apartado II.

Se considera que todos los códigos descritos a continuación —puedan o no cumplimentarse— son necesarios, con objeto de alcanzar una mayor exhaustividad en la categorización de la enfermedad.

31.- NOMBRE DE LA ENFERMEDAD RARA (nombreenf)

Texto que indica el nombre de la enfermedad rara encontrado en la fuente fiable durante el proceso de validación (véanse casos con basediag 1 o 2).

También puede albergar el nombre de enfermedad no verificado todavía, pero que haya sido adquirido de forma automática (nombres de enfermedad reflejados en la fuente de información). No se deben incluir literales de la CIE9 o de la CIE10.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Esta variable aparecerá en MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS, utilizando un máximo de 100 caracteres.

Ejemplo: ENFERMEDAD DE REITER.

En este campo se anotará el nombre específico de la enfermedad registrada, cuando sea posible identificarlo con precisión en las fuentes de información consultadas.

El nodo central (IIER) realizará la correlación automática entre el código identificativo y el literal CIE de la enfermedad, en caso de ser necesario. Por tanto, las CCAA no deberán incluir correlaciones automáticas a los literales de enfermedad CIE a partir de los códigos identificados en las fuentes de información consultadas.

El nombre de la verdadera enfermedad registrada (nombre más específico) solo es posible identificarlo cuando se accede a fuentes de mayor precisión, y en esos casos deberá anotarse en este campo.

32.- OBSERVACIONES AL NOMBRE DE LA ENFERMEDAD RARA (obsnombreenf)

Observaciones y matices de la enfermedad rara que, aunque no sean fundamentales, puedan añadir información útil que permita codificar mejor el caso. Solo se rellena en caso de ser conocida y diferente al nombre de la enfermedad.

Si durante el proceso de validación se sustituye el texto de la variable nombreenf por otro texto, se puede almacenar en este campo (obsnombreenf) el texto anterior precedido por "PV".

Variable **opcional**.

Se harán constar en formato texto (en MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS) aquellos matices que añadan información relevante utilizando un máximo de 100 caracteres.

FECHA DE DIAGNÓSTICO

Fecha de diagnóstico de la enfermedad que figura en la historia clínica del paciente (cuando se tenga acceso a la misma) o en otra fuente de datos que registre la fecha en la que se diagnosticó la enfermedad rara.

Variable **opcional**.

La variable **Fecha de diagnóstico** se desglosa en tres variables: **año**, **mes** y **día** de la fecha de diagnóstico.

33.-FECHA DE DIAGNÓSTICO (anodiag)

Año de la fecha de diagnóstico.

Variable **opcional**.

Formato **aaaa** (4 dígitos)

Si no se dispone del año de la fecha de diagnóstico se dejará en blanco.

34.-FECHA DE DIAGNÓSTICO (mesdiag)

Mes de la fecha de diagnóstico.

Variable **opcional**.

Formato **mm** (2 dígitos).

Valores permitidos: enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)

Si no se conoce el mes en que se realizó el diagnóstico se dejará en blanco.

35.-FECHA DE DIAGNÓSTICO (diadiag)

Día de la fecha de diagnóstico.

Variable **opcional**.

Formato **dd** (2 dígitos).

Valores permitidos: 01, 02, [...], 31

Si no se dispone del día de la fecha de diagnóstico se dejará en blanco.

36.- BASE DE DIAGNÓSTICO (basediag)

Base en la que se fundamenta el diagnóstico, según lista establecida. No se aceptarán los casos en los que esta variable aparezca en blanco. Los valores 1, 2, 7 y 8 se reservarán para aquellos casos que han pasado por un proceso de validación.

Variable **fundamental**.

Se establece un orden de prioridad de asignación de valores según el siguiente listado:

Base de diagnóstico	Valor asignado
Existencia de «evidencia» objetiva de enfermedad (marcadores, bioquímica, de <i>visu</i> , etc.)	1
Verificación (validación) del diagnóstico en HC. No se incluirán en esta categoría aquellos casos obtenidos directamente de HC de atención primaria u hospital en una	2

carga masiva de datos si no han sido revisados (en este caso se codificarían como 6)	
Primera vez que consta en el CMBD como C1	3
Primera vez que consta en el CMBD como C2 o sucesivos	4
Otras fuentes de información que no incluyan en sí mismas la validación del diagnóstico (renales, mortalidad)	5
Diagnóstico en la HC de atención primaria u hospital obtenido por carga masiva de datos, no revisado (pendiente de validación).	6
Se ha validado pero no se ha alcanzado una determinación final (caso dudoso, no se puede confirmar ni refutar). No se marca como 7 cuando la fuente de revisión es inaccesible (en este caso se deja el código basediag existente).	7
Tras la validación se está seguro de que no es una enfermedad rara	8

37.- CÓDIGO ORPHA (codorphanet)

Código Orpha para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Se asignará el código Orphanet.

Este campo se cumplimentará (por el momento) de forma automática o semiautomática desde el nodo central (IIER).

Ejemplo: Tetralogía de Fallot ORPHA3303

38.- CÓDIGO CIE-9-MC (cie9)

Código CIE-9-MC de la *Clasificación Internacional de Enfermedades, 9ª revisión modificación clínica* para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro. Se añade el punto de separación de cuarto dígito.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Se asignará el código CIE-9-MC según la tabla de equivalencias (Anexo IV: Códigos de Enfermedades Raras objeto de inclusión en el ReeR según tipo de codificación).

Ejemplo: Tetralogía de Fallot 345.2

39.- CÓDIGO CIE-10 (cie10)

Código CIE-10 de la *Clasificación Internacional de Enfermedades, décima revisión en español* para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro. Se añade el punto de separación de cuarto dígito.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Se asignará el código CIE-10 según la tabla de equivalencias (Anexo IV: Códigos de Enfermedades Raras objeto de inclusión en el Registro ReeR según tipo de codificación).

Además, en el IIER este código se ampliará con dos dígitos extra (CIE-10-IIER) para conseguir una mayor especificidad en la identificación de la enfermedad.

Ejemplo: Tetralogía de Fallot Q21.4

40.- CÓDIGO CIE-10-BPA (cie10bpa)

Código CIE-10-BPA de la *Lista de defectos congénitos estructurales y Cromosómicos*, para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro. Usado en defectos y anomalías congénitas. Se añade el punto de separación de cuarto dígito.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Si la fuente de información de procedencia del caso es el Registro de anomalías congénitas se asignará el código CIE-10-BPA.

Si el caso de defecto o anomalía congénita procede de otra fuente, será el nodo central (IIER) el que realice el mapeo entre los distintos sistemas de codificación.

Ejemplo: Tetralogía de Fallot Q21.4

41.- CÓDIGO CIE-O (cie0)

Código CIE-O de la *Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología* para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro. Usado en tumores raros. Se añade el punto de separación de cuarto dígito.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Si la fuente de información de procedencia del caso es el Registro de tumores se asignará el código CIE-O.

Si el caso de tumor raro procede de otra fuente, será el nodo central (IIER) el que realice el mapeo entre los distintos sistemas de codificación.

42.- CÓDIGO SNOMED (snomed)

Código Snomed-CT (*Systematized Nomenclature of Medicine – Clinical Terms*) asignado para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Se asignará el código Snomed-CT.

Este campo se cumplimentará (por el momento) de forma automática o semiautomática desde el nodo central (IIER).

Ejemplo: Tetralogía de Fallot 86299006

43.- CÓDIGO OMIM (omimdiag)

Código (o códigos) OMIM (*Online Mendelian Inheritance in Man*) asignados para el literal de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro. Usado en defectos y anomalías congénitas. Atención, no todas las enfermedades raras tienen un código OMIM. Existen códigos de fenotipo y de genotipo. Se deberá cumplimentar este apartado mediante el código de fenotipo.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Asignación del código (o códigos) OMIM.

Este campo se cumplimentará (por el momento) de forma automática o semiautomática desde el nodo central (IIER).

Ejemplo: Tetralogía de Fallot 187500

44.- CÓDIGO EDTA ANTIGUO (edtaant)

Código vigente en 2012 de la ERA-EDTA (*European Renal Association-European Dialysis and Transplant Association*). Usado para enfermedades renales crónicas en tratamiento sustitutivo renal.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Si la fuente de información de procedencia del caso es el Registro de enfermedades renales crónicas se asignará el código EDTA ANTIGUO según la tabla de equivalencias (Anexo IV: Códigos de Enfermedades Raras objeto de inclusión en el Registro ReeR según tipo de codificación).

Si el caso de enfermedad renal crónica procede de otra fuente, será el nodo central (IIER) el que realice el mapeo entre los distintos sistemas de codificación.

45.- CÓDIGO EDTA NUEVO (edtanvo)

Código nuevo de la ERA-EDTA (*European Renal Association-European Dialysis and Transplant Association*). Usado para enfermedades renales crónicas en tratamiento sustitutivo renal.

Variable **fundamental**, si es la única variable que define la enfermedad.

Si la fuente de información de procedencia del caso es el Registro de enfermedades renales crónicas se asignará el código EDTA NUEVO según la tabla de equivalencias (Anexo IV: Códigos de Enfermedades Raras objeto de inclusión en el Registro ReeR según tipo de codificación).

Si el caso de enfermedad renal crónica procede de otra fuente, será el nodo central (IIER) el que realice el mapeo entre los distintos sistemas de codificación.

46.- OTROS CÓDIGOS (otrosCod)

Código de la enfermedad existente antes de la validación, precedido de un identificador de la codificación y una barra baja. El código previo a la validación se almacenará en otrosCod incluso cuando coincida el código antes y después de la validación.

Esto permite utilizar esta información para conocer la calidad de los datos y dar estimaciones de incidencia y prevalencia más realistas (que en muchos casos están muy alejadas de las estimaciones calculadas con casos validados).

Variable **opcional**.

Ejemplo "2_785.2; 3_Q91.3; 4_Q91.0"

Identificadores de la codificación previa:

- 1 = codOrphanet
- 2 = codCie9Mc
- 3 = cie10
- 4 = codCie10Bpa
- 5 = codCie0
- 6 = codSnomed
- 7 = omimDiag
- 8 = codEdtaAnt
- 9 = codEdtaNvo
- 0 = otrosCod

NOTA: Los mapeos entre los distintos sistemas de codificación se realizarán desde el nodo central (IIER), tal como se indica en cada una de las variables. Las CCAA únicamente tendrán que reflejar el código (CIE-9, CIE-10, CIE10-BPA, etc.) a partir del cual identificaron el caso y en su campo correspondiente.

APARTADO III- CÓDIGOS ADMINISTRATIVOS

47.- COMUNIDAD AUTÓNOMA DECLARANTE (ccaa1)

Comunidad autónoma que declara el caso al Registro nacional.

Se considera una variable **fundamental**.

Esta variable se recogerá mediante el código nacional de dos dígitos del INE (véase Anexo V: Códigos de municipios, provincias y CCAA de España).

Ej. Cantabria: 06

48.- FECHA DE ÚLTIMA MODIFICACIÓN EN EL REGISTRO NACIONAL (fectraspcaa1)

Fecha en la que se han realizado los últimos cambios sobre un caso en concreto (enfermedad rara) en el ReeR.

Se considera una variable **fundamental**.

Se recogerá en formato **aaaa-mm-dd** (ocho casillas: dos para el día, dos para el mes y cuatro para el año; norma ISO8601).

49.- DIRECCION COMPLETA (direccioncompleta)

Domicilio completo: componentes del domicilio que identifican el nombre, número, escalera, piso y puerta de la calle o vía. Alfanumérico (100 caracteres).

Se considera una variable **opcional**.

50.- IDENTIFICADOR DE EVENTO (idevento)

Identificador que debe asignarse a cada paciente cuyo caso se asocie a un código de ER diferente del que motivó el registro.

Identificador que indica al registro central que se trata de una misma persona, cuyos datos han sido previamente comunicados.

Este identificador debe permitir localizar directamente a aquellos pacientes con más de una enfermedad con la finalidad de realizar las modificaciones pertinentes, en caso de que exista alguna variación en la información de su enfermedad concreta atribuida en un principio.

Se considera una variable **fundamental**.

Códigos a utilizar

0= Sujeto no comunicado con anterioridad

1= Sujeto comunicado con anterioridad, pero que ahora contiene una modificación de sus datos

2= Sujeto comunicado con anterioridad pero con otra enfermedad rara diferente a la de su comunicación previa

51.- FUENTE DE INFORMACIÓN (fuentinfor)

Código de la fuente de información de la que proceda el caso. En aquellas situaciones en las que los casos procedan de varias fuentes de información se codificarán poniendo en primer lugar la principal de ellas y que confiere más especificidad a la información.

Variable **fundamental**.

Se indicará con el código alfanumérico que se asigna en la siguiente tabla:

Fuente de información	Código asignado
Registro de asociaciones de pacientes	A
CMBD	C
Registro de anomalías congénitas	D
Registro de enfermedades de declaración obligatoria	E
Registros de instituciones sociales y educativas	G
Registro de medicamentos huérfanos	H
Registros llevados a cabo por investigadores en EERR	I
Registro de mortalidad	M
Metabolopatías	N
Otras	O
Historia clínica electrónica de Atención Primaria	P
Historia clínica electrónica de hospitales	Q

Registro de enfermedades renales crónicas	R
Registros específicos de ER de cada CA	S
HC primaria validada	U
HC hospital o combinada primaria-hospital validada	V
Intento fallido de acceso a la HC	W
Programas de cribado neonatal	Y
Tarjeta sanitaria	F
CSUR	J
Laboratorio de genómica	Z

Ejemplo: fenilcetonuria detectada en CMBD y en Registro de medicamentos huérfanos se codificaría HC

Tras el proceso de validación se modificaría la variable fuenteInfor, añadiendo el código U (HC primaria, validada) ó V (HC hospital o combinada primaria-hospital validada). Estos códigos distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).

Se añadirá el código W en los casos cuyo acceso a la HC sea posible pero, independientemente del motivo, no añada o confirme la información ya disponible antes del acceso a la HC, por lo que se considerará como "intento fallido de acceso a la HC" (por ejemplo cuando no hay problemas de permisos para acceder a la HC pero ésta no se ha podido encontrar, es decir, se ha intentado hacer el proceso de validación y no se ha conseguido).

En ningún caso se eliminaría ningún código de los existentes anteriormente (ni siquiera los P y Q).

FECHA DE DETECCIÓN

Fecha de primera detección del caso en alguna fuente de información en la que consta una base de diagnóstico suficientemente fundada (véase variable 27: Base de diagnóstico).

Variable **fundamental**.

La variable **Fecha de detección** se desglosa en tres variables: **año**, **mes** y **día** de la fecha de la primera detección.

52.- FECHA DE DETECCIÓN (anodetec)

Año de la fecha de detección.

Variable **fundamental**.

Formato **aaaa** (4 dígitos)

El año de la detección es imprescindible y deberá cumplimentarse siempre.

53.-FECHA DE DETECCIÓN (mesdetec)

Mes de la fecha de detección.

Variable **fundamental**.

Formato **mm** (2 dígitos).

Valores permitidos: enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)

Si no se conoce el mes en que se detecta el caso se dejará en blanco.

54.-FECHA DE DETECCIÓN (diadetec)

Día de la fecha de detección.

Variable **fundamental**.

Formato **dd** (2 dígitos).

Valores permitidos: 01, 02, [...], 31

Si no se dispone del día de la fecha de detección se dejará en blanco.

55.- CÓDIGO ÚNICO DEL SNS (codsns)

Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, asignado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Nunca aparece en la TIS del ciudadano

Ejemplo: BBBBBBBBBB000001

Variable **fundamental**.

C. ANEXOS

ANEXO I

ESTRUCTURA DE LOS DATOS

Nº variable	Nombre de la variable Etiqueta	Definición/descripción	Estructura (Valores validos)	Fuente y <i>Link</i> a la fuente o al tipo de datos	Tipo de variable
Datos del individuo					
1.	idpacauto Código Autonómico de registro	Código único y específico asignado a cada persona por la CCAA que envía el fichero de datos	Cadena de caracteres alfanuméricos o solo numéricos	Enviado por cada CCAA.	Fundamental
2.	idpacnac Código Nacional de registro	Código único y específico asignado a cada persona por el IIER una vez haya sido dado de alta en el repositorio ISCIII.	Alfanuméricos. Valores válidos desde el 1 en adelante y único para cada caso registrado	Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) https://registoraras.isciii.es	Fundamental
3.	cipauto CIP autonómico identificable	Número de la tarjeta sanitaria que identifica de manera individualizada a cada persona como usuario del Sistema Nacional de Salud, emitido por las administraciones sanitarias autonómicas o en su caso el Instituto de Gestión Sanitaria (Ceuta y Melilla)	Alfanumérico. (16 caracteres) Puede solo llevar los números y no las letras que identifican a cada CA Ejemplo: ASTU000096119625 Ejemplo: 1012348378	Bases de datos de TSI de las CC. AA. (Consejería de Sanidad) http://www.msps.es/organizacion/ccaa/directorio/home.htm Anexo a webs de consejerías según CA	Fundamental nivel autonómico

4.	cipsns CIP autonómico <i>no</i> identificable	Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, que es usado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad para desarrollar el codsns . En algunas CCAA este número aparece en la tarjeta sanitaria junto al cipauto en la Tarjeta de Identificación Sanitaria (TIS)	Alfanumérico. (16 caracteres) Compuesto de consonantes de nombre y apellido, año de nacimiento y un número asociado Ejemplo: FRCR480229904012	Base de datos de población protegida por el Sistema Nacional de Salud www.msssi.es y a veces también recogido en la Bases de datos de TSI de las CC. AA. (Consejería de Sanidad) http://www.msps.es/orga/nizacion/ccaa/directorio/home.htm	Fundamental
5.	numafi Nº Seguridad Social	Número que identifica al ciudadano en sus relaciones con la Seguridad Social. También es el número que identifica a toda la familia a cargo del trabajador	Alfanumérico. (12 caracteres) Ejemplo: 330084307837	Asignado por la Tesorería General de la Seguridad Social (TGSS) www.seg-social.es	Fundamental
6.	nif DNI/NIE/NIF	Número del Documento Nacional de Identidad (DNI) sin la letra o con ella (NIF), para españoles Número de Identificación de Extranjeros (NIE) para extranjeros	Alfanumérico. (9 caracteres) Ejemplos: 09426838N 09426838 X1234567L X1234567	Asignado por el Ministerio del Interior	Fundamental

7.	pais País de nacimiento	Código del país en el que ha nacido el individuo según el Código ISO 3166-1 Alfa 3	Texto. (3 caracteres) Ejemplo: ESP Codificación del INE para esta codificación	Organización Internacional para la Estandarización (ISO) Códigos ISO 3166-1 www.iso.org/iso/home/standards/country_codes Anexo códigos ISO3166-1	Fundamental
8.	nombre Nombre de la persona	Palabra o palabras que indican el nombre propio del individuo y que precede al apellido. Figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento, en su defecto	Texto. (35 caracteres) Puede incluir espacios en caso de nombres compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS	Datos estándar HL7 http://http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia_ADT_HL7SPAIN_1.5.pdf/documents/comTec/adt/Guia_ADT_HL7SPAIN_1.5.pdf	Fundamental
9.	apellido1 Primer apellido de la persona	Primer apellido, nombre de familia con que se identifica al individuo que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento	Texto. (35 caracteres) Puede incluir espacios en caso de apellidos compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia_ADT_HL7SPAIN_1.5.pdf	Fundamental
10.	apellido2	Segundo apellido, nombre de familia con que se identifica al individuo que	Texto. (35 caracteres)	Datos estándar HL7	Fundamental

	Segundo apellido de la persona	figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento	Puede incluir espacios en caso de apellidos compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS	http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	
Domicilio: Datos de residencia del individuo en la fecha del diagnóstico. Por domicilio se entiende el domicilio de residencia del caso en la fecha del diagnóstico. Se puede indicar la dirección completa en un mismo campo (variable 49) o desglosarla en los diferentes componentes del domicilio y hacerlos constar por separado: nombre de la vía (variable 12), número (variable 13), escalera (variable 14), piso (variable 15) y letra o puerta del domicilio (variable 16).					
11.	via Tipo de vía del domicilio	Nombre del tipo de vía, normalizado según Instituto Nacional de Estadística	Texto Ejemplos: CALLE, PLAZA, PASEO, etc.	Código alfabético del INE http://www.ine.es/ss/Satellite?L=0&c=Page&cid=1254735624326&p=1254735624326&pagename=ProductosYServicios%2FPYSLayout&rendermode=previewnoinside Anexo V tipo de vía	Opcional
12.	nombrevia Calle	Componente del domicilio que identifica el nombre de la calle, paseo, travesía, etc	Alfanumérico (100 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional

ANOTACIONES:

13.	domicionumero Número	Componente del domicilio que identifica el número o punto kilométrico	Alfanumérico. (3 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional
14.	domicilioescalera Escalera	Componente del domicilio que identifica la escalera del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional
15.	domiciliopiso Piso	Componente del domicilio que identifica el piso del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional
16.	domicilioletra Puerta	Componente del domicilio que identifica la puerta del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional
17.	domicionucleo Nombre del núcleo de población	Componente del domicilio que especifica el nombre de la aldea, pueblo, villa, ciudad, etc.	Texto (35 caracteres) Estandarización INE	Relación de unidades poblacionales del INE http://www.ine.es/nomenclatura/index.do	Opcional

<p>Domicilio: Componente del domicilio que especifica la provincia y el municipio de residencia. Se desglosa en dos variables: provincia y municipio Código de cinco dígitos del INE (dos de provincia, tres de municipio). Excluye el dígito final de control. Ejemplo: Piloña (Asturias), 33 049 ATENCIÓN: No se refiere a la provincia (y municipio) que atiende y comunica el caso sino a la provincia (y municipio) de residencia del paciente con ER (en la fecha en que se detecta el caso), que en ocasiones proviene de otra provincia o CA.</p>					
18.	provincia	Componente del domicilio que especifica la provincia de residencia	Alfanumérico de dos dígitos Ejemplo: Albacete, 02	Códigos numéricos del INE http://www.ine.es/daco/daco42/codmun/codmun11/11codmunmapa.htm Anexo V	Fundamental
19.	idmunicipio Municipio	Componente del domicilio que especifica el municipio de residencia	Alfanumérico Código de tres dígitos Ejemplo: Piloña (municipio), 049	Códigos numéricos del INE http://www.ine.es/daco/daco42/codmun/codmun11/11codmunmapa.htm Anexo V	Fundamental
20.	domicilioccaa Comunidad autónoma	Comunidad autónoma de residencia ATENCIÓN: No se refiere a la comunidad autónoma que atiende o comunica el caso sino a la CA donde reside el paciente con ER (en el momento en que se detecta el caso).	Alfanumérico Código de dos dígitos del INE que incluye CA Ejemplo: Aragón, 02	Códigos numéricos del INE www.ine.es/daco/daco42/codmun/cod_ccaa.htm Anexo V	Fundamental
21.	cp Código postal	Código postal del domicilio de residencia, relación de números formados por cifras que funcionan como	Alfanumérico (5 caracteres). En el caso de que el CP	Códigos postales de Correos	Fundamental

		clave de zonas, poblaciones y distritos, a efectos de la clasificación y distribución del correo.	comience por 0, éste se debe incluir.	www.correos.es/comun/CodigosPostales/1010_s-CodPostal.asp	
Fecha de nacimiento que consta en el DNI o certificado de nacimiento. Se desglosa en tres variables: día, mes y año					
22.	fecnacano Año de nacimiento	Año de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico aaaa		Fundamental
23.	fecnacmes Mes de nacimiento	Mes de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)		Fundamental
24.	fecnacdía Día de nacimiento	Día de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31		Fundamental
25.	sexo Sexo	Sexo del individuo en el momento del nacimiento, recogido en formato hombre, mujer, indeterminado (casos en los que el sexo en el momento del nacimiento no es claramente identificable fenotípicamente) o	Numérico 0=Hombre 1=Mujer 2=Indeterminado 3=Desconocido	ReeR	Fundamental

		desconocido (casos en los que no se dispone del dato y no se puede clasificar en cualquiera de las anteriores categorías)			
26.	defuncion ¿Ha fallecido el individuo?	Variable que designa si ha fallecido el individuo.	Numérico En caso de que no haya constancia de fallecimiento se pondrá 2 1=Sí 2=No	ReeR	Fundamental
27.	fecfallecano Año de fallecimiento	Año de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico aaaa		Fundamental
28.	fecfallecmes Mes de fallecimiento	Mes de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)		Fundamental
29.	fecfallecdia	Día de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico dd		Fundamental

	Día de fallecimiento		01, 02, ... 31		
30.	causafallec Causa básica de defunción	Código CIE-10 para el literal de la causa fundamental del fallecimiento (Puede ser una enfermedad rara o bien estar diagnosticado de una ER pero fallecer de otra causa)	Alfanumérico (10 caracteres) Se utiliza la CIE10 y se añade el punto de separación de cuarto dígito	http://www.cie10.org https://registoraras.isciii.es	Opcional
Datos de la enfermedad rara					
31.	nombreenf Literal del nombre de la Enfermedad rara	Texto que describe el nombre de la enfermedad rara encontrado en la fuente fiable durante el proceso de validación. También puede albergar el nombre de enfermedad no verificado todavía, pero que haya sido adquirido de forma automática (nombres de enfermedad reflejados en la fuente de información). No se deben incluir literales de la CIE9 o de la CIE10.	Texto (100 caracteres) En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS	Instituto de Investigación en Enfermedades Raras (IIER) https://registoraras.isciii.es/	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
32.	obsnombreenf Nombre específico de la enfermedad rara	Observaciones y matices del nombre enfermedad rara que, aunque no sean fundamentales, puedan añadir información útil que permita codificar mejor el caso.	Texto (100 caracteres) EN MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS		Opcional

		Si durante el proceso de validación se sustituye el texto de la variable nombreenf por otro texto, se puede almacenar en este campo (obsnombreenf) el texto anterior precedido por "PV"			
Fecha de diagnóstico Se desglosa en tres variables: día, mes y año.					
Fecha de diagnóstico de la enfermedad que figura en la historia clínica del paciente (cuando se tenga acceso a la misma) o en otra fuente de datos que registre la fecha en la que se diagnosticó la enfermedad rara.					
33.	anodiag Año del diagnóstico	Año de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico aaaa		Opcional
34.	mesdiag Mes del diagnóstico	Mes de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)		Opcional
35.	diadiag Día del diagnóstico	Día de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico dd		Opcional

			01, 02, ... 31		
36.	baseddiag Bases del diagnóstico	Base en la que se fundamenta el diagnóstico, según lista establecida. No se aceptarán los casos en los que esta variable aparezca en blanco. Los valores 1,2, 7 y 8 se reservarán para aquellos casos que han pasado por un proceso de validación.	<p>1 = Existencia de “evidencia” objetiva de enfermedad (pruebas genéticas, bioquímicas, de imagen, etc.)</p> <p>2 = Verificación (validación) del diagnóstico en HC. No se incluirán en esta categoría aquellos casos obtenidos directamente de Historia Clínica (HC) de atención primaria u hospital en una carga masiva de datos si no han sido revisados (en este caso se codificarán como 6).</p> <p>3 = Primera vez que consta en CMBD como C1</p> <p>4 = Primera vez que consta en CMBD como C2 o sucesivos</p> <p>5 = Otras fuentes de información que no incluyan en sí mismas la</p>	Código numérico según listado ReeR	Fundamental

			<p>validación del diagnóstico (renales, mortalidad)</p> <p>6 = Diagnóstico en la HC de atención primaria u hospital obtenido por carga masiva de datos, no revisado (pendiente de validación).</p> <p>7 = Se ha validado pero no se ha alcanzado una determinación final (caso dudoso, no se puede confirmar ni refutar). No se marca como 7 cuando la fuente de revisión es inaccesible (en este caso se deja el código baseDiag existente).</p> <p>8 = Tras la validación se está seguro de que no es una enfermedad rara</p>		
37.	codorphanet ORPHANET	Código Orpha definido en la fuente de información de Orphanet de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres)	Portal de información de referencia en enfermedades raras y medicamentos huérfanos	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad

				http://www.orpha.net	
38.	cie9 CIE-9	Código CIE-9 de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito	Clasificación Internacional de Enfermedades, novena revisión modificación clínica http://www.cie9.com/cie9.pdf http://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/docs/CIE9MC_8ed.pdf Tabla de equivalencias (Anexo II)	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
39.	cie10 CIE-10	Código CIE-10 de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito	Clasificación Internacional de Enfermedades, décima revisión en español IIER http://www.cie10.org https://registoraras.isciii.es Tabla de equivalencias (Anexo IV)	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad

1) En los códigos de países, a cada código de 3 letras le corresponde uno numérico pero los estándares HL7 utilizan el código de país de 3 letras (Alfa 3). Es posible proponer opciones de letras (codificación ISO 3166-1 Alfa 3), mientras que nosotros estábamos utilizando la ISO

40.	cie10bpa CIE-10-BPA	Código CIE-10-BPA de la anomalía congénita objeto de inscripción en el sistema de registro Utilizado por EUROCAT	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito	Lista de defectos congénitos estructurales y Cromosómicos, CIE10-BPA http://www.eurocat-network.eu/	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
41.	cie0 CIE-O	Código CIE-O del tumor raro objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito	Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología, CIE-O	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
42.	snomed SNOMED	Código SNOMED asociado a la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro	Alfanumérico (20 caracteres) Compuesto por una secuencia de números	Snomed CT (<i>Systematized Nomenclature of Medicine – Clinical Terms</i>) http://www.ihtsdo.org/snomed-ct/	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
43.	omimdiag OMIM	Código OMIM asociado a la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico (10 caracteres) Compuesto por una secuencia de números	Herencia Mendeliana en el Hombre (OMIM, <i>Online Mendelian Inheritance in Man</i>) http://www.omim.org	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad

44.	edtaant EDTA ANTIGUO	Código EDTA ANTIGUO asociado a la enfermedad rara en los Registros de enfermos renales crónicos en tratamiento sustitutivo renal	Alfanumérico (10 caracteres)	Codificación EDTA Vigente en 2012 Tabla de equivalencias (Anexo IV)	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
45.	edtanvo EDTA NUEVO	Código EDTA NUEVO asociado a la enfermedad rara en los Registros de enfermos renales crónicos en tratamiento sustitutivo renal	Alfanumérico (10 caracteres)	Codificación EDTA Vigente en 2013 Y siguientes Tabla de equivalencias (Anexo IV)	Fundamental, si es la única variable que define la enfermedad
46.	otroscod Otros códigos	Código de la enfermedad existente antes de la validación, precedido de un identificador de la codificación y una barra baja. El código previo a la validación se almacenará en otrosCod incluso cuando el código antes y después de la validación coincida. Esto permite utilizar esta información para conocer la calidad de los datos y dar estimaciones de incidencia y prevalencia más realistas (que en muchos casos están muy alejadas de las estimaciones calculadas con casos validados).	Texto. (50 caracteres). Incluye lo siguiente <ul style="list-style-type: none"> • Identificador • Código 	Tras el proceso de validación de la enfermedad, el código de enfermedad existente antes de la validación se almacenará en la variable otrosCod, precedido de un identificador de la codificación y una barra baja. Cuando el caso contenga varias codificaciones previas a la validación, los diversos códigos previos se almacenarán separados por punto y coma (por ejemplo	Opcional

				<p>"2_785.2;3_Q91.3;4_Q91.0"</p> <p><i>Identificadores de la codificación previa:</i></p> <p>1 = <i>codOrphanet</i></p> <p>2 = <i>codCie9Mc</i></p> <p>3 = <i>cie10</i></p> <p>4 = <i>codCie10Bpa</i></p> <p>5 = <i>codCie0</i></p> <p>6 = <i>codSnomed</i></p> <p>7 = <i>omimDiag</i></p> <p>8 = <i>codEdtaAnt</i></p> <p>9 = <i>codEdtaNvo</i></p> <p>0 = <i>otrosCod</i></p>	
Códigos administrativos					
47.	ccaa1 Comunidad autónoma	Comunidad autónoma declarante	Alfanumérico Código de dos dígitos del INE Ejemplo: Cantabria, 06	<p>Códigos numéricos del INE www.ine.es/daco/daco42/codmun/cod_ccaa.htm</p> <p>Anexo V</p>	Fundamental
48.	fectraspccaa1 Fecha de última modificación de este registro	Fecha en la que se transfiere el caso	Fecha Formato aaaa-mm-dd	<p>RAE/ISO Estándares de fecha y hora HL7 www.rae.es www.iso.org</p>	Fundamental

				http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	
49.	direccioncompleta Domicilio completo	Componentes del domicilio que identifican el nombre, número, escalera, piso y puerta de la calle o vía	Alfanumérico (100 caracteres)	Datos estándar HL7 http://www.hl7spain.org/documents/comTec/adt/Guia ADT HL7SPAIN 1.5.pdf	Opcional
50.	idevento Identificador de Evento	Identificador que indica al registro central que se trata de una misma persona, cuyos datos han sido previamente comunicados.	Alfanumérico Valores 0= Sujeto no comunicado con anterioridad 1= Sujeto comunicado con anterioridad, pero que ahora contiene una modificación/actualización de sus datos 2= Sujeto comunicado con anterioridad pero con otra enfermedad rara diferente a la de su comunicación previa	ReeR	Fundamental
51.	fuentinfor	Código de la fuente de información de la que proceda el caso.	Alfanumérico. (15 caracteres)	Código alfabético según listado	Fundamental

	<p>Fuente de información</p>	<p>En aquellas situaciones en las que los casos procedan de varias fuentes de información se codificarán poniendo en primer lugar la principal de ellas y que confiere más especificidad a la información</p> <p>Tras el proceso de validación, se modificaría la variable fuentinfor, añadiendo el código U (HC primaria, validada) o V (HC hospital o combinada primaria-hospital, validada). Estos códigos distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).</p> <p>En ningún caso se eliminaría ningún código de los existentes anteriormente (ni siquiera los P y Q).</p> <p>Los códigos U y V distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).</p>	<p>A=Registro de asociaciones de pacientes C=CMBD D= Registro de anomalías congénitas E=Registro de enfermedades de declaración obligatoria G=Registros de instituciones sociales y educativas H=Registro de medicamentos huérfanos I=Registros llevados a cabo por investigadores en EERRM=Registro de mortalidad N=Metaboloopatías O=Otras P=Historia clínica electrónica de Atención Primaria Q=Historia clínica electrónica de hospitales</p>		
--	------------------------------	--	--	--	--

			R=Registro de enfermedades renales crónicas S=Registros específicos de ER de cada CAS U=HC primaria validada V=HC hospital o combinada primaria-hospital validada W=Intento fallido de acceso a la HC Y=Programas de cribado neonatal F=Tarjeta sanitaria J=CSUR Z=Laboratorio de genómica		
52.	anodetec Año de detección de la enfermedad	Año de la fecha de detección	Alfanumérico aaaa		Fundamental
53.	mesdetec Mes de detección de la enfermedad	Mes de la fecha de detección	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07),		Fundamental

			agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)		
54.	diadetec Día de detección de la enfermedad	Día de la fecha de detección	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31		Fundamental
55.	codsns Código único del SNS	Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, asignado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. <i>Nunca</i> aparece en la TIS del ciudadano	Alfanumérico. (16 caracteres) Ejemplo: BBBBBBBBBB000001	Base de datos del MSSSI a la que se puede acceder desde las CCAA	Fundamental

3166-1 numérico. Ambas codificaciones son semejantes con una equivalencia biunívoca, por lo tanto no es ningún problema pasar de una a otra. Se eligió Alfa 3 por ser la que siguen los estándares HL7 (usados por GRDR) para las variables referentes a datos de personas pero son totalmente equivalentes. Si se prefiere usar el ISO numérico, como Naciones Unidas, es cuestión de decidirlo.

2) Con respecto a los núcleos de población, se refiere al nombre del núcleo (por lo que cada comunidad debe tener su relación de entidades poblacionales) y no al tipo (pueblo, villa, etc.) o categoría del núcleo. Ver Anexo I-I para normativa de Diseños de registro de los ficheros de intercambio de información referente al Padrón municipal (disenocallejero.doc). Se refiere al **NOMBRE** del núcleo de población y no al tipo de núcleo. El INE asigna un código numérico a cada núcleo. Cada CCAA debería disponer de su propio listado, que se puede descargar de la página web del INE.

<http://www.ine.es/nomen2/ficheros.do> (INEbase / Nomenclátor. Relación de unidades poblacionales / **Ficheros de datos**)

3) El tipo de vía (**via**), según **listado del INE** usa **códigos de letras** (un código abreviado de hasta 5 caracteres). Ver anexo V.

ANEXO II

Estructura para Ficheros ASCII

Nº variable	Variable Nombre extendido	Inic.	Fin.	Long.	Definición/descripción	Estructura Valores válidos
Datos del individuo						
56.	idpacauto Código Autonomico de registro	1	7	7	Código único y específico asignado a cada persona por la CCAA que envía el fichero de datos	Cadena de caracteres alfanuméricos o solo numéricos
57.	idpacnac Código Nacional de registro	8	17	10	Código único y específico asignado a cada persona por el IIER una vez haya sido dado de alta en el repositorio ISCIII.	Alfanumérico. Valores válidos desde el 1 en adelante y único para cada caso registrado
58.	cipauto CIP autonómico identificable	18	33	16	Número de la tarjeta sanitaria que identifica de manera individualizada a cada persona como usuario del Sistema Nacional de Salud, emitido por las administraciones sanitarias autonómicas o en su caso el Instituto de Gestión Sanitaria (Ceuta y Melilla)	Alfanumérico. (16 caracteres) Puede solo llevar los números y no las letras que identifican a cada CA Ejemplo: ASTU000096119625 Ejemplo: 1012348378
59.	cipsns CIP autonómico no identificable	34	49	16	Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, que es usado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad para desarrollar el codsns . En algunas CCAA este número aparece en la tarjeta sanitaria junto al cipauto en la Tarjeta de Identificación Sanitaria (TIS)	Alfanumérico. (16 caracteres) Compuesto de consonantes de nombre y apellido, año de nacimiento y un número asociado

						Ejemplo: FRCR480229904012
60.	numafi Nº Seguridad Social	50	61	12	Número que identifica al ciudadano en sus relaciones con la Seguridad Social. También es el número que identifica a toda la familia a cargo del trabajador	Alfanumérico. (12 caracteres) Ejemplo: 330084307837
61.	nif DNI/NIE/NIF	62	70	9	Número del Documento Nacional de Identidad (DNI) sin la letra o con ella (NIF), para españoles Número de Identificación de Extranjeros (NIE) para extranjeros	Alfanumérico. (9 caracteres) Ejemplos: 09426838N 09426838 X1234567L X1234567
62.	pais País de nacimiento	71	73	3	Código del país en el que ha nacido el individuo según el Código ISO 3166-1 Alfa 3	Texto. (3 caracteres) Ejemplo: ESP Codificación del INE para esta variable
63.	nombre Nombre de la persona	74	108	35	Palabra o palabras que indican el nombre propio del individuo y que precede al apellido. Figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento, en su defecto	Texto. (35 caracteres) Puede incluir espacios en caso de nombres compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS
64.	apellido1 Primer apellido de la persona	109	143	35	Primer apellido, nombre de familia con que se identifica al individuo que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento	Texto. (35 caracteres) Puede incluir espacios en caso de apellidos compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS

65.	apellido2 Segundo apellido de la persona	144	178	35	Segundo apellido, nombre de familia con que se identifica al individuo que figura en el DNI/NIE o certificado de nacimiento	Texto. (35 caracteres) Puede incluir espacios en caso de apellidos compuestos En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS
Domicilio: Datos de residencia del individuo en la fecha del diagnóstico. Por domicilio se entiende el domicilio de residencia del caso en la fecha del diagnóstico. Se puede indicar la dirección completa en un mismo campo o desglosarla en los diferentes componentes del domicilio y hacerlos constar por separado: nombre de la vía, número, escalera, piso y letra o puerta del domicilio.						
66.	via Tipo de vía del domicilio	179	200	22	Nombre del tipo de vía, normalizado según Instituto Nacional de Estadística	Texto Ejemplos: CALLE, PLAZA, PASEO, etc.
67.	nombrevia Calle	201	300	100	Componente del domicilio que identifica el nombre de la calle, paseo, travesía, etc	Alfanumérico (100 caracteres)
68.	domicilionumero Número	301	303	3	Componente del domicilio que identifica el número o punto kilométrico	Alfanumérico. (3 caracteres)
69.	domicilioescalera Escalera	304	306	3	Componente del domicilio que identifica la escalera del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)
70.	domiciliopiso Piso	307	309	3	Componente del domicilio que identifica el piso del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)
71.	domicilioletra Puerta	310	312	3	Componente del domicilio que identifica la puerta del domicilio de residencia	Alfanumérico. (3 caracteres)
72.	domicilionucleo Nombre del núcleo de población	313	347	35	Componente del domicilio que especifica el nombre de la aldea, pueblo, villa, ciudad, etc.	Texto (35 caracteres) Estandarización INE

Domicilio: Componente del domicilio que especifica la provincia y el municipio de residencia. Se desglosa en dos variables: provincia y municipio Código de cinco dígitos del INE (dos de provincia, tres de municipio). Excluye el dígito final de control. Ejemplo: Piloña (Asturias), 33 049 ATENCIÓN: No se refiere a la provincia (y municipio) que atiende y comunica el caso sino a la provincia (y municipio) de residencia del paciente con ER (en la fecha en que se detecta el caso), que en ocasiones proviene de otra provincia o CA.

73.	provincia	348	349	2	Componente del domicilio que especifica la provincia de residencia	Alfanumérico de dos dígitos Ejemplo: Albacete, 02
74.	idmunicipio Municipio	350	352	3	Componente del domicilio que especifica el municipio de residencia	Alfanumérico Código de tres dígitos Ejemplo: Piloña (municipio), 049
75.	domiciliocaa Comunidad autónoma	353	354	2	Comunidad autónoma de residencia ATENCIÓN: No se refiere a la comunidad autónoma que atiende o comunica el caso sino a la CA donde reside el paciente con ER (en el momento en que se detecta el caso).	Alfanumérico Código de dos dígitos del INE que incluye CA Ejemplo: Aragón, 02
76.	cp Código postal	355	359	5	Código postal del domicilio de residencia, relación de números formados por cifras que funcionan como clave de zonas, poblaciones y distritos, a efectos de la clasificación y distribución del correo.	Alfanumérico (5 caracteres). En el caso de que el CP comience por 0, éste se debe incluir.
Fecha de nacimiento que consta en el DNI o certificado de nacimiento. Se desglosa en tres variables: día, mes y año						
77.	fecnacano Año de nacimiento	360	363	4	Año de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico aaaa

78.	fecnacmes Mes de nacimiento	364	365	2	Mes de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)
79.	fecnacdia Día de nacimiento	366	367	2	Día de nacimiento que consta en el DNI/NIE, certificado de nacimiento, tarjeta sanitaria o historia clínica	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31
80.	sexo Sexo	368	368	1	Sexo del individuo en el momento del nacimiento, recogido en formato hombre, mujer, indeterminado (casos en los que el sexo en el momento del nacimiento no es claramente identificable fenotípicamente) o desconocido (casos en los que no se dispone del dato y no se puede clasificar en cualquiera de las anteriores categorías)	Numérico 0=Hombre 1=Mujer 2=Indeterminado 3=Desconocido
81.	defuncion Información sobre el fallecimiento	369	369	1	Variable que designa si ha fallecido el individuo.	Numérico En caso de que no haya constancia de fallecimiento se pondrá 2 1=Sí 2=No
82.	fecfallecano Año de fallecimiento	370	373	4	Año de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico aaaa

83.	fecfallecmes Mes de fallecimiento	374	375	2	Mes de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)
84.	fecfallecdia Día de fallecimiento	376	377	2	Día de la fecha del fallecimiento del individuo	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31
85.	causafallec Causa básica de defunción	378	387	10	Código CIE-10 para el literal de la causa fundamental del fallecimiento (Puede ser una enfermedad rara o bien estar diagnosticado de una ER pero fallecer de otra causa.	Alfanumérico (10 caracteres) Se utiliza la CIE-10 y se añade el punto de separación de cuarto dígito
Datos de la enfermedad rara						
86.	nombreenf Literal del nombre de la Enfermedad rara	388	487	100	Texto que describe el nombre de la enfermedad rara encontrado en la fuente fiable durante el proceso de validación. También puede albergar el nombre de enfermedad no verificado todavía, pero que haya sido adquirido de forma automática (nombres de enfermedad reflejados en la fuente de información). No se deben incluir literales de la CIE9 o de la CIE10.	Texto (100 caracteres) En MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS
87.						Texto (100 caracteres)

	obsnombreenf Nombre específico de la enfermedad rara	488	587	100	Observaciones y matices del nombre enfermedad rara que, aunque no sean fundamentales, puedan añadir información útil que permita codificar mejor el caso. Si durante el proceso de validación se sustituye el texto de la variable nombreenf por otro texto, se puede almacenar en este campo (obsnombreenf) el texto anterior precedido por "PV"	EN MAYÚSCULAS Y SIN ACENTOS
Fecha de diagnóstico Se desglosa en tres variables: día, mes y año.						
Fecha de diagnóstico de la enfermedad que figura en la historia clínica del paciente (cuando se tenga acceso a la misma) o en otra fuente de datos que registre la fecha en la que se diagnosticó la enfermedad rara.						
88.	anodiag Año del diagnóstico	588	591	4	Año de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico aaaa
89.	mesdiag Mes del diagnóstico	592	593	2	Mes de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05), junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)
90.	diadiag Día del diagnóstico	594	595	2	Día de la fecha de diagnóstico	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31

91.	basediag Bases del diagnóstico	596	596	1	<p>Base en la que se fundamenta el diagnóstico, según lista establecida</p> <p>No se aceptarán los casos en los que esta variable aparezca en blanco. Los valores 1,2, 7 y 8 se reservarán para aquellos casos que han pasado por un proceso de validación.</p>	<p>Numérico</p> <p>1= Existencia de “evidencia” objetiva de enfermedad (pruebas genéticas, bioquímicas, de imagen, etc.) o forma parte de un registro estandarizado.</p> <p>2= Verificación (validación) del diagnóstico en HC. No se incluirán en esta categoría aquellos casos obtenidos directamente de HC de atención primaria u hospital en una carga masiva de datos si no han sido revisados (en este caso se codificarían como 6).</p> <p>3= Primera vez que consta en CMBD como C1</p> <p>4= Primera vez que consta en CMBD como C2 o sucesivos</p> <p>5= Otras fuentes de información que no incluyan en sí mismas la validación del diagnóstico (renales, mortalidad)</p> <p>6 = Diagnóstico en la HC de atención primaria u hospital</p>
-----	--	-----	-----	---	---	--

						<p>obtenido por carga masiva de datos, no revisado (pendiente de validación).</p> <p>7 = Se ha validado pero no se ha alcanzado una determinación final (caso dudoso, no se puede confirmar ni refutar). No se marca como 7 cuando la fuente de revisión es inaccesible (en este caso se deja el código basediag existente).</p> <p>8 = Tras la validación se está seguro de que no es una enfermedad rara</p>
92.	codorphanet ORPHANET	597	606	10	Código Orpha definido en la fuente de información de Orphanet de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres)
93.	cie9 CIE-9	607	616	10	Código CIE-9 de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito
94.	cie10 CIE-10	617	626	10	Código CIE-10 de la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito

95.	cie10bpa CIE-10-BPA	627	636	10	Código CIE-10-BPA de la anomalía congénita objeto de inscripción en el sistema de registro Utilizado por EUROCAT	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito
96.	cie0 CIE-O	637	646	10	Código CIE-O del tumor raro objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico. (10 caracteres) Se añade el punto de separación de cuarto dígito
97.	snomed SNOMED	647	666	20	Código SNOMED asociado a la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro	Alfanumérico (20 caracteres) Compuesto por una secuencia de números
98.	omimdiag OMIM	667	676	10	Código OMIM asociado a la enfermedad rara objeto de inscripción en el registro.	Alfanumérico (10 caracteres) Compuesto por una secuencia de números
99.	edtaant EDTA ANTIGUO	677	686	10	Código EDTA ANTIGUO asociado a la enfermedad rara en los Registros de enfermos renales crónicos en tratamiento sustitutivo renal	Alfanumérico (10 caracteres)
100	edtanvo EDTA NUEVO	687	696	10	Código EDTA NUEVO asociado a la enfermedad rara en los Registros de enfermos renales crónicos en tratamiento sustitutivo renal	Alfanumérico (10 caracteres)
101	OtrosCod Otros códigos	697	746	50	Código de la enfermedad existente antes de la validación, precedido de un identificador de la codificación y una barra baja. El código previo a la validación se almacenará en otrosCod incluso cuando el código antes y después de la validación coincida. Esto permite utilizar esta información para conocer la calidad de los datos y dar estimaciones de incidencia y	Texto. (50 caracteres). Incluye lo siguiente <ul style="list-style-type: none"> • Identificador • Código Ejemplo “2_785.2; 3_Q91.3; 4_Q91.0”

					prevalencia más realistas (que en muchos casos están muy alejadas de las estimaciones calculadas con casos validados).	Identificadores de la codificación previa: 1 = codOrphanet 2 = codCie9Mc 3 = cie10 4 = codCie10Bpa 5 = codCie0 6 = codSnomed 7 = omimDiag 8 = codEdtaAnt 9 = codEdtaNvo 0 = otrosCod
Códigos administrativos						
102	ccaa1 Comunidad autónoma	747	748	2	Comunidad autónoma declarante	Alfanumérico Código de dos dígitos del INE Ejemplo: Cantabria, 06
103	fectraspcaa1 Fecha de última modificación de este registro	749	758	10	Fecha en la que se transfiere el caso	Fecha Formato aaaa-mm-dd
104	direccioncompleta Domicilio completo	759	908	150	Componentes del domicilio que identifican el nombre, número, escalera, piso y puerta de la calle o vía	Alfanumérico (100 caracteres)
105	idevento	909	909	1	Identificador que indica al registro central que se trata de una misma persona, cuyos datos han sido previamente comunicados.	Alfanumérico Valores

	Identificador de Evento					<p>0= Sujeto no comunicado con anterioridad</p> <p>1= Sujeto comunicado con anterioridad, pero que ahora contiene una modificación/actualización de sus datos</p> <p>2= Sujeto comunicado con anterioridad pero con otra enfermedad rara diferente a la de su comunicación previa</p>
106	fuentinfor Fuente de información	910	924	15	<p>Código de la fuente de información de la que proceda el caso.</p> <p>En aquellas situaciones en las que los casos procedan de varias fuentes de información se codificarán poniendo en primer lugar la principal de ellas y que confiere más especificidad a la información</p> <p>Tras el proceso de validación, se modificaría la variable fuentinfor, añadiendo el código U (HC primaria, validada) o V (HC hospital o combinada primaria-hospital, validada). Estos códigos distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).</p> <p>En ningún caso se eliminaría ningún código de los existentes anteriormente (ni siquiera los P y Q).</p>	<p>Alfanumérico. (15 caracteres)</p> <p>A=Registro de asociaciones de pacientes</p> <p>C=CMBD</p> <p>D= Registro de anomalías congénitas</p> <p>E=Registro de enfermedades de declaración obligatoria</p> <p>G=Registros de instituciones sociales y educativas</p> <p>H=Registro de medicamentos huérfanos</p> <p>I=Registros llevados a cabo por investigadores en</p> <p>EERRM=Registro de mortalidad</p>

					Los códigos U y V distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).	<p>N=Metaboloopatías O=Otras P=Historia clínica electrónica de Atención Primaria Q=Historia clínica electrónica de hospitales R=Registro de enfermedades renales crónicas S=Registros específicos de ER de cada CA S U=HC primaria validada V=HC hospital o combinada primaria-hospital validada W=Intento fallido de acceso a la HC Y=Programas de cribado neonatal F=Tarjeta sanitaria J=CSUR Z=Laboratorio de genómica</p>
107	anodetec Año de detección de la enfermedad	925	928	4	Año de la fecha de detección	Alfanumérico aaaa
108	mesdetec Mes de detección de la enfermedad	929	930	2	Mes de la fecha de detección	Alfanumérico mm enero (01), febrero (02), marzo (03), abril (04), mayo (05),

						junio (06), julio (07), agosto (08), septiembre (09), octubre (10), noviembre (11), diciembre (12)
109	diadetec Día de detección de la enfermedad	931	932	2	Día de la fecha de detección	Alfanumérico dd 01, 02, ... 31
110	codsns Código único del SNS	933	948	16	Código de Identificación Personal del Sistema Nacional de Salud, asignado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. <i>Nunca</i> aparece en la TIS del ciudadano	Alfanumérico. (16 caracteres) Ejemplo: BBBBBBBBBB000001

ANEXO III

Estructura de modelos del XML

```

<TABLE name="PACIENTE">
  <TABLE-DESCRIPTION>PACIENTE</TABLE-DESCRIPTION>
  <TABLE-PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE</TABLE-PATH>

  <COLUMN name="idpacauto">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/idpacauto</PATH>
    <DESCRIPTION>idpacauto</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>7</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="idpacnac">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/idpacnac</PATH>
    <DESCRIPTION>idpacnac</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>10</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="cipauto">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cipauto</PATH>
    <DESCRIPTION>cipauto</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>16</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="cipsns">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cipsns</PATH>
    <DESCRIPTION>cipsns</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>16</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="numafi">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/numafi</PATH>
    <DESCRIPTION>numafi</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>12</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="nif">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/nif</PATH>
    <DESCRIPTION>nif</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>9</LENGTH>
  </COLUMN>

  <COLUMN name="pais">

```

```

<PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/pais</PATH>
<DESCRIPTION>pais</DESCRIPTION>
<TYPE>character</TYPE>
<DATATYPE>string</DATATYPE>
<LENGTH>3</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="nombre">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/nombre</PATH>
  <DESCRIPTION>nombre</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>35</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="apellido1">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/apellido1</PATH>
  <DESCRIPTION>apellido1</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>35</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="apellido2">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/apellido2</PATH>
  <DESCRIPTION>apellido2</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>35</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="via">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/via</PATH>
  <DESCRIPTION>via</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>22</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="nombrevia">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/nombrevia</PATH>
  <DESCRIPTION>nombrevia</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>100</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="domicilionumero">
  <PATH syntax="XPath"/>/dataroot/PACIENTE/domicilionumero</PATH>
  <DESCRIPTION>domicilionumero</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>3</LENGTH>

```

</COLUMN>

<COLUMN name="domicilioescalera">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/domicilioescalera</PATH>
 <DESCRIPTION>domicilioescalera</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>3</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="domiciliopiso">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/domiciliopiso</PATH>
 <DESCRIPTION>domiciliopiso</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>3</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="domicilioletra">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/domicilioletra</PATH>
 <DESCRIPTION>domicilioletra</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>3</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="domicilionucleo">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/domicilionucleo</PATH>
 <DESCRIPTION>domicilionucleo</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>35</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="provincia">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/provincia</PATH>
 <DESCRIPTION>provincia</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="idmunicipio">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/idmunicipio</PATH>
 <DESCRIPTION>idmunicipio</DESCRIPTION>
 <TYPE>character</TYPE>
 <DATATYPE>string</DATATYPE>
 <LENGTH>3</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="domiciliocaa">
 <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/domiciliocaa</PATH>
 <DESCRIPTION>domiciliocaa</DESCRIPTION>

```

    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="cp">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cp</PATH>
    <DESCRIPTION>cp</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>5</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="fecnacano">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fecnacano</PATH>
    <DESCRIPTION>fecnacano</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>4</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="fecnacmes">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/Fecnacmes</PATH>
    <DESCRIPTION>fecnacmes</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>2</LENGTH>
    <FORMAT>BEST</FORMAT>
</COLUMN>

<COLUMN name="fecnaccia">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/Fecnaccia</PATH>
    <DESCRIPTION>fecnaccia</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="sexo">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/sexo</PATH>
    <DESCRIPTION>sexo</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>1</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="defuncion">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/defuncion</PATH>
    <DESCRIPTION>defuncion</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>1</LENGTH>
</COLUMN>

```

```
<COLUMN name="fecfallecano">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fecfallecano</PATH>
  <DESCRIPTION>fecfallecano</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>4</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="fecfallecmes">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fecfallecmes</PATH>
  <DESCRIPTION>fecfallecmes</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="fecfallecdia">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fecfallecdia</PATH>
  <DESCRIPTION>fecfallecdia</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="causafallec">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/causafallec</PATH>
  <DESCRIPTION>causafallec</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="nombreenf">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/nombreenf</PATH>
  <DESCRIPTION>nombreenf</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>100</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="obsnombreenf">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/obsnombreenf</PATH>
  <DESCRIPTION>obsnombreenf</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>100</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="anodiag">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/anodiag</PATH>
  <DESCRIPTION>anodiag</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
```

```

    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>4</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="mesdiag">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/mesdiag</PATH>
    <DESCRIPTION>mesdiag</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="diadiag">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/diadiag</PATH>
    <DESCRIPTION>diadiag</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="baseddiag">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/baseddiag</PATH>
    <DESCRIPTION>baseddiag</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>1</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="codorphanet">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/codorphanet</PATH>
    <DESCRIPTION>codorphanet</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="cie9">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cie9</PATH>
    <DESCRIPTION>cie9</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="cie10">
    <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cie10</PATH>
    <DESCRIPTION>cie10</DESCRIPTION>
    <TYPE>character</TYPE>
    <DATATYPE>string</DATATYPE>
    <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="cie10bpa">

```

```
<PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cie10bpa</PATH>
<DESCRIPTION>cie10bpa</DESCRIPTION>
<TYPE>character</TYPE>
<DATATYPE>string</DATATYPE>
<LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="cie0">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/cie0</PATH>
  <DESCRIPTION>cie0</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="snomed">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/snomed</PATH>
  <DESCRIPTION>snomed</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>20</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="omimdiag">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/omimdiag</PATH>
  <DESCRIPTION>omimdiag</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="edtaant">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/edtaant</PATH>
  <DESCRIPTION>edtaant</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="edtanvo">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/edtanvo</PATH>
  <DESCRIPTION>edtanvo</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
</COLUMN>
```

```
<COLUMN name="otroscood">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/otroscood</PATH>
  <DESCRIPTION>otroscood</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>50</LENGTH>
```

```

    <FORMAT>$CHAR</FORMAT>
    <INFORMAT>$CHAR</INFORMAT>
</COLUMN>

<COLUMN name="ccaa1">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/ccaa1</PATH>
  <DESCRIPTION>ccaa1</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="fctraspccaa1">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fctraspccaa1</PATH>
  <DESCRIPTION>fctraspccaa1</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>10</LENGTH>
  <FORMAT width="10">IS8601DA</FORMAT>
  <INFORMAT width="10">IS8601DA</INFORMAT>
</COLUMN>

<COLUMN name="direccioncompleta">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/direccioncompleta</PATH>
  <DESCRIPTION>direccioncompleta</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>100</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="idevento">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/idevento</PATH>
  <DESCRIPTION>idevento</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>1</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="fuentinfor">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/fuentinfor</PATH>
  <DESCRIPTION>fuentinfor</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>15</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="anodetec">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/anodetec</PATH>
  <DESCRIPTION>anodetec</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>4</LENGTH>
</COLUMN>

```

```
<COLUMN name="mesdetec">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/mesdetec</PATH>
  <DESCRIPTION>mesdetec</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="diadetec">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/diadetec</PATH>
  <DESCRIPTION>diadetec</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>2</LENGTH>
</COLUMN>

<COLUMN name="codsns">
  <PATH syntax="XPath">/dataroot/PACIENTE/codsns</PATH>
  <DESCRIPTION>codsns</DESCRIPTION>
  <TYPE>character</TYPE>
  <DATATYPE>string</DATATYPE>
  <LENGTH>16</LENGTH>
</COLUMN>

</TABLE>
```

ANEXO IV

CÓDIGOS DE ENFERMEDADES RARAS OBJETO DE INCLUSIÓN EN EL REGISTRO SEGÚN TIPO DE CODIFICACIÓN

**CIE-9-MC, CIE-9-MC versión 2014, CIE-10, EDTA antiguo, EDTA
nuevo tumores raros y medicamentos huérfanos**

**CODIFICACIÓN CIE-9-MC: Fecha 26.10.2012 (enviado
30.11.2012) Modificado 18.07.2013. Versión final:
23.04.2015**

CIE9	Literal9
099.3	ENFERMEDAD DE REITER
135	SARCOIDOSIS
136.1	SINDROME DE BEHCET
138	EFFECTOS TARDIOS DE LA POLIMELITIS AGUDA
202.1	MICOSIS FUNGOIDE
202.10	Sitio no especificado, extraganglionar y de órganos sólidos
202.11	Ganglios linfáticos de la cabeza, cara y cuello
202.12	Ganglios linfáticos intratorácicos
202.13	Ganglios linfáticos intraabdominales
202.14	Ganglios linfáticos de la axila y miembros superiores
202.15	Ganglios linfáticos de región inguinal y miembros inferiores
202.16	Ganglios linfáticos intrapélvicos
202.17	Bazo
202.18	Ganglios linfáticos de sitios múltiples
202.5	ENFERMEDAD DE LETTERER SIWE
202.50	Sitio no especificado, extraganglionar y de órganos sólidos
202.51	Ganglios linfáticos de la cabeza, cara y cuello
202.52	Ganglios linfáticos intratorácicos
202.53	Ganglios linfáticos intraabdominales
202.54	Ganglios linfáticos de la axila y miembros superiores
202.55	Ganglios linfáticos de región inguinal y miembros inferiores
202.56	Ganglios linfáticos intrapélvicos
202.57	Bazo
202.58	Ganglios linfáticos de sitios múltiples
228.1	LINFANGIOMA, DE CUALQUIER SITIO
237.7	NEUROFIBROMATOSIS
237.70	Neurofibromatosis, no especificada
237.71	NEUROFIBROMATOSIS, TIPO I (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN)
237.72	NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 (NEUROFIBROMATOSIS ACUSTICA)
237.73	Schwanomatosis
237.79	Otros tipos de neurofibromatosis
238.4	POLICITEMIA VERA
243	HIPOTIROIDISMO CONGENITO
245.2	TIROIDITIS CRONICA LINFOCITICA
245.3	TIROIDITIS CRONICA FIBROSA
246.0	TRASTORNOS DE LA SECRECION DE TIROCALCITONINA
251.4	ANOMALIA DE LA SECRECION DEL GLUCAGON
251.5	ANOMALIA DE LA SECRECION DE GASTRINA

252.0	HIPERPARATIROIDISMO
252.00	HIPERPARATIROIDISMO, NO ESPECIFICADO
252.01	HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO
252.02	HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO, NO RENAL
252.08	OTRO HIPERPARATIROIDISMO
252.1	HIOPARATIROIDISMO
253.0	ACROMEGALIA Y GIGANTISMO
253.1	OTRAS FORMAS DE HIPERFUNCION DE LA HIPOFISIS ANTERIOR
253.2	PANHIPOPITUITARISMO
253.3	ENANISMO HIPOFISARIO
253.4	OTROS TRASTORNOS DE LA HIPOFISIS ANTERIOR
253.5	DIABETES INSIPIDA
253.8	OTROS TRAST DE LA HIPOF Y OTROS SIND DE ORIGEN DIENCEF.HIPOF
255.0	SINDROME DE CUSHING
255.10	HIPERALDOSTERONISMO, NO ESPECIFICADO
255.11	ALDOSTERONISMO GLUCOCORTICOIDE-REMEDIABLE
255.12	SINDROME DE CONN
255.13	SINDROME DE BARTTER
255.2	TRASTORNOS ADRENOGENITALES
255.4	INSUFICIENCIA CORTICOSUPRARRENAL
255.41	DEFICIENCIA GLUCOCORTICOIDE
255.42	DEFICIENCIA MINERALCORTICOIDE
255.6	HIPERFUNCION MEDULOSUPRARRENAL
257.2	OTRA HIPOFUNCION TESTICULAR
257.8	OTRA DISFUNCION TESTICULAR
258.0	ACT POLIGLANDULAR EN LA ADENOMATOSIS ENDOCRINA MULTIPLE
258.01	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO I
258.02	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO IIA
258.03	NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLE [NEM] TIPO IIB
258.1	OTRAS COMBINACIONES DE DISFUNCIONES ENDOCRINAS
259.2	SINDROME CARCINOIDE
259.4	ENANISMO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
259.8	OTROS TRANSTORNOS ENDOCRINOS
260	KWASHIORKOR
264	CARENCIA DE VITAMINA A
264.0	DEFI. VITAMINA A CON XEROSIS CONJUNTIVAL
264.1	DEFI. VITAMINA A CON MANCHAS DE BITOT Y XEROSIS CONJUNTIVAL
264.2	DEFI. VITAMINA A CON XEROSIS DE LA CORNEA
264.3	DEFI. VITAMINA A CON ULCERACION DE LA CORNEA CON XEROSIS
264.4	DEFI. VITAMINA A CON QUERATOMALACIA
264.5	DEFI. VITAMINA A CON CEGUERA NOCTURNA
264.6	DEFI. VIT. A CON CICATRICES XEROLFTALMICAS DE LA CORNEA
264.7	OTRAS MANIFESTACIONES OCULARES DE CARENCIA DE VITAMINA

264.8	OTRAS MANIFESTACIONES DE CARENCIA DE VITAMINA A
264.9	DEFI. VITAMINA A SIN ESPECIFICACION
265.0	BERIBERI
265.2	PELAGRA
268.0	RAQUITISMO ACTIVO
268.1	EFFECTOS TARDIOS DEL RAQUITISMO
270	TRASTORNOS DEL TRANSPORTE Y METABOLISMO DE AMINOÁCIDOS
270.0	ALTERACIONES DEL TRANSPORTE DE LOS AMINOACIDOS
270.1	FENILCETONURIA
270.2	OTRAS ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AAS. AROMATICOS
270.3	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AAS DE CADENA RAMIFICADA
270.4	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS AZUFRADOS
270.5	ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LA HISTIDINA
270.6	TRASTORNOS DEL CICLO DEL METABOLISMO UREICO
270.7	OTRAS ALT. DEL METABOLISMO DE LOS AAS DE CADENA NO RAMIFICADA
270.8	OTROS ALTERACIONES TRANSP. METABOLISMO DE LOS AAS.
270.9	TRANSTORNOS TRANSP. METABO. AAS SIN ESPECIFICACION
271.0	GLICOGENOSIS
271.1	GALACTOSEMIA
271.2	INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA
271.3	DEFICIENCIAS DE LAS DISACARIDASAS INTEST Y MALA ABSORCION
271.4	GLUCOSURIA RENAL
271.8	OTROS TRAST. TRANSP. METABOLISMO CARBOHIDRATOS
272.5	DEFICIENCIAS DE LAS LIPOPROTEINAS
272.6	LIPODISTROFIA
272.7	LIPIDOSIS
272.8	OTROS TRANSTORNOS METABOL. LIPIDOS
273.1	PARAPROTEINEMIA MONOCLONAL
273.2	OTRAS PARAPROTEINEMIAS
273.3	MACROGLOBULINEMIA
273.4	DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA
275.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO
275.01	HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA
275.02	Hemocromatosis debida a transfusiones repetidas de hematíes
275.03	OTROS TIPOS DE HEMOCROMATOSIS
275.09	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL HIERRO
275.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL COBRE
275.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL MAGNESIO
275.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL FOSFORO
277.0	FIBROSIS QUISTICA
277.00	FIBROSIS QUISTICA SIN ILEO MECONIAL
277.01	FIBROSIS QUISTICA CON ILEO MECONIAL
277.02	CON MANIFESTACIONES PULMONARES

277.03	CON MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES
277.09	CON OTRAS MANIFESTACIONES
277.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PORFIRINAS
277.2	OTROS TRAST DEL METAB DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS
277.3	AMILOIDOSIS
277.30	AMILOIDOSIS, NO ESPECIFICADA
277.31	FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR
277.39	OTRA AMILOIDOSIS
277.5	MUCOPOLISACARIDOSIS
277.6	OTRAS DEFICIENCIAS DE LAS ENZIMAS CIRCULANTES
277.81	DEFICIENCIA PRIMARIA DE CARNITINA
277.82	DEFICIENCIA DE CARNITINA POR METABOLOPATIA CONGENITA
277.84	Otra deficiencia secundaria de carnitina
277.85	TRASTORNOS DE LA OXIDACION DE ACIDOS GRASOS
277.86	TRASTORNOS PEROXISOMICOS
277.87	TRASTORNOS DEL METABOLISMO MITOCONDRIAL
277.89	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO
277.9	TRANST. METABOLISMO SIN ESPECIFICACION
279.00	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA NO ESPECIFICADAS
279.01	INMUNODEFICIENCIA IGA SELECTIVA
279.02	INMUNODEFICIENCIA IGM SELECTIVA
279.03	OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNOGLOBULINA SELECTIVA
279.04	HIPOGAMMAGLOBULINEMIA CONGENITA
279.05	INMUNODEFICIENCIA CON AUMENTO DE IGM
279.06	INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMUN
279.1	DEFICIENCIA DE LA INMUNIDAD CELULAR
279.10	INMUNODEFICIENCIA CON CARENCIA CELULAS-T, NO ESPECIFICADA
279.11	SINDROME DE DI GEORGE
279.12	SINDROME DE WISKOTT-ALDRICH
279.13	SINDROME DE NEZELOF
279.19	OTRAS DEFICIENCIAS DE INMUNIDAD CELULAR
279.2	DEFICIENCIA INMUNITARIA COMBINADA
279.4	ENFERMEDAD AUTOINMUNE, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
279.41	SINDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE
279.49	ENFERMEDAD AUTOINMUNE, NO CLASIFICADA BAJO OTRO CONCEPTO
281.0	ANEMIA PERNICIOSA
282	ANEMIAS HEMOLÍTICAS HEREDITARIAS
282.0	ESFEROCITOSIS HEREDITARIA
282.1	ELIPTOCITOSIS HEREDITARIA
282.2	ANEMIA DEBIDA A TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL GLUTATION
282.3	OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS DEBIDAS A DEFICIENCIAS ENZIMATICAS
282.4	TALASANEMIAS
282.41	TALASEMIA DE CELULAS FALCIFORMES SIN CRISIS

282.42	TALASEMIA DE CELULAS FALCIFORMES CON CRISIS
282.49	OTRA TALASEMIA
282.5	RASGO FALCIHEMICO
282.6	ANEMIA FALCIFORME
282.60	ENFERMEDAD DREPANOCITICA, NO ESPECIFICADA
282.61	ENFERMEDAD HB-SS SIN CRISIS
282.62	ENFERMEDAD HB-SS CON CRISIS
282.63	ENFERMEDAD DREPANOCITICA /HB-C SIN CRISIS
282.64	ENFERMEDAD DREPANOCITICA /HB-C CON CRISIS
282.68	OTRA ENFERMEDAD DREPANOCITICA SIN CRISIS
282.69	OTRA ENFERMEDAD DREPANOCITICA CON CRISIS
282.7	OTRAS HEMOGLOBINOPATIAS
282.8	OTRAS ANEMIAS HEMOLITICAS HEREDITARIAS
282.9	ANEMIAS HEMOLITICAS HERED. SIN ESPECIFICACION
283.0	ANEMIAS HEMOLITICAS AUTOINMUNES
283.11	SINDROME HEMOLITICO UREMICO
283.2	HEMOGLOBINURIA DEBIDA A HEMOLISIS POR CAUSA EXTERNA
284.0	ANEMIA APLASTICA CONSTITUCIONAL
284.01	APLASIA DE GLOBULOS ROJOS CONSTITUCIONAL
284.09	OTRA ANEMIA APLASICA CONSTITUCIONAL
284.2	MIELOPTISIS
284.81	APLASIA DE GLOBULOS ROJOS (ADQUIRIDA) (ADULTO) (CON TIMOMA)
285.0	ANEMIA SIDEROBLASTICA
286.0	HEMOFILIA A
286.1	HEMOFILIA B
286.2	HEMOFILIA C
286.3	DEFICIENCIA CONGENITA DE OTROS FACTORES DE LA COAGULACION
286.4	HEMOFILIA VASCULAR
287.1	DEFECTOS CUALITATIVOS DE LAS PLAQUETAS
287.3	TROMBOCITOPENIA PRIMARIA
287.30	TROMBOCITOPENIA PRIMARIA, NO ESPECIFICADA
287.31	PURPURA TROMBOCITOPENICA INMUNE
287.32	SINDROME DE EVANS
287.33	PURPURA TROMBOCITOPENICA CONGENITA Y HEREDITARIA
287.39	OTRA TROMBOCITOPENIA PRIMARIA
288.01	NEUTROPENIA CONGENITA
288.02	NEUTROPENIA CICLICA
288.1	TRASTORNOS FUNCIONALES DE LOS POLIMORFONUCLEARES NEUTROFILOS
288.2	ANOMALIAS GENETICAS DE LOS LEUCOCITOS
288.4	SINDROMES HEMOFAGOCITICOS
289.6	POLICITEMIA FAMILIAR
289.7	METAHEMOGLOBINEMIA
289.81	HIPERCOAGULABILIDAD PRIMARIA

289.83	MIELOFIBROSIS
299.10	PSICOSIS DESINTEGRATIVA - ESTADO ACTIVO
307.23	TRASTORNO DE TOURETTE
318.0	RETRASO MENTAL MODERADO
318.1	RETRASO MENTAL GRAVE
323.5	ENCEFALITIS CONSECUTIVA A PROCEDIMIENTO DE INMUNIZACION
323.51	ENCEFALITIS Y ENCEFALOMIELITIS DESPUES DE PROCEDIMIENTOS DE INMU
323.52	MIELITIS DESPUES DE PROCEDIMIENTOS DE INMUNIZACION
323.61	ENCEFALOMIELITIS AGUA DISEMINADA (ADEM) INFECCIOSA
323.7	ENCEFALITIS, MIELITIS Y ENCEFALOMIELITIS TOXICAS
323.71	ENCEFALITIS Y ENCEFALOMIELITIS TOXICAS
323.72	MIELITIS TOXICA
327.25	SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN ALVEOLAR CENTRAL CONGÉNITO
330.0	LEUCODISTROFIA
330.1	LIPIDOSIS CEREBRAL
330.2	DEGENERACION CEREBRAL EN LAS LIPIDOSIS GENERALIZADAS
331.11	ENFERMEDAD DE PICK
331.81	SINDROME DE REYE
331.82	DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWI
333.0	OTRAS ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE LOS NUCLEOS DE LA BASE
333.4	COREA DE HUNTINGTON
333.6	DISTONIA DE TORSION IDIOPATICA
333.71	PARALISIS CEREBRAL ATETOIDE
333.82	DISCINESIA OROFACIAL
334.0	ATAXIA DE FRIEDREICH
334.1	PARAPLEJIA ESPASTICA HEREDITARIA
334.2	DEGENERACION CEREBELOSA PRIMARIA
334.3	OTRA ATAXIA CEREBELOSA
334.8	OTRAS ENFERMEDADES MEDULOCEREBELOSAS
334.9	ENFERMEDADES MEDULOCEREBELOSAS SIN ESPECIFICACION
335	ENFERMEDAD DE LAS CÉLULAS DEL ASTA ANTERIOR
335.0	ENFERMEDAD DE WERDNIG_HOFFMANN
335.1	ATROFIA MUSCULAR ESPINAL
335.10	AMIOTROFIA ESPINAL SIN ESPECIFICAR
335.11	ENFERMEDAD DE KUGELBERG-WELANDER
335.19	OTRAS AMIOTROFIAS ESPINALES
335.2	ENFERMEDAD DE LAS NEURONAS MOTORAS
335.20	ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA
335.21	ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA
335.22	PARALISIS BULBAR PROGRESIVA
335.23	PARALISIS PSEDOBULBAR
335.24	ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA
335.29	OTRAS ENFERMEDADES DE NEURONA MOTORA

335.8	OTRA ENFERMEDAD CELULAS DEL CUERNO INTERIOR
335.9	ENF. CELULAS DEL CUERNO INTERIOR SIN ESPECIFICACION
336.0	SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA
337.0	NEUROPATIA AUTONOMA PERIFERICA IDIOPATICA
337.00	Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada
337.01	SINDROME DEL SENO CAROTIDEO
337.09	Otra neuropatía autónoma periférica idiopática
337.2	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA
337.20	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA NO ESPECIFICADA
337.21	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE MIEMBRO SUPERIOR
337.22	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE MIEMBRO INFERIOR
337.29	DISTROFIA SIMPATICA REFLEJA DE OTRO SITIO ESPECIFICADO
341.0	NEUROMIELITIS OPTICA
341.1	ENFERMEDAD DE SCHILDER
341.22	MIELITIS TRANSVERSA IDIOPATICA
343.4	HEMIPLEJIA INFANTIL
347	CATAPLEXIA Y NARCOLEPSIA
347.0	NARCOLEPSIA
347.00	SIN CATAPLEJIA
347.01	CON CATAPLEJIA
347.1	NARCOLEPSIA EN AFECCIONES CLASIFICADAS EN OTRO LUGAR
347.10	SIN CATAPLEJIA
347.11	CON CATAPLEJIA
352.1	NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo
352.6	PARALISIS MULTIPLE DE NERVIOS CRANEALES
356	NEUROPATÍA PERIFÉRICA HEREDITARIA E IDIOPÁTICA
356.0	NEUROPATIA PERIFERICA HEREDITARIA
356.1	ATROFIA MUSCULAR PERONEAL
356.2	NEUROPATIA SENSORIAL HEREDITARIA
356.3	ENFERMEDAD DE REFSUM
356.4	POLINEUROPATIA IDIOPATICA PROGRESIVA
356.8	OTRAS NEUROPATIAS PERIF.IDIOPATICA Y HEREDITARIA
356.9	NEUROPATIA PERIF. IDIOP. Y HERED. SIN ESPECIFICACION
357.1	POLINEUROPATIA EN COLAGENOSIS VASCULAR
357.81	POLINEURITIS DESMIELINIZANTES INFLAMATORIA CRONICA
358.0	MIASTENIA GRAVE
358.00	MIASTENIA GRAVE SIN EXACERBACION (AGUDA)
358.01	MIASTENIA GRAVE CON EXACERBACION (AGUDA)
358.1	SINDROMES MIASTENICOS EN ENF CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
358.2	TRASTORNO MIONEURAL TOXICO
358.8	OTROS TRASTORNOS MIONEURALES
359.0	DISTROFIA MUSCULAR CONGENITA HEREDITARIA
359.1	DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA HEREDITARIA

359.21	DISTROFIA MUSCULAR MIOTONICA
359.22	MIOTONIA CONGENITA
359.23	CONDRODISTROFIA MIOTONICA
359.29	OTRO TRASTORNO MIOTONICO ESPECIFICADO
359.3	PARALISIS PERIODICA FAMILIAR
359.5	MIOPATIA ENDOCRINA
359.7	MIOPATÍAS INFLAMATORIAS E INMUNES, NCOC
359.71	MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSION
359.79	OTRAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS E INMUNES, NCOC
362.18	VASCULITIS RETINIANA
362.21	FIBROPLASIA RETROCRISTALINA
362.7	DISTROFIAS RETINIANAS HEREDITARIAS
362.70	DISTROFIA RETINIANA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA
362.71	DISTROFIA RETINIANA EN LIPIDOSIS SISTEMICAS O CEREBRORETINIA
362.72	DISTROFIA RETINIANA EN OTROS TRASTORNOS Y SIND. SISTEMICOS
362.73	DISTROFIA VITRORRETINIANAS
362.74	DISTROFIA RETINIANA PIGMENTARIA
362.75	OTRAS DISTROFIAS RETINIANA SENSORIAL
362.76	DISTROFIA DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO
362.77	DISTROFIA DE LA MEMBRANA BRUCH
363.21	PARS PLANITIS
363.22	ENFERMEDAD DE HARADA
363.5	DISTROFIA COROIDEA HEREDITARIA
363.50	DISTROFIA O ATROFIA COROIDEA HEREDITARIA NO ESPECIFICADA
363.51	DISTROFIA CIRCUMPAPILAR DE COROIDES, PARCIAL
363.52	DISTROFIA CIRCUMPAPILAR DE COROIDES, TOTAL
363.53	DISTROFIA CENTRAL DE COROIDES, PARCIAL
363.54	ATROFIA COROIDEA CENTRAL, TOTAL
363.55	COROIDEREMIA
363.56	Otra distrofia difusa o generalizada, parcial
363.57	Otra distrofia difusa o generalizada, total
364.21	CICLITIS HETEROCROMICA DE FUCHS
364.24	SINDROME DE VOGT-KOYANAGI
364.51	ATROFIA ESENCIAL O PROGRESIVA DEL IRIS
365.14	GLAUCOMA DE INFANCIA
365.44	GLAUCOMA ASOCIADO CON SINDROMES SITEMICOS
366.43	CATARATA MIOTONICA
368.61	CEGUERA NOCTURNA CONGENITA
371.51	DISTROFIA EPITELIAL JUVENIL DE LA CORNEA
371.52	OTRAS DISTROFIAS ANTERIORES DE LA CORNEA
371.53	DISTROFIA GRANULAR DE LA CORNEA
371.54	DISTROFIA RETICULAR DE LA CORNEA
371.55	DISTROFIA MACULAR DE LA CORNEA

371.56	OTRAS DISTROFIAS ESTROMATICAS DE LA CORNEA
371.57	DISTROFIA ENDOTELIAL DE LA CORNEA
371.58	OTRAS DISTROFIAS POSTERIORES DE LA CORNEA
377.11	ATROFIA OPTICA PRIMARIA
377.13	ATROFIA OPTICA ASOCIADA CON DISTROFIAS RETINALES
377.16	ATROFIA OPTICA HEREDITARIA
378.71	SINDROME DE DUANE
379.51	NISTAGMUS CONGENITO
379.59	OTRAS IRREGULARIDADES DEL MOVIMIENTO DEL OJO
392	COREA REUMÁTICA
392.0	COREA REUMATICA CON COMPLICACION CARDIACA
392.9	COREA REUMATICA SIN MENCION DE COMPLICACION CARDIACA
416.0	HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA
417.0	FISTULA ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS PULMONARES
417.1	ANEURISMA DE LA ARTERIA PULMONAR
422.91	MIOCARDITIS IDIOPATICA
422.93	MIOCARDITIS TOXICA
425.0	FIBROSIS ENDOMIOCARDICA
425.1	CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA OBSTRUCTIVA
425.2	CARDIOMIOPATIA OSCURA DEL AFRICA
425.3	FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA
425.7	CARDIOMIOPATIAS NUTRICIONAL Y METABOLICA
426.81	SINDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE
426.82	SINDROME DEL INTERVALO QT PROLONGADO
427.1	TAQUICARDIA PAROXISTICA VENTRICULAR
437.5	ENFERMEDAD MOYAMOYA
443.1	TROMBOANGIITIS OBLITERANTE (ENFERMEDAD DE BUERGER)
443.82	ERITROMELALGIA
446	POLIARTERITIS NODOSA Y ENFERMEDADES RELACIONADAS
446.0	POLIARTERITIS NUDOSA
446.1	SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR FEBRIL AGUDO
446.2	ANGIITIS DEBIDA A HIPERSENSIBILIDAD
446.20	ANGIITIS DE HIPERSENSIBILIDAD
446.21	SINDROME DE GOODPASTURE
446.29	OTRAS ANGEITIS DE HIPERSENSIBILIDAD
446.3	GRANULOMA LETAL DE LA LINEA MEDIA
446.4	GRANULOMATOSIS DE WEGENER
446.5	ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
446.6	MICROANGIOPATIA TROMBOTICA
446.7	ENFERMEDAD DE TAKAYASU
448.0	TELANGIECTASIA HEMORRAGICA HEREDITARIA
453.0	SINDROME DE BUDD-CHIARI
495.0	PULMON DEL GRANJERO

495.1	BAGAZOSIS
495.2	PULMON DEL ORNITOFILO
495.3	SUBEROSIS
495.4	PULMON DEL MANIPULADOR DE MALTA
495.5	ENFERMEDAD DEL MANIPULADOR DE HONGOS
495.6	PULMON DEL DESCORTEZADOR DE ARCE
495.8	OTRAS ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALÉRGICAS ESPECIFICADAS
495.9	ALVEOLITIS Y NEUMONITIS ALÉRGICAS NO ESPECIFICADAS
500	ANTRACOSILICOSIS
501	ASBESTOSIS
502	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTRO TIPO DE SILICE O SILICATOS
503	NEUMOCONIOSIS DEBIDA A OTRO POLVO INORGANICO
504	NEUMOPATIA DEBIDA A LA INHALACIÓN DE OTRO TIPO DE POLVO
505	NEUMOCONIOSIS NO ESPECIFICADA
516	OTRA NEUMOPATÍA ALVEOLAR Y PARIETOALVEOLAR
516.0	PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR
516.1	HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPATICA (275.0+)
516.2	MICROLITIASIS ALVEOLAR PULMONAR
516.3	ALVEOLITIS FIBROSA IDIOPATICA
516.8	OTRA NEUMONIA ALVEOLAR PARIETOALVEOLAR
516.9	NEUMONIA ALVEOLAR PARIETOALVEOLAR SIN ESPECIFICACION
517.2	NEUMOPATIA EN EL ESCLERODERMA DIFUSO (710.1+)
518.3	EOSINOFILIA PULMONAR
530.0	ACALASIA Y CARDIOSPASMO
535.7	GASTRITIS EOSINOFILICA
535.70	GASTRITIS EOSINOFILICA, SIN MENCION DE HEMORRAGIA
535.71	GASTRITIS EOSINOFILICA CON HEMORRAGIA
558.4	GASTROENTERITIS Y COLITIS EOSINOFILICAS
558.41	GASTROENTERITIS EOSINOFILICA
558.42	COLITIS EOSINOFILICA
571.42	HEPATITIS AUTOINMUNE
571.6	CIRROSIS BILIAR
579.1	ESPRUE TROPICAL
581.0	SINDROME NEFROTICO CON HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS PR
581.1	SIN. NEFROTICO CON HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRA
581.2	SIN. NEFRO. CON HISTOPAT DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPRO
581.3	SIN. NEFRO. HISTOPATOLOGIA DE GLOMERULONEFRITIS DE CAMBIO
581.8	SIN. NEFRO. CON OTRA HISTOPATOLOGIA RENAL ESPECIFICADA
581.81	SINDROME NEFROTICO EN OTRAS ENFERMEDADES
581.89	SIND. NEFROTICO CON OTRA LESION PATOL. RENAL ESPECIFICA NCOC
582.0	GLOMERULONEFRITIS CRONICA CON HISTOPA. DE GLOMERULONE PROLIFE
582.1	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONE. MEMBRANOSA
582.2	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFE

582.4	GLOMERU.CRO CON HISTOPA. DE GLOMERULONEFRITIS RAPIDAMENTE PRO
582.9	GLOMERULONEFRITIS CRONICA SIN ESPECIFICACION
583.0	NEFRITIS Y NEFROPATIA CON HISTOPA. DE GLOMERULO. PROLIFERA.
583.1	NEFRITIS Y NEFROPATIA CON HISTOPA. DE GLOMERULO. MEMBRANOSA
583.2	NEFRIT. Y NEFROPA.CON HISTOPA. DE GLOMERULO. MEMBRANOPROLIFER
583.4	NEFRIT. Y NEFROPA. CON HISTOPA. DE GLOMERULO. RAPIDAMENTE PRO
583.6	NEFRIT. Y NEFROPA. CON HISTOPA. DE NECROSIS RENAL CORTI
583.7	NEFRIT. U NEFROPA. CON HISTOPA. DE NECROSIS RENAL MEDULAR
588.0	OSTEODISTROFIA RENAL
588.1	DIABETES INSIPIDA NEFROGENA
588.81	HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO (DE ORIGEN RENAL)
595.1	CISTITIS INTERSTICIAL CRONICA
694.0	DERMATITIS HERPETIFORME
694.1	DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCORNEAL
694.2	DERMATITIS HERPETIFORME JUVENIL
694.4	PENFIGO
694.5	PENFIGOIDE
694.6	PENFIGOIDE BENIGNO DE LAS MEMBRANAS MUCOSAS
694.60	PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-SIN IMPLICACION OCULAR
694.61	PENFIGOIDE BENIGNO MEMBRANA MUCOSA-CON IMPLICACION OCULAR
695.13	SINDROME DE STEVENS-JOHNSON
695.14	SINDROME MIXTO SINDROME DE STEVENS-JOHNSON - NECROLISIS EPIDERMIS
695.15	NECROLISIS EPIDERMICA TOXICA
695.4	LUPUS ERITEMATOSO
697.0	LIQUEN PLANO
701.0	ESCLERODERMA CIRCUNSCRITO
701.2	ACANTOSIS NIGRICANS ADQUIRIDA
705.82	ENFERMEDAD DE FOX-FORDYCE
710	ENFERMEDADES SISTÉMICAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
710.0	LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO
710.1	ESCLERODERMA GENERALIZADO
710.2	ENFERMEDAD DE SJOGREN
710.3	DERMATOMIOSITIS
710.4	POLIMIOSITIS
710.5	SINDROME MIALGICO EOSINOFILICO
710.8	OTRAS ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO
710.9	ENFERMEDADES DIFUSAS TEJIDO CONJUNTIVO SIN ESPECIFICACION
714.1	SINDROME DE FELTY
714.3	POLIARTRITIS CRONICA JUVENIL
714.30	ARTRITIS REUMAT JUV POLIART., CRONICA O NO ESPECIFICADA
714.31	ARTR REUMAT JUV POLIARTICULAR AGUDA
714.32	ARTR REUMAT JUVENIL OLIGOARTICULAR O PAUCIARTICULAR
714.33	ARTR REUMAT JUV MONOARTRITIS

714.81	PULMON REUMATOIDEO
716.0	ENFERMEDAD DE KASCHIN-BECK
716.00	ENF KASCHIN-BECK-LOCALIZ. NO ESPECIFICADA
716.01	ENF KASCHIN-BECK-HOMBRO
716.02	ENF KASCHIN-BECK-BRAZO
716.03	ENF KASCHIN-BECK-ANTEBRAZO
716.04	ENF KASCHIN-BECK-MANO
716.05	ENF KASCHIN-BECK-PELVIS Y MUSLO
716.06	ENF KASCHIN-BECK-PIERNA
716.07	ENF KASCHIN-BECK-TOBILLO Y PIE
716.08	ENF KASCHIN-BECK-OTRA LOCALIZACION ESPECIFICA
716.09	ENF KASCHIN-BECK-MULTIPLE
725	POLIMIALGIA REUMATICA
727.02	TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE VAINAS TENDINOSAS
728.11	MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVO
731.2	OSTEOARTROPATIA HIPERTROFICA PULMONAR
733.7	ALGONEURODISTROFIA
740	ANENCEFALIA Y ANOMALÍAS SIMILARES
740.0	ANENCEFALIA
740.1	CRANORRAQUISQUISIS
740.2	ANENCEFALIA
741	ESPINA BÍFIDA
741.0	ESPINA BIFIDA CON HIDROCEFALIA
741.00	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA REGION NO ESPECIFICADA
741.01	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION CERVICAL
741.02	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION DORSAL
741.03	ESPINA BIFIDA E HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR
741.9	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA
741.90	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION NO ESPECIF.
741.91	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION CERVICAL
741.92	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION DORSAL
741.93	ESPINA BIFIDA SIN MENCION DE HIDROCEFALIA-REGION LUMBAR
742	Otras anomalías congénitas del sistema nervioso
742.0	ENCEFALOCELE
742.1	MICROCEFALIA
742.2	DEFORMIDADES POR REDUCCION DEL ENCEFALO
742.3	HIDROCEFALO CONGENITO
742.4	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL ENCEFALO
742.5	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA MEDULA ESPINAL
742.51	DIASTEMATOMIELIA
742.53	HIDROMIELIA
742.59	Otra
742.8	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA NERVIOSO

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

743.61	PTOSIS CONGENITA
743.64	ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIF. DE GLANDULA LAGRIMAL
744	ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE OÍDO, CARA Y CUELLO
744.00	ANOMALIA OIDO NO ESPECIF. CON DETERIORO DE LA AUDICION
744.01	AUSENCIA CONGENITO DE OIDO EXTERNO
744.02	Otras anomalías de oído externo con deterioro del oído
744.04	ANOMALIAS HUESECILLOS OIDO
744.05	ANOMALIAS OIDO INTERNO
744.09	Otra
744.1	OREJA SUPERNUMERARIA
744.2	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DEL OIDO
744.21	AUSENCIA CONGENITO DE LOBULO DE LA OREJA
744.24	ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO
744.29	OTRAS ANOMALIAS OIDO NCOC
744.3	ANOMALIA NO ESPECIFICADA DEL OIDO
744.4	HENDIDURA, QUISTE O FISTULA BRANQUIALES, FISTULA PREAURIC
744.41	SENO O FISTULA DE HENDIDURA BRANQUIAL
744.42	QUISTE DE FISURA BRANQUIAL
744.43	OREJA CERVICAL
744.46	FISTULA/QUISTE PREAURICULAR
744.47	QUISTE PREAURICULAR
744.49	Otra
744.5	PTERIGION DEL CUELLO
744.8	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE LA CARA O DEL CUELLO
744.89	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE CARA Y CUELLO NCOC
745.0	TRONCO ARTERIOSO
745.1	TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS
745.10	TRANSP COMPLETA DE GRANDES VASOS
745.11	VENTRICULO DERECHO DE DOBLE SALIDA
745.12	TRANSPOSICION CORREGIDA DE GRANDES VASOS
745.19	OTRA TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS -OTROS NO CODIFICADOS
745.2	TETRALOGIA DE FALLOT
745.3	VENTRICULO COMUN
745.4	COMUNICACION INTERVENTRICULAR
745.6	DEFECTOS DE LAS EMINENCIAS ENDOCARDICAS
745.60	DEF. EMINENCIA ENDOCARDICA PRIMUM NO ESPECIFICADO
745.61	DEFECTO OSTIUM PRIMUM
745.69	DEFECTO EMINENCIA ENDOCARDICA NCOC
745.7	COR BILOCULARE
745.8	OTRAS ANOMALIAS DEL BULBO ARTERIOSO Y CIERRE SEPTAL INTRACARD
746	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS CARDÍACAS
746.0	ANOMALIAS DE LA VALVULA PULMONAR
746.00	ANOM VALVULA PULMONAR NO ESPECIFICADO

746.01	ATRESIA CONGENITO VALVULA PULMONAR
746.02	ESTENOSIS CONGENITA VALVULA PULMONAR
746.09	OTRAS ANOMALIAS VALVULA PULMONAR NCOC
746.1	ATRESIA Y ESTENOSIS TRICUSPIDES CONGENITAS
746.2	ANOMALIA DE EBSTEIN
746.3	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA
746.4	INSUFICIENCIA CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA
746.5	ESTENOSIS MITRAL CONGENITA
746.6	INSUFICIENCIA MITRAL CONGENITA
746.7	SINDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZON IZQUIERDO
746.8	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL CORAZON
746.81	ESTENOSIS SUBAORTICA CONGENITO
746.82	CORAZON TRIAURICULAR
746.83	ESTENOSIS INFUNDIBULAR PULMONAR
746.84	ANOMALIAS CARDIACAS OBSTRUCTIVAS NCOC
746.85	ANOMALIA ARTERIA CORONARIA
746.86	BLOQUEO CARDIACO CONGENITO
746.87	MALPOSICION CARDIACA, VERTICE O PUNTA
746.89	OTRAS ANOMALIAS CARDIACAS CONGENITAS NCOC
746.9	ANOMALIAS CONGENITAS DEL CORAZON SIN ESPECIFICACION
747.1	COARTACION DE LA AORTA CONGENITA
747.10	COARTACION AORTICA (PREDUCTAL) (POSTDUCTAL)
747.11	INTERRUPCION CAYADO AORTICO
747.2	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA AORTA
747.20	ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NO ESPECIFICADO
747.21	ANOMALIAS CAYADO AORTICO
747.22	ATRESIA/ESTENOSIS AORTICO
747.29	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE AORTA NCOC
747.3	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA ARTERIA PULMONAR
747.4	ANOMALIAS CONGENITAS DE LAS GRANDES VENAS
747.40	ANOMALIAS GRANDES VENAS SIN ESPECIFICAR
747.41	CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
747.42	CONEXION ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES
747.49	OTRAS ANOMALIAS DE GRANDES VENAS
747.6	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO
747.60	ANOMALIA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO SITIO NO ESPECIFIC
747.61	ANOMALIA DE VASOS GASTROINTESTINALES
747.62	ANOMALIA DE VASOS RENALES
747.63	ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS SUPERIORES
747.64	ANOMALIA DE VASOS DE MIEMBROS INFERIORES
747.69	ANOMALIA DE OTROS SITIOS ESPECIFICADOS DEL SIST.VASC.PERIFER
747.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO CIRCULATORIO
747.81	ANOMALIAS CEREBROVASCULARES

747.82	ANOMALIA DE VASOS ESPINALES
747.83	Circulación fetal persistente
747.89	OTRAS ANOMALIAS CIRCULATORIAS NCOC
747.9	ANOMALIA CONGE.NO ESPECIFICADA DEL APARATO CIRCULATORIO
748	ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL APARATO RESPIRATORIO
748.0	ATRESIA CONENITA DE LAS COANAS
748.1	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA NARIZ
748.2	VELO CONGENITO DE LA LARINGE
748.3	OTRAS ANOMALIAS CONGE. DE LA LARINGE,TRAQUEA Y DE LOS BRONQUI
748.4	PULMON QUISTICO CONGENITO
748.5	AGENESIA, HIPOPLASIA Y DISPLASIA DEL PULMON CONGENITAS
748.6	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL PULMON
748.60	ANOMALIAS PULMONAR NO ESPECIFICADO
748.61	BRONQUIECTASIA CONGENITA
748.69	OTRAS ANOMALIAS PULMONARES NCOC
748.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO RESPIRATORIO
748.9	ANOMALIA CONGE. NO ESPECIFICADA DEL APARATO RESPIRATORIO
749	FISURA DEL PALADAR Y LABIO LEPORINO
749.0	FISURA DEL PALADAR CONGENITA
749.00	FISURA PALADAR SIN ESPECIFICAR
749.01	FISURA PALADAR UNILATERAL-COMPLETA
749.02	FISURA PALADAR UNILATERAL-INCCOMPLETA
749.03	FISURA PALADAR BILATERAL-COMPLETA
749.04	FISURA PALADAR BILATERAL-INCOMPLETA
749.1	LABIO LEPORINO CONGENITO
749.10	LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICADO
749.11	LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETO
749.12	LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETO
749.13	LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETO
749.14	LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETO
749.2	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO CONGENITO
749.20	FISURA PALADAR/LABIO LEPORINO SIN ESPECIFICAR
749.21	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-COMPLETA
749.22	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL-INCOMPLETA
749.23	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-COMPLETA
749.24	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL-INCOMPLETA
749.25	FISURA PALADAR CON LABIO LEPORINO NCOC
750	OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL TRACTO DIGESTIVO SUPERIOR
750.0	ANQUILOGLOSIA CONGENITA
750.1	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA LENGUA
750.10	Anomalía de la lengua no especificada
750.11	AGLOSIA
750.12	Adherencias congénitas de la lengua

750.13	FISURA CONGENITO LENGUA
750.16	Microglosia
750.19	Otra
750.2	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS CONGE. DE LA BOCA Y DE LA FARIN
750.21	AUSENCIA DE GLANDULA SALIVAL
750.22	GLANDULA SALIVAL ACCESORIA
750.23	ATRESIA CONGENITA DE CONDUCTO SALIVAL
750.24	FISTULA DE GLANDULA SALIVAL CONGENITA
750.25	FISTULA CONGENITA DE LABIO
750.26	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICAS DE BOCA
750.27	DIVERTICULO FARINGEO
750.29	OTRAS ANOMALIAS ESPECIFICADAS DE FARINGE
750.3	FISTULA TRAQUEOESOFAGICA, ATRESIA Y ESTENOSIS ESOFA. CONGENITA
750.4	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL ESOFAGO
750.6	HERNIA HIATAL CONGENITA
750.7	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL ESTOMAGO
750.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPEC. DE LA PARTE SUP. DEL AP. DIGEST
750.9	ANOMALIA CONGE. N.E. DE LA PARTE SUPERIOR DEL APARATO DIGESTI
751.0	DIVERTICULO DE MECKEL CONGENITO
751.1	ATRESIA Y ESTENOSIS DEL INTESTINO DELGADO CONGENITAS
751.2	ATRESIA Y ESTENOSIS DEL INTESTINO GRUESO, RECTO Y ANO CONGE.
751.3	ENF DE HIRSCHSPRUNG Y OTROS TRAST CONG. FUNCIONALES DE COLON
751.4	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA FIJACION DEL INTESTINO
751.5	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL INTESTINO
751.6	ANOMALIAS CONG. DEL HIGADO, DE LA VESICULA Y DE LOS COND BILIA
751.60	ANOMALIAS NO ESPECIF. DE VESI. BILIAR, VIAS BILIARES, HIGADO
751.61	ATRESIA BILIAR
751.62	ENFERMEDAD QUISTICA CONGENITA DE HIGADO
751.69	OTRAS ANOMALIAS DE VESICULA BILIAR, VIAS BILIARES E HIGADO
751.7	ANOMALIAS CONGENITAS DEL PANCREAS
751.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL APARATO DIGESTIVO
751.9	ANOMALIA CONGENITA NO ESPECIFICADA DEL APARATO DIGESTIVO
752.1	ANOMALIAS CONGE. DE LA TROMPA DE FALOPIO Y DEL LIGAMENTO ANCH
752.10	ANOMALIAS NO ESPECIF. DE TROMPAS DE FALOP. Y LIGAMENTO ANCHO
752.11	QUISTE EMBRIONARIO DE TROMPAS DE FALOP. Y LIGAMENTOS ANCHOS
752.19	OTRAS ANOMALIAS DE TROMPAS DE FALOPIO Y LIGAMENTO ANCHO
752.2	DUPLICACION DEL UTERO CONGENITO
752.31	AGENESIA DE UTERO
752.4	ANOMALIAS CONGE. DEL CUELLO DEL UTERO, VAGINA Y GENITALES EXT.
752.40	ANOMALIAS DE CERVIX, VAGINA Y GENIT. FEM. EX. NO ESPECIF.
752.41	QUISTE EMBRIONARIO DE CERVIX, VAGINA Y GENITALES EX. FEMENI.
752.42	HIMEN IMPERFORADO
752.43	Agenesia cervical

752.44	Duplicación cervical
752.45	Agenesia vaginal
752.46	Tabique vaginal transverso
752.47	Tabique vaginal longitudinal
752.49	OTAS ANOMALIAS CERVIX, VAGINA, GENITALES EXTERNOS FEMENINOS
752.62	EPISPADIAS
752.7	SEUDOHERMAFRODITISMO Y SEXO INDETERMINADO CONGENITO
752.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DE LOS ORGANOS GENITALES
752.81	TRANSPOSICION ESCROTAL
752.89	Otras anomalías de los órganos genitales
753.0	AGENESIA Y DISGENESIA RENALES CONGENITAS
753.10	ENFERMEDAD QUISTICA RENAL, NO ESPECIFICADA
753.11	QUISTE RENAL INDIVIDUAL CONGENITO
753.12	RIÑÓN POLIQUISTICO, TIPO NO ESPECIFICADO
753.13	RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO DOMINANTE
753.14	RIÑÓN POLIQUISTICO, AUTOSOMICO RECESIVO
753.15	DISPLASIA RENAL
753.16	RIÑÓN QUISTICO MEDULAR
753.17	RIÑÓN ESPONJOSO MEDULAR
753.19	OTRA ENFERMEDAD RENAL QUISTICA ESPECIFICADA
753.2	Defectos obstructivos de pelvis renal y uréter
753.20	OBSTRUCCIONES SIN ESPECIFICAR DE LA PELVIS RENAL Y DEL URETE
753.21	Obstrucción congénita de la unión ureteropélvica
753.22	Obstrucción congénita de la unión ureterovesical
753.23	URETEROCELE CONGENITO
753.29	Otros Defectos obstructivos de pelvis renal y uréter
753.3	OTRAS ANOMALIAS CONGE. ESPECIFICADAS DEL RIÑÓN
753.5	EXTROFIA DE LA VEJIGA CONGENITA
753.6	ATRESIA Y ESTENOSIS DE LA URETRA Y DEL CUELLO VEJIGA CONGE.
753.7	ANOMALIAS CONGENITAS DEL URACO
754.0	ANOMALIAS DEL CRANEO, DE LA CARA Y DE LOS MAXILARES CONGENITA
754.1	ANOMALIAS DEL MUSCULO ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO CONGENITA
754.2	ANOMALIAS CONGENITAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL
754.40	GENU RECURVATUM CONGENITO
755.00	POLIDACTILIA NO ESPECIFICADO
755.02	POLIDACTILIA, DEDOS DE LOS PIES
755.1	SINDACTILIA CONGENITA
755.10	SINDACTILIA, SITIOS MULTIPLES Y SITIOS NO ESPECIFICADOS
755.11	SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO SIN FUSION DE HUESO
755.12	SINDACTILIA DEDOS DE LA MANO CON FUSION DE HUESO
755.13	SINDACTILIA DEDOS DEL PIE SIN FUSION DE HUESO
755.14	SINDACTILIA DEDOS DEL PIE CON FUSION DE HUESO
755.2	ANOMALIAS POR REDUCCION DEL MIEMBRO SUPERIOR CONGENITA

755.20	DEFOR.POR REDUCCION DE MIEMBRO SUPERIOR NO ESPECIFICADO
755.21	DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO SUPERIOR
755.22	DEFIC.LONGITUDINAL DE MIEMBRO SUPER. NO CLAS.EN OTRA PARTE
755.23	DEFIC.LONGIT.COMBINADA,IMPLICA.DE HUMERO,RADIO,CUBITO(C.INCO
755.24	DEFIC.LONGIT. HUMERO COMPL. O PARCIAL
755.25	DEFIC.LONGIT. RADIOCUBITAL COMPL. O PARCIAL
755.26	DEFIC.LONGIT. RADIO COMPLETA O PARCIAL
755.27	DEFIC.LONGIT. CUBITO COMPLETA O PARCIAL
755.28	DEFIC.LONGIT. CARPIANOS O METACARPIANOS COMPLETA O PARCIAL
755.29	DEFIC.LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL
755.3	ANOMALIAS POR REDUCCION DEL MIEMBRO INFERIOR CONGENITA
755.30	Deformidad por reducción de miembro inferior no especificada
755.31	DEFICIENCIA TRANSVERSAL DE MIEMBRO INFERIOR
755.32	DEFICIENCIA LONGITUDINAL DE MIEMBRO INFERIOR NCOC
755.33	DEFIC. LONGIT.COMBINADA IMPLICACION PIERNA (COMPL. O INCOMPL
755.34	DEFIC. LONGIT.FEMUR COMPLETA O PARCIAL
755.35	DEFIC. LONGIT. TIBIOPERONEAL COMPLETA O PARCIAL
755.36	DEFIC. LONGIT. TIBIA COMPLETA O PARCIAL
755.37	DEFIC. LONGIT. PERONEAL, COMPLETA O PARCIAL
755.38	DEFIC. LONGIT. TARSOS O METATARSOS COMPLETA O PARCIAL
755.39	DEFIC. LONGIT. FALANGES, COMPLETA O PARCIAL
755.4	ANOMALIAS POR REDUCCION DE MIEMBRO NO ESPECIFICADO CONGENITA
755.52	ELEVACION CONGENITA DE LA ESCAPULA
755.53	SINOSTOSIS RADIOCUBITAL
755.54	DEFORMIDADES MADELUNG
755.55	ACROCEFALOSINDACTILIA
755.58	MANO HENDIDA CONGENITA
755.59	OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO SUPERIOR NCOC
755.69	OTRAS ANOMALIAS MIEMBRO INFERIOR NCOC
755.8	OTRAS ANOMALIAS CONGE.ESPECIFICADAS DE MIEMBRO NO ESPECIFICA
756.0	ANOMALIAS OSEAS DEL CRANEO Y DE LA CARA CONGENITAS
756.1	ANOMALIAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL CONGENITAS
756.10	ANOMALIAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL NO ESPECIFICADO
756.11	Espondilolisis, región lumbosacra
756.12	Espondilolistesis
756.13	AUSENCIA CONGENITO VERTEBRAL
756.14	HEMIVERTEBRAL
756.15	FUSION CONGENITO VERTEBRAL
756.16	SINDROME KLIPPEL-FEIL
756.19	OTRA ANOMALIA VERTEBRAL -OTROS NO CODIFICADOS
756.3	OTRAS ANOMALIAS DE LAS COSTILLAS Y DEL ESTERNON CONGENITA
756.4	CONDRODISTROFIA CONGENITA
756.5	OSTEODISTROFIAS CONGENITA

756.50	OSTEODISTROFIA NO ESPECIFICADO
756.51	OSTEOGENESIS IMPERFECTA
756.52	OSTEOPETROSIS
756.53	Osteopoiquiosis
756.54	DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA DE HUESO
756.55	DISPLASIA CONDROECTODERMIA
756.56	DISPLASIA EPIFISARA MULTIPLE
756.59	OTRA OSTEODISTROFIA -OTROS NO CODIFICADOS
756.6	ANOMALIAS DEL DIAFRAGMA CONGENITA
756.7	ANOMALIAS DE LA PARED ABDOMINAL CONGENITA
756.70	Anomalía de la pared abdominal, no especificada
756.71	SINDROME "VIENTRE DE CIRUELA PASA
756.72	Onfalocele
756.73	Gastrosquisis
756.79	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA PARED ABDOMINAL
756.83	SINDROME EHLERS-DANLOS
756.9	ANOMALIA CONGE.NO ESPECIFICADA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR
757.0	EDEMA HEREDITARIO DE LAS PIERNAS
757.1	ICTIOSIS CONGENITA
757.31	DISPLASIA ECTODERMICA CONGENITO
757.32	HAMARTOMAS VASCULARES
757.39	OTRAS ANOMALIAS DE PIEL NCOC
758.1	SINDROME DE PATAU
758.2	SINDROME DE EDWARDS
758.3	SINDROMES POR DEFICIENCIA AUTOSOMICA
758.31	SINDROME CRI-DU-CHAT
758.32	SINDROME VELO-CARDIO-FACIAL
758.33	OTRAS MICRODELECCIONES
758.39	Otras deleciones autosómicas
758.5	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS AUTOSOMICAS CONGENITAS
758.6	DISGENESIA GONADAL CONGENITA
758.81	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUA
758.89	OTRAS AFECCIONES DEBIDAS A ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS
758.9	AFEC DEBIDAS A ANOMALIAS CROMOSOMICAS SIN ESPECIFICACION
759.0	ANOMALIAS DEL BAZO CONGENITAS
759.1	ANOMALIAS DE LAS GLANDULAS SUPRARRENALES CONGENITAS
759.3	SITUS INVERSUS CONGENITO
759.4	GEMELOS ACOPLADOS CONGENITO
759.5	ESCLEROSIS TUBEROSA CONGENITA
759.6	OTRAS HAMARTOSIS NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE CONGENITAS
759.7	ANOMALIAS CONGENITAS MULTIPLES, ASI DESCRITAS
759.81	SINDROME DE PRADER-WILLI
759.82	SINDROME DE MARFAN

759.83	SINDROME DE FRAGILIDAD X
760.77	ANTICONVULSIVOS
771.0	RUBEOLA CONGENITA
771.1	INFECCION VIRICA CITOMEGALICA CONGENITA
984.9	EFECTO TOXICO COMPUESTOS DEL PLOMO SIN ESPECIFICACION
995.86	HIPERTEMIA MALIGNA

NUEVOS CÓDIGOS CIE-9 MC ACTUALIZACIÓN 2014

NUEVOS CÓDIGOS CIE9-MC ASOCIADOS A ER: ACTUALIZACIÓN 2014

- 282.40 TALASEMIA, NO ESPECIFICADA (2014)
- 282.43 TALASEMIA ALFA (2014)
- 282.44 TALASEMIA BETA (2014)
- 282.45 TALASEMIA DELTA-BETA (2014)
- 282.46 TALASEMIA MENOR (2014)
- 282.47 HEMOGLOBIN E-TALASEMIA BETA (2014)
- 286.53 ANTICUERPO ANTIFOSFOLIPIDO CON TRASTORNO HEMORRAGICO (2014)
- 358.3 SINDROME DE LAMBERT-EATON (2014)
- 358.30 SINDROME DE LAMBERT-EATON NO ESPECIFICADO (2014)
- 358.31 SINDROME DE LAMBERT-EATON EN ENFERMEDAD NEOPLASICA (2014)

- SINDROME DE LAMBERT-EATON EN OTRAS ENF CLASIFICADAS BAJO OTROS CONCEPTOS
- 358.39 (2014)
- 425.11 MIOCARDIOPATIA OBSTRUCTIVA HIPERTROFICA (2014)
- 425.18 OTRA MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA (2014)
- 516.30 NEUMONIA INTERSTICIAL IDIOPATICA, NO ESP DE OTRA MANERA (2014)
- 516.31 FIBROSIS PULMONAR IDIOPATICA (2014)
- 516.32 NEUMONITIS INTERSTICIAL INESPECIFICA IDIOPATICA (2014)
- 516.33 NEUMONITIS INTERSTICIAL AGUDA (2014)
- 516.34 ENF. PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA
- 516.35 NEUMONIA INTERSTICIAL LINFOIDE IDIOPATICA (2014)
- 516.36 NEUMONIA ORGANIZADA CRIPTOGENA (2014)
- 516.37 NEUMONIA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (2014)
- 516.4 LINGANGIOLEIOMIOMATOSIS (2014)
- 516.5 HISTIOCITOSIS PULMONAR DE CELULAS DE LANGERHANS DEL ADULTO (2014)
- 516.6 ENF. PULMONARES INTERSTICIALES DE LA INFANCIA (2014)
- 516.61 HIPERPLASIA DE CELULAS ENDOCRINAS DE LA INFANCIA (2014)
- 516.62 GLUCOGENOSIS PULMONAR INTERSTICIAL (2014)
- 516.63 MUTACIONES DEL SURFACTANTE DEL PULMON (2014)
- 516.64 DISPLASIA ALVEOLOCAPILAR CON MALA ALINEACION VENOSA (2014)
- 516.69 OTRAS ENF. INTERSTICIALES PULMONARES DE LA INFANCIA (2014)
- 747.31 COARTACION Y ATRESIA DE LA ARTERIA PULMONAR (2014)
- 747.32 MALFORMACION ARTERIOVENOSA PULMONAR (2014)
- 747.39 OTRAS ANOMALIAS DE LA ARTERIA PULMONAR Y DE LA CIRCULACION PULMONAR (2014)

CODIFICACIÓN CIE-10: Fecha 28.11.2012 (enviado 30.11.2012) Modificado 19.07.2013. Versión final 23.05.2015

CIE10	Literal10
D50.1	Disfagia sideropénica
D51.0	Anemia por deficiencia de vitamina B12 debida a deficiencia del factor intrínseco
D51.1	Anemia por deficiencia de vitamina B12 debida a mala absorción selectiva de vitamina B12 con proteinuria
D51.2	Deficiencia de transcobalamina II
D55	Anemia debida a trastornos enzimáticos
D55.0	Anemia debida a deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa [G6FD]
D55.1	Anemia debida a otros trastornos del metabolismo del glutatión
D55.2	Anemia debida a trastornos de las enzimas glucolíticas
D55.3	Anemia debida a trastornos del metabolismo de los nucleótidos
D55.8	Otras anemias debidas a trastornos enzimáticos
D55.9	Anemia debida a trastornos enzimáticos, sin otra especificación
D56.0	Alfa talasemia
D56.1	Beta talasemia
D56.2	Delta-beta talasemia
D56.4	Persistencia hereditaria de la hemoglobina fetal [PHHF]
D57	Trastornos falciformes
D57.0	Anemia falciforme con crisis
D57.1	Anemia falciforme sin crisis
D57.2	Trastornos falciformes heterocigotos dobles
D57.3	Rasgo drepanocítico
D57.8	Otros trastornos falciformes
D58	Otras anemias hemolíticas hereditarias
D58.0	Esferocitosis hereditaria
D58.1	Eliptocitosis hereditaria
D58.2	Otras hemoglobinopatías
D58.8	Otras anemias hemolíticas hereditarias especificadas
D58.9	Anemia hemolítica hereditaria, sin otra especificación
D59.0	Anemia hemolítica autoinmune inducida por drogas
D59.1	Otras anemias hemolíticas autoinmunes
D59.3	Síndrome hemolítico-urémico
D59.5	Hemoglobinuria paroxística nocturna [Marchiafava-Micheli]
D60.0	Aplasia crónica adquirida, exclusiva de la serie roja
D60.1	Aplasia transitoria adquirida, exclusiva de la serie roja
D60.8	Otras aplasias adquiridas, exclusivas de la serie roja
D60.9	Aplasia adquirida, exclusiva de la serie roja, no especificada
D61	Otras anemias aplásticas
D61.0	Anemia aplástica constitucional
D61.1	Anemia aplástica inducida por drogas

D61.2	Anemia aplásica debida a otros agentes externos
D61.3	Anemia aplásica idiopática
D64.0	Anemia sideroblástica hereditaria
D64.1	Anemia sideroblástica secundaria a otra enfermedad
D64.2	Anemia sideroblástica secundaria, debida a drogas y toxinas
D64.3	Otras anemias sideroblásticas
D64.4	Anemia diseritropoyética congénita
D66	Deficiencia hereditaria del factor VIII
D67	Deficiencia hereditaria del factor IX
D68	Otros defectos de la coagulación
D68.0	Enfermedad de von Willebrand
D68.1	Deficiencia hereditaria del factor XI
D68.2	Deficiencia hereditaria de otros factores de la coagulación
D69.1	Defectos cualitativos de las plaquetas
D69.3	Púrpura trombocitopénica idiopática
D69.4	Otras trombocitopenias primarias
D71	Trastornos funcionales de los polimorfonucleares neutrófilos
D72.0	Anomalías genéticas de los leucocitos
D74	Metahemoglobinemia
D74.0	Metahemoglobinemia congénita
D74.8	Otras metahemoglobinemias
D74.9	Metahemoglobinemia, no especificada
D75.0	Eritrocitosis familiar
D75.2	Trombocitosis esencial
D76	Ciertas enfermedades que afectan al tejido linforreticular y al sistema reticuloendotelial
D76.0	Histiocitosis de las células de Langerhans, no clasificada en otra parte
D76.1	Linfohistiocitosis hemofagocítica
D76.2	Síndrome hemofagocítico asociado a infección
D76.3	Otros síndromes histiocíticos
D80	Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos
D80.0	Hipogammaglobulinemia hereditaria
D80.1	Hipogammaglobulinemia no familiar
D80.2	Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A [IgA]
D80.3	Deficiencia selectiva de subclases de la inmunoglobulina G [IgG]
D80.4	Deficiencia selectiva de inmunoglobulina M [IgM]
D80.5	Inmunodeficiencia con incremento de inmunoglobulina M [IgM]
D80.6	Deficiencia de anticuerpos con inmunoglobulinas casi normales o con hiperinmunoglobulinemia
D80.9	Inmunodeficiencia con predominio de defectos de los anticuerpos, no especificada
D81	Inmunodeficiencias combinadas
D81.0	Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con disgenesia reticular
D81.1	Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con linfocitopenia T y B
D81.2	Inmunodeficiencia combinada severa [IDCS] con cifra baja o normal de linfocitos B

D81.3	Deficiencia de la adenosina deaminasa [ADA]
D81.4	Síndrome de Nezelof
D81.5	Deficiencia de la fosforilasa purinonucleósida [FPN]
D81.6	Deficiencia de la clase I del complejo de histocompatibilidad mayor
D81.7	Deficiencia de la clase II del complejo de histocompatibilidad mayor
D81.8	Otras inmunodeficiencias combinadas
D81.9	Inmunodeficiencia combinada, no especificada
D82	Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores
D82.0	Síndrome de Wiskott-Aldrich
D82.1	Síndrome de Di George
D82.2	Inmunodeficiencia con enanismo micromélico [miembros cortos]
D82.3	Inmunodeficiencia consecutiva a respuesta defectuosa hereditaria contra el virus de Epstein-Barr
D82.4	Síndrome de hiperinmunoglobulina E [IgE]
D82.8	Inmunodeficiencia asociada con otros defectos mayores especificados
D82.9	Inmunodeficiencia asociada con defectos mayores no especificados
D83	Inmunodeficiencia variable común
D83.0	Inmunodeficiencia variable común con predominio de anomalías en el número y la función de los linfocitos B
D83.1	Inmunodeficiencia variable común con predominio de trastornos inmunorreguladores de los linfocitos T
D83.2	Inmunodeficiencia variable común con autoanticuerpos anti-B o anti-T
D83.8	Otras inmunodeficiencias variables comunes
D83.9	Inmunodeficiencia variable común, no especificada
D84	Otras inmunodeficiencias
D84.0	Defecto de la función del antígeno-1 del linfocito [LFA-1]
D84.1	Defecto del sistema del complemento
D84.8	Otras inmunodeficiencias especificadas
D86	Sarcoidosis
D86.0	Sarcoidosis del pulmón
D86.1	Sarcoidosis de los ganglios linfáticos
D86.2	Sarcoidosis del pulmón y de los ganglios linfáticos
D86.3	Sarcoidosis de la piel
D86.8	Sarcoidosis de otros sitios especificados o de sitios combinados
D86.9	Sarcoidosis de sitio no especificado
D89.1	Crioglobulinemia
E03.1	Hipotiroidismo congénito sin bocio
E05.3	Tirotoxicosis por tejido tiroideo ectópico
E06.3	Tiroiditis autoinmune
E06.5	Otras tiroiditis crónicas
E07.0	Hipersecreción de calcitonina
E16.3	Secreción exagerada del glucagón
E16.4	Secreción anormal de gastrina

E16.8	Otros trastornos especificados de la secreción interna del páncreas
E20	Hipoparatiroidismo
E20.0	Hipoparatiroidismo idiopático
E20.1	Pseudohipoparatiroidismo
E20.8	Otros tipos de hipoparatiroidismo
E20.9	Hipoparatiroidismo, no especificado
E21	Hiperparatiroidismo y otros trastornos de la glándula paratiroides
E21.0	Hiperparatiroidismo primario
E21.1	Hiperparatiroidismo secundario no clasificado en otra parte
E21.2	Otros tipos de hiperparatiroidismo
E21.3	Hiperparatiroidismo, sin otra especificación
E21.4	Otros trastornos especificados de la glándula paratiroides
E21.5	Trastorno de la glándula paratiroides, no especificado
E22.0	Acromegalia y gigantismo hipofisario
E22.2	Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética
E22.8	Otras hiperfunciones de la glándula hipófisis
E23.0	Hipopituitarismo
E23.1	Hipopituitarismo inducido por drogas
E23.2	Diabetes insípida
E24.0	Enfermedad de Cushing dependiente de la hipófisis
E24.1	Síndrome de Nelson
E24.3	Síndrome de ACTH ectópico
E24.8	Otros tipos de síndrome de Cushing
E24.9	Síndrome de Cushing, no especificado
E25	Trastornos adrenogenitales
E25.0	Trastornos adrenogenitales congénitos con deficiencia enzimática
E25.8	Otros trastornos adrenogenitales
E25.9	Trastorno adrenogenital, no especificado
E26.0	Hiperaldosteronismo primario
E26.8	Otros tipos de hiperaldosteronismo
E27.0	Otra hiperactividad corticosuprarrenal
E27.1	Insuficiencia corticosuprarrenal primaria
E27.5	Hiperfunción de la médula suprarrenal
E29.1	Hipofunción testicular
E31.0	Insuficiencia poliglandular autoinmune
E32	Enfermedades del timo
E32.0	Hiperplasia persistente del timo
E32.1	Absceso del timo
E32.8	Otras enfermedades del timo
E32.9	Enfermedad del timo, no especificada
E34.0	Síndrome carcinoide
E34.1	Otras hipersecreciones de hormonas intestinales
E34.2	Secreción hormonal ectópica, no clasificada en otra parte

E34.3	Enanismo, no clasificado en otra parte
E34.5	Síndrome de resistencia androgénica
E34.8	Otros trastornos endocrinos especificados
E51.2	Encefalopatía de Wernicke
E52	Deficiencia de niacina [pelagra]
E70	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos aromáticos
E70.0	Fenilcetonuria clásica
E70.1	Otras hiperfenilalaninemias
E70.2	Trastornos del metabolismo de la tirosina
E70.3	Albinismo
E70.8	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos aromáticos
E70.9	Trastorno del metabolismo de los aminoácidos aromáticos, no especificado
E71	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada y de los ácidos grasos
E71.0	Enfermedad de la orina en jarabe de arce
E71.1	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada
E71.2	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada, no especificados
E71.3	Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos
E72	Otros trastornos del metabolismo de los aminoácidos
E72.0	Trastornos del transporte de los aminoácidos
E72.1	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos azufrados
E72.2	Trastornos del metabolismo del ciclo de la urea
E72.3	Trastornos del metabolismo de la lisina y la hidroxilisina
E72.4	Trastornos del metabolismo de la ornitina
E72.5	Trastornos del metabolismo de la glicina
E72.8	Otros trastornos especificados del metabolismo de los aminoácidos
E72.9	Trastorno del metabolismo de los aminoácidos, no especificado
E74	Otros trastornos del metabolismo de los carbohidratos
E74.0	Enfermedad del almacenamiento de glucógeno
E74.1	Trastornos del metabolismo de la fructosa
E74.2	Trastorno del metabolismo de la galactosa
E74.3	Otros trastornos de la absorción intestinal de carbohidratos
E74.4	Trastornos del metabolismo del piruvato y de la gluconeogénesis
E74.8	Otros trastornos especificados del metabolismo de los carbohidratos
E74.9	Trastorno del metabolismo de los carbohidratos, no especificado
E75	Trastornos del metabolismo de los esfingolípidos y otros trastornos por almacenamiento de lípidos
E75.0	Gangliosidosis GM2
E75.1	Otras gangliosidosis
E75.2	Otras esfingolipidosis
E75.3	Esfingolipidosis, no especificada
E75.4	Lipofuscinosis ceroides neuronal

E75.5	Otros trastornos del almacenamiento de lípidos
E76	Trastornos del metabolismo de los glucosaminoglicanos
E76.0	Mucopolisacaridosis tipo I
E76.1	Mucopolisacaridosis tipo II
E76.2	Otras mucopolisacaridosis
E76.3	Mucopolisacaridosis no especificada
E76.8	Otros trastornos del metabolismo de los glucosaminoglicanos
E76.9	Trastorno del metabolismo de los glucosaminoglicanos, no especificado
E77	Trastornos del metabolismo de las glucoproteínas
E77.0	Defectos en la modificación postraslacional de enzimas lisosomales
E77.1	Defectos de la degradación de glucoproteínas
E77.8	Otros trastornos del metabolismo de las glucoproteínas
E77.9	Trastorno del metabolismo de las glucoproteínas, no especificado
E79	Trastornos del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas
E79.0	Hiperuricemia sin signos de artritis inflamatoria y enfermedad tofácea
E79.1	Síndrome de Lesch-Nyhan
E79.8	Otros trastornos del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas
E79.9	Trastorno del metabolismo de las purinas y de las pirimidinas, no especificado
E80	Trastornos del metabolismo de las porfirinas y de la bilirrubina
E80.0	Porfiria eritropoyética hereditaria
E80.1	Porfiria cutánea tardía
E80.2	Otras porfirias:
E80.3	Defectos de catalasa y peroxidasa
E80.5	Síndrome de Crigler-Najjar
E80.6	Otros trastornos del metabolismo de la bilirrubina
E80.7	Trastorno del metabolismo de la bilirrubina, no especificado
E83.0	Trastornos del metabolismo del cobre
E83.1	Trastornos del metabolismo del hierro
E83.2	Trastornos del metabolismo del zinc
E83.3	Trastornos del metabolismo del fósforo
E83.5	Trastornos del metabolismo del calcio
E84	Fibrosis quística
E84.0	Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares
E84.1	Fibrosis quística con manifestaciones intestinales
E84.8	Fibrosis quística con otras manifestaciones
E84.9	Fibrosis quística, sin otra especificación
E85	Amiloidosis
E85.0	Amiloidosis heredofamiliar no neuropática
E85.1	Amiloidosis heredofamiliar neuropática
E85.2	Amiloidosis heredofamiliar no especificada
E85.3	Amiloidosis sistémica secundaria
E85.4	Amiloidosis limitada a un órgano
E85.8	Otras amiloidosis

E85.9	Amiloidosis, no especificada
E88.2	Lipomatosis, no clasificada en otra parte
E88.8	Otros trastornos especificados del metabolismo
F02.0	Demencia en la enfermedad de Pick (G31.0†)
F02.1	Demencia en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (A81.0†)
F02.2	Demencia en la enfermedad de Huntington (G10†)
F06.1	Trastorno catatónico, orgánico
F07.1	Síndrome postencefalítico
F72	Retraso mental grave
F72.0	Deterioro del comportamiento nulo o mínimo
F72.1	Deterioro del comportamiento significativo, que requiere atención o tratamiento
F72.8	Otros deterioros del comportamiento
F72.9	Deterioro del comportamiento de grado no especificado
F73	Retraso mental profundo
F73.0	Deterioro del comportamiento nulo o mínimo
F73.1	Deterioro del comportamiento significativo, que requiere atención o tratamiento
F73.8	Otros deterioros del comportamiento
F73.9	Deterioro del comportamiento de grado no especificado
F80.3	Afasia adquirida con epilepsia [Landau-Kleffner]
F84.2	Síndrome de Rett
F84.3	Otro trastorno desintegrativo de la niñez
F95.2	Trastorno por tics motores y vocales múltiples combinados [de la Tourette]
G03.2	Meningitis recurrente benigna [Mollaret]
G04.0	Encefalitis aguda diseminada
G10	Enfermedad de Huntington
G11	Ataxia hereditaria
G11.0	Ataxia congénita no progresiva
G11.1	Ataxia cerebelosa de iniciación temprana
G11.2	Ataxia cerebelosa de iniciación tardía
G11.3	Ataxia cerebelosa con reparación defectuosa del ADN
G11.4	Paraplejía espástica hereditaria
G11.8	Otras ataxias hereditarias
G11.9	Ataxia hereditaria, no especificada
G12	Atrofia muscular espinal y síndromes afines
G12.0	Atrofia muscular espinal infantil, tipo I [Werdnig-Hoffman]
G12.1	Otras atrofias musculares espinales hereditarias
G12.2	Enfermedades de las neuronas motoras
G12.8	Otras atrofias musculares espinales y síndromes afines
G12.9	Atrofia muscular espinal, sin otra especificación
G13	Atrofias sistémicas que afectan primariamente el sistema nervioso central en enfermedades clasificadas en otra parte
G13.0	Neuromiopatía y neuropatía paraneoplásica

G13.1	Otras atrofas sistémicas que afectan el sistema nervioso central en enfermedad neoplásica
G13.2	Atrofia sistémica que afecta primariamente el sistema nervioso central en el mixedema (E00.1†, E03.-†)
G13.8	Atrofia sistémica que afecta primariamente el sistema nervioso central en otras enfermedades clasificadas en otra parte
G21.0	Síndrome neuroléptico maligno
G21.3	Parkinsonismo postencefáltico
G23	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base
G23.0	Enfermedad de Hallervorden-Spatz
G23.1	Oftalmoplejía supranuclear progresiva [Steele-Richardson-Olszewski]
G23.2	Degeneración nigroestriada
G23.8	Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base
G23.9	Enfermedad degenerativa de los núcleos de la base, no especificada
G24.1	Distonía idiopática familiar
G24.3	Tortícolis espasmódica
G24.4	Distonía bucofacial idiopática
G26	Trastornos extrapiramidales y del movimiento en enfermedades clasificadas en otra parte
G31.0	Atrofia cerebral circunscrita
G31.8	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso
G36.0	Neuromielitis óptica [Devic]
G37.0	Esclerosis difusa
G37.1	Desmielinización central del cuerpo caloso
G37.2	Mielinólisis central pontina
G37.3	Mielitis transversa aguda en enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central
G37.4	Mielitis necrotizante subaguda
G37.5	Esclerosis concéntrica [Baló]
G40.4	Otras epilepsias y síndromes epilépticos generalizados
G44.0	Síndrome de cefalea en racimos
G46.3	Síndromes apopléticos del tallo encefálico (I60-I67†)
G47.4	Narcolepsia y cataplexia
G47.8	Otros trastornos del sueño
G51.2	Síndrome de Melkersson
G51.3	Espasmo hemifacial clónico
G52.1	Trastornos del nervio glossofaríngeo
G52.3	Trastornos del nervio hipogloso
G53.2	Parálisis múltiple de los nervios craneales, en la sarcoidosis (D86.8†)
G54.5	Amiotrofia neurálgica
G54.6	Síndrome del miembro fantasma con dolor
G54.7	Síndrome del miembro fantasma sin dolor
G56.4	Causalgia
G56.8	Otras mononeuropatías del miembro superior
G60	Neuropatía hereditaria e idiopática

G60.0	Neuropatía hereditaria motora y sensorial
G60.1	Enfermedad de Refsum
G60.2	Neuropatía asociada con ataxia hereditaria
G60.3	Neuropatía progresiva idiopática
G60.8	Otras neuropatías hereditarias e idiopáticas
G60.9	Neuropatía hereditaria e idiopática, sin otra especificación
G61	Polineuropatía inflamatoria
G61.0	Síndrome de Guillain-Barré
G61.1	Neuropatía al suero
G61.8	Otras polineuropatías inflamatorias
G70	Miastenia gravis y otros trastornos neuromusculares
G70.0	Miastenia gravis
G70.1	Trastornos tóxicos neuromusculares
G70.2	Miastenia congénita o del desarrollo
G70.8	Otros trastornos neuromusculares especificados
G71	Trastornos musculares primarios
G71.0	Distrofia muscular
G71.1	Trastornos miotónicos
G71.2	Miopatías congénitas
G71.3	Miopatía mitocondrial, no clasificada en otra parte
G71.8	Otros trastornos primarios de los músculos
G71.9	Trastorno primario del músculo, tipo no especificado
G72.3	Parálisis periódica
G72.4	Miopatía inflamatoria, no clasificada en otra parte
G73.1	Síndrome de Eaton-Lambert (C80 ⁺)
G73.2	Otros síndromes miasténicos en enfermedad neoplásica (C00-D48 ⁺)
G73.5	Miopatía en enfermedades endocrinas
G73.6	Miopatía en enfermedades metabólicas
G80	Parálisis cerebral
G80.0	Parálisis cerebral espástica cuadripléjica
G80.1	Parálisis cerebral espástica dipléjica
G80.2	Parálisis cerebral espástica hemipléjica
G80.3	Parálisis cerebral discinética
G80.4	Parálisis cerebral atáxica
G80.8	Otros tipos de parálisis cerebral
G80.9	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación
G90.0	Neuropatía autónoma periférica idiopática
G90.1	Disautonomía familiar [Síndrome de Riley-Day]
G90.3	Degeneración de sistemas múltiples
G93.2	Hipertensión intracraneal benigna
G93.7	Síndrome de Reye
G95.0	Siringomielia y siringobulbia
H13.3	Penfigoide ocular (L12.- ⁺)

H27.1	Luxación del cristalino
H31.2	Distrofia coroidea hereditaria
H35.1	Retinopatía de la prematuridad
H35.2	Otras retinopatías proliferativas
H35.4	Degeneración periférica de la retina
H42.0	Glaucoma en enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas, clasificadas en otra parte
H47.4	Trastornos del quiasma óptico
H49.4	Oftalmoplejía externa progresiva
H51.2	Oftalmoplejía internuclear
H53.5	Deficiencia de la visión cromática
H90	Hipoacusia conductiva y neurosensorial
H90.0	Hipoacusia conductiva bilateral
H90.1	Hipoacusia conductiva, unilateral con audición irrestricta contralateral
H90.2	Hipoacusia conductiva, sin otra especificación
H90.3	Hipoacusia neurosensorial, bilateral
H90.4	Hipoacusia neurosensorial, unilateral con audición irrestricta contralateral
H90.5	Hipoacusia neurosensorial, sin otra especificación
H90.6	Hipoacusia mixta conductiva y neurosensorial, bilateral
H90.7	Hipoacusia mixta conductiva y neurosensorial, unilateral con audición irrestricta contralateral
H90.8	Hipoacusia mixta conductiva y neurosensorial, no especificada
I00	Fiebre reumática sin mención de complicación cardíaca
I01	Fiebre reumática con complicación cardíaca
I01.0	Pericarditis reumática aguda
I01.1	Endocarditis reumática aguda
I01.2	Miocarditis reumática aguda
I01.8	Otras enfermedades reumáticas agudas del corazón
I01.9	Enfermedad reumática aguda del corazón, no especificada
I02	Corea reumática
I02.0	Corea reumática con complicación cardíaca
I02.9	Corea reumática sin mención de complicación cardíaca
I09.0	Miocarditis reumática
I09.2	Pericarditis reumática crónica
I27.0	Hipertensión pulmonar primaria
I31.0	Pericarditis crónica adhesiva
I31.1	Pericarditis constrictiva crónica
I32.8	Pericarditis en otras enfermedades clasificadas en otra parte
I42.3	Enfermedad endomiocárdica (eosinofílica)
I42.4	Fibroelastosis endocárdica
I42.5	Otras cardiomiopatías restrictivas
I43.1	Cardiomiopatía en enfermedades metabólicas
I43.2	Cardiomiopatía en enfermedades nutricionales

I68.0	Angiopatía cerebral amiloide (E85.-†)
I68.2	Arteritis cerebral en otras enfermedades clasificadas en otra parte
I73.1	Tromboangeítis obliterante [Buerger]
I78.0	Telangiectasia hemorrágica hereditaria
I82.0	Síndrome de Budd-Chiari
J43.0	Síndrome de MacLeod
J62	Neumoconiosis debida a polvo de sílice
J62.0	Neumoconiosis debida a polvo de talco
J62.8	Neumoconiosis debida a otros polvos que contienen sílice
J63	Neumoconiosis debida a otros polvos inorgánicos
J63.0	Aluminosis (del pulmón)
J63.1	Fibrosis (del pulmón) debida a bauxita
J63.2	Beriliosis
J63.3	Fibrosis (del pulmón) debida a grafito
J63.4	Siderosis
J63.5	Estañosis
J63.8	Neumoconiosis debida a otros polvos inorgánicos especificados
J66.0	Bisinosis
J66.1	Enfermedad de los trabajadores del lino
J66.2	Canabinosis
J66.8	Enfermedad de las vías aéreas debida a otros polvos orgánicos específicos
J67.0	Pulmón del granjero
J67.1	Bagazosis
J67.2	Pulmón del ornitófilo
J67.3	Suberosis
J67.4	Pulmón del manipulador de malta
J67.5	Pulmón del manipulador de hongos
J67.6	Pulmón del descortezador del arce
J67.8	Neumonitis debidas a hipersensibilidad a otros polvos orgánicos
J67.9	Neumonitis debida a hipersensibilidad a polvo orgánico no especificado
J68.4	Afecciones respiratorias crónicas debidas a inhalación de gases, humos, vapores y sustancias químicas
J69.1	Neumonitis debida a aspiración de aceites y esencias
J70.3	Trastornos pulmonares intersticiales crónicos inducidos por drogas
J70.4	Trastornos pulmonares intersticiales no especificados inducidos por drogas
J82	Eosinofilia pulmonar, no clasificada en otra parte
J84	Otras enfermedades pulmonares intersticiales
J84.0	Afecciones alveolares y alveoloparietales
J84.8	Otras enfermedades pulmonares intersticiales especificadas
J84.9	Enfermedad pulmonar intersticial, no especificada
J99.0	Enfermedad pulmonar reumatoide (M05.1†)
J99.1	Trastornos respiratorios en otros trastornos difusos del tejido conjuntivo
K22.0	Acalasia del cardias

K23.1	Megaesófago en la enfermedad de Chagas (B57.3†)
K55.2	Angiodisplasia del colon
K74.3	Cirrosis biliar primaria
K75.3	Hepatitis granulomatosa, no clasificada en otra parte
K75.4	Hepatitis autoinmune
K76.2	Necrosis hemorrágica central del hígado
K76.4	Peliosis hepática
K76.5	Enfermedad veno-oclusiva del hígado
K85.0	Pancreatitis idiopática aguda
K90.1	Esprue tropical
K90.8	Otros tipos de malabsorción intestinal
K93.1	Megacolon en la enfermedad de Chagas (B57.3†)
L10	Pénfigo
L10.0	Pénfigo vulgar
L10.1	Pénfigo vegetante
L10.2	Pénfigo foliáceo
L10.3	Pénfigo brasileño [fogo selvagem]
L10.4	Pénfigo eritematoso
L10.5	Pénfigo inducido por drogas
L10.8	Otros pénfigos
L10.9	Pénfigo, no especificado
L12	Penfigoide
L12.0	Penfigoide flictenular
L12.1	Penfigoide cicatricial
L12.2	Enfermedad flictenular crónica de la infancia
L12.3	Epidermólisis bullosa adquirida
L12.8	Otros penfigoides
L12.9	Penfigoide, no especificado
L13	Otros trastornos flictenulares
L13.0	Dermatitis herpetiforme
L13.1	Dermatitis pustulosa subcorneal
L13.8	Otros trastornos flictenulares especificados
L13.9	Trastorno flictenular, no especificado
L41.2	Papulosis linfomatoide
L43	Liquen plano
L43.0	Liquen plano hipertrófico
L43.1	Liquen plano flictenular
L43.2	Reacción liquenoide debida a drogas
L43.3	Liquen plano subagudo (activo)
L43.8	Otros líquenes planos
L43.9	Liquen plano, no especificado
L44.4	Acrodermatitis papular infantil [Giannotti-Crosti]
L50.2	Urticaria debida al calor y al frío

L51	Eritema multiforme
L51.0	Eritema multiforme no flictenular
L51.1	Eritema multiforme flictenular
L51.2	Necrólisis epidérmica tóxica [Lyell]
L51.8	Otros eritemas multiformes
L51.9	Eritema multiforme, no especificado
L56.3	Urticaria solar
L63.0	Alopecia (capitis) total
L63.1	Alopecia universal
L83	Acantosis nigricans
L85.0	Ictiosis adquirida
L90.0	Liquen escleroso y atrófico
L90.1	Anetodermia de Schweninger-Buzzi
L90.2	Anetodermia de Jadassohn-Pellizzari
L90.3	Atrofoderma de Pasini y Pierini
L90.4	Acrodermatitis crónica atrófica
L93	Lupus eritematoso
L93.0	Lupus eritematoso discoide
L93.1	Lupus eritematoso cutáneo subagudo
L93.2	Otros lupus eritematosos localizados
L94.0	Escleroderma localizado [morfea]
L94.1	Escleroderma lineal
L94.2	Calcinosis de la piel
L94.3	Esclerodactilia
L94.4	Pápulas de Gottron
L94.5	Poiquilodermia vascular atrófica
L95.8	Otras vasculitis limitadas a la piel
L95.9	Vasculitis limitada a la piel, sin otra especificación
L98.2	Dermatosis neutrófila febril [Sweet]
L98.3	Celulitis eosinófila [Wells]
L98.5	Mucinosiis de la piel
L99.0	Amiloidosis de la piel (E85.-†)
M02.0	Artropatía consecutiva a derivación intestinal
M02.3	Enfermedad de Reiter
M03.0	Artritis postmeningocócica (A39.8†)
M03.1	Artropatía postinfecciosa en sífilis
M03.6	Artropatía reactiva en otras enfermedades clasificadas en otra parte
M05.0	Síndrome de Felty
M05.1	Enfermedad reumatoide del pulmón (J99.0*)
M06.1	Enfermedad de Still de comienzo en el adulto
M08.0	Artritis reumatoide juvenil
M08.1	Espondilitis anquilosante juvenil
M08.2	Artritis juvenil de comienzo generalizado

M08.3	Poliartritis juvenil (seronegativa)
M08.4	Artritis juvenil pauciarticular
M09.0	Artritis juvenil en la psoriasis (L40.5+)
M09.1	Artritis juvenil en la enfermedad de Crohn [enteritis regional] (K50.-†)
M09.2	Artritis juvenil en la colitis ulcerativa (K51.-†)
M14.0	Artropatía gotosa debida a defectos enzimáticos y a otros trastornos hereditarios, clasificados en otra parte
M14.4	Artropatía en la amiloidosis (E85.-†)
M14.8	Artropatía en otras enfermedades especificadas, clasificadas en otra parte
M30	Poliarteritis nudosa y afecciones relacionadas
M30.0	Poliarteritis nudosa
M30.1	Poliarteritis con compromiso pulmonar [Churg-Strauss]
M30.2	Poliarteritis juvenil
M30.3	Síndrome mucocutáneo linfonodular [Kawasaki]
M30.8	Otras afecciones relacionadas con la poliarteritis nudosa
M31	Otras vasculopatías necrotizantes
M31.0	Angiítis debida a hipersensibilidad
M31.1	Microangiopatía trombótica
M31.2	Granuloma letal de la línea media
M31.3	Granulomatosis de Wegener
M31.4	Síndrome del cayado de la aorta [Takayasu]
M31.5	Arteritis de células gigantes con polimialgia reumática
M31.6	Otras arteritis de células gigantes
M31.7	Poliangiítis microscópica
M31.8	Otras vasculopatías necrotizantes especificadas
M31.9	Vasculopatía necrotizante, no especificada
M32	Lupus eritematoso sistémico
M32.0	Lupus eritematoso sistémico, inducido por drogas
M32.1	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas
M32.8	Otras formas de lupus eritematoso sistémico
M32.9	Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación
M33	Dermatopolimiositis
M33.0	Dermatomiositis juvenil
M33.1	Otras dermatomiositis
M33.2	Polimiositis
M33.9	Dermatopolimiositis, no especificada
M34	Esclerosis sistémica
M34.0	Esclerosis sistémica progresiva
M34.1	Síndrome CR(E)ST
M34.2	Esclerosis sistémica inducida por drogas o productos químicos
M34.8	Otras formas de esclerosis sistémica
M34.9	Esclerosis sistémica, no especificada
M35	Otro compromiso sistémico del tejido conjuntivo

M35.0	Síndrome seco [Sjögren]
M35.1	Otros síndromes superpuestos
M35.2	Enfermedad de Behçet
M35.3	Polimialgia reumática
M35.4	Fascitis difusa (eosinofílica)
M35.5	Fibrosclerosis multifocal
M35.6	Paniculitis recidivante [Weber-Christian]
M35.7	Síndrome de hipermovilidad
M35.8	Otras enfermedades especificadas con compromiso sistémico del tejido conjuntivo
M35.9	Compromiso sistémico del tejido conjuntivo, no especificado
M36	Trastornos sistémicos del tejido conjuntivo en enfermedades clasificadas en otra parte
M36.0	Dermato(poli)miositis en enfermedad neoplásica (C00-D48 ⁺)
M36.1	Artropatía en enfermedad neoplásica (C00-D48 ⁺)
M36.2	Artropatía hemofílica (D66-D68 ⁺)
M36.3	Artropatía en otros trastornos de la sangre (D50-D76 ⁺)
M36.4	Artropatía en reacciones de hipersensibilidad clasificadas en otra parte
M36.8	Trastornos sistémicos del tejido conjuntivo en otras enfermedades clasificadas en otra parte
M48.1	Hiperostosis anquilosante [Forestier]
M61.1	Miositis osificante progresiva
M63.3	Miositis en sarcoidosis (D86.8 ⁺)
M72.6	Fascitis necrotizante
M83.4	Enfermedad de los huesos por aluminio
M85.0	Displasia fibrosa (monostótica)
M89.0	Algoneurodistrofia
M89.1	Detención del crecimiento epifisario
M89.4	Otras osteoartropatías hipertróficas
M89.5	Osteólisis
M89.6	Osteopatía a consecuencia de poliomielitis
M89.8	Otros trastornos especificados del hueso
M90.4	Osteonecrosis debida a hemoglobinopatía (D50-D64 ⁺)
M92	Otras osteocondrosis juveniles
M92.0	Osteocondrosis juvenil del húmero
M92.1	Osteocondrosis juvenil del cúbito y del radio
M92.2	Osteocondrosis juvenil de la mano
M92.3	Otras osteocondrosis juveniles del miembro superior
M92.4	Osteocondrosis juvenil de la rótula
M92.5	Osteocondrosis juvenil de la tibia y del peroné
M92.6	Osteocondrosis juvenil del tarso
M92.7	Osteocondrosis juvenil del metatarso
M92.8	Otras osteocondrosis juveniles especificadas
M92.9	Osteocondrosis juvenil, no especificada
N03	Síndrome nefrítico crónico

N03.0	Anomalía glomerular mínima
N03.1	Lesiones glomerulares focales y segmentarias
N03.2	Glomerulonefritis membranosa difusa
N03.3	Glomerulonefritis proliferativa mesangial difusa
N03.4	Glomerulonefritis proliferativa endocapilar difusa
N03.5	Glomerulonefritis mesangiocapilar difusa
N03.6	Enfermedad por depósitos densos
N03.7	Glomerulonefritis difusa en media luna
N03.8	Otras
N03.9	No especificada
N07	Nefropatía hereditaria, no clasificada en otra parte
N07.0	Anomalía glomerular mínima
N07.1	Lesiones glomerulares focales y segmentarias
N07.2	Glomerulonefritis membranosa difusa
N07.3	Glomerulonefritis proliferativa mesangial difusa
N07.4	Glomerulonefritis proliferativa endocapilar difusa
N07.5	Glomerulonefritis mesangiocapilar difusa
N07.6	Enfermedad por depósitos densos
N07.7	Glomerulonefritis difusa en media luna
N07.8	Otras
N07.9	No especificada
N08.1	Trastornos glomerulares en enfermedades neoplásicas
N08.4	Trastornos glomerulares en otras enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas
N08.5	Trastornos glomerulares en trastornos sistémicos del tejido conjuntivo
N14	Afecciones tubulares y tubulointersticiales inducidas por drogas y por metales pesados
N14.0	Nefropatía inducida por analgésicos
N14.1	Nefropatía inducida por otras drogas, medicamentos y sustancias biológicas
N14.2	Nefropatía inducida por drogas, medicamentos y sustancias biológicas no especificadas
N14.3	Nefropatía inducida por metales pesados
N14.4	Nefropatía tóxica, no clasificada en otra parte
N15.0	Nefropatía de los Balcanes
N16.2	Trastornos renales tubulointersticiales en enfermedades de la sangre y en trastornos que afectan el mecanismo inmunitario
N16.4	Trastornos renales tubulointersticiales en enfermedades del tejido conjuntivo
N25.1	Diabetes insípida nefrógena
N30.1	Cistitis intersticial (crónica)
N31	Disfunción neuromuscular de la vejiga, no clasificada en otra parte
N31.0	Vejiga neuropática no inhibida, no clasificada en otra parte
N31.1	Vejiga neuropática refleja, no clasificada en otra parte
N31.2	Vejiga neuropática flácida, no clasificada en otra parte
N31.8	Otras disfunciones neuromusculares de la vejiga
N31.9	Disfunción neuromuscular de la vejiga, no especificada
N39.2	Proteinuria ortostática, no especificada

N48.6	Induración plástica del pene
Q00	Anencefalia y malformaciones congénitas similares
Q00.0	Anencefalia
Q00.1	Craneorraquisquisis
Q00.2	Iniencefalia
Q01	Encefalocele
Q01.0	Encefalocele frontal
Q01.1	Encefalocele nasofrontal
Q01.2	Encefalocele occipital
Q01.8	Encefalocele de otros sitios
Q01.9	Encefalocele, no especificado
Q02	Microcefalia
Q03	Hidrocéfalo congénito
Q03.0	Malformaciones del acueducto de Silvio
Q03.1	Atresia de los agujeros de Magendie y de Luschka
Q03.8	Otros hidrocéfalos congénitos
Q03.9	Hidrocéfalo congénito, no especificado
Q04	Otras malformaciones congénitas del encéfalo
Q04.0	Malformaciones congénitas del cuerpo caloso
Q04.1	Arrinencefalia
Q04.2	Holoprosencefalia
Q04.3	Otras anomalías hipoplásicas del encéfalo
Q04.4	Displasia opticoseptal
Q04.5	Megalencefalia
Q04.6	Quistes cerebrales congénitos
Q04.8	Otras malformaciones congénitas del encéfalo, especificadas
Q04.9	Malformación congénita del encéfalo, no especificada
Q05	Espina bífida
Q05.0	Espina bífida cervical con hidrocéfalo
Q05.1	Espina bífida torácica con hidrocéfalo
Q05.2	Espina bífida lumbar con hidrocéfalo
Q05.3	Espina bífida sacra con hidrocéfalo
Q05.4	Espina bífida con hidrocéfalo, sin otra especificación
Q05.5	Espina bífida cervical sin hidrocéfalo
Q05.6	Espina bífida torácica sin hidrocéfalo
Q05.7	Espina bífida lumbar sin hidrocéfalo
Q05.8	Espina bífida sacra sin hidrocéfalo
Q05.9	Espina bífida, no especificada
Q06	Otras malformaciones congénitas de la médula espinal
Q06.0	Amielia
Q06.1	Hipoplasia y displasia de la médula espinal
Q06.2	Diastematomielia
Q06.3	Otras anomalías congénitas de la cola de caballo

Q06.4	Hidromielia
Q06.8	Otras malformaciones congénitas especificadas de la médula espinal
Q06.9	Malformación congénita de la médula espinal, no especificada
Q07	Otras malformaciones congénitas del sistema nervioso
Q07.0	Síndrome de Arnold-Chiari
Q07.8	Otras malformaciones congénitas del sistema nervioso, especificadas
Q07.9	Malformación congénita del sistema nervioso, no especificada
Q10.0	Blefaroptosis congénita
Q10.1	Ectropión congénito
Q10.2	Entropión congénito
Q10.4	Ausencia y agenesia del aparato lagrimal
Q10.5	Estenosis y estrechez congénitas del conducto lagrimal
Q10.6	Otras malformaciones congénitas del aparato lagrimal
Q10.7	Malformación congénita de la órbita
Q11	Anoftalmía, microftalmía y macroftalmía
Q11.0	Globo ocular quístico
Q11.1	Otras anoftalmías
Q11.2	Microftalmía
Q11.3	Macroftalmía
Q12.0	Catarata congénita
Q12.1	Desplazamiento congénito del cristalino
Q12.2	Coloboma del cristalino
Q12.3	Afaquia congénita
Q12.4	Esferofaquia
Q12.8	Otras malformaciones congénitas del cristalino
Q12.9	Malformación congénita del cristalino, no especificada
Q13	Malformaciones congénitas del segmento anterior del ojo
Q13.0	Coloboma del iris
Q13.1	Ausencia del iris
Q13.2	Otras malformaciones congénitas del iris
Q13.3	Opacidad corneal congénita
Q13.4	Otras malformaciones congénitas de la córnea
Q13.5	Esclerótica azul
Q13.8	Otras malformaciones congénitas del segmento anterior del ojo
Q13.9	Malformación congénita del segmento anterior del ojo, no especificada
Q14	Malformaciones congénitas del segmento posterior del ojo
Q14.0	Malformación congénita del humor vítreo
Q14.1	Malformación congénita de la retina
Q14.2	Malformación congénita del disco óptico
Q14.3	Malformación congénita de la coroides
Q14.8	Otras malformaciones congénitas del segmento posterior del ojo
Q14.9	Malformación congénita del segmento posterior del ojo, no especificada
Q15	Otras malformaciones congénitas del ojo

Q15.0	Glaucoma congénito
Q15.8	Otras malformaciones congénitas del ojo, especificadas
Q15.9	Malformaciones congénitas del ojo, no especificadas
Q16	Malformaciones congénitas del oído que causan alteración de la audición
Q16.0	Ausencia congénita del pabellón (de la oreja)
Q16.1	Ausencia congénita, atresia o estrechez del conducto auditivo (externo)
Q16.2	Ausencia de la trompa de Eustaquio
Q16.3	Malformación congénita de los huesecillos del oído
Q16.4	Otras malformaciones congénitas del oído medio
Q16.5	Malformación congénita del oído interno
Q16.9	Malformación congénita del oído que causa alteración de la audición, sin otra especificación
Q17.8	Otras malformaciones congénitas del oído, especificadas
Q17.9	Malformación congénita del oído, no especificada
Q18.0	Seno, fístula o quiste de la hendidura branquial
Q18.1	Seno y quiste preauricular
Q18.2	Otras malformaciones de las hendiduras branquiales
Q18.3	Pterigión del cuello
Q18.8	Otras malformaciones congénitas especificadas de cara y cuello
Q20	Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
Q20.0	Tronco arterioso común
Q20.1	Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
Q20.2	Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
Q20.3	Discordancia de la conexión ventriculoarterial
Q20.4	Ventrículo con doble entrada
Q20.5	Discordancia de la conexión auriculoventricular
Q20.6	Isomerismo de los apéndices auriculares
Q20.8	Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
Q20.9	Malformación congénita de las cámaras cardíacas y sus conexiones, no especificada
Q21.2	Defecto del tabique auriculoventricular
Q21.3	Tetralogía de Fallot
Q21.4	Defecto del tabique aortopulmonar
Q21.8	Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
Q22	Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide
Q22.0	Atresia de la válvula pulmonar
Q22.1	Estenosis congénita de la válvula pulmonar
Q22.2	Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
Q22.3	Otras malformaciones congénitas de la válvula pulmonar
Q22.4	Estenosis congénita de la válvula tricúspide
Q22.5	Anomalía de Ebstein
Q22.6	Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
Q22.8	Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
Q22.9	Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada

Q23	Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
Q23.0	Estenosis congénita de la válvula aórtica
Q23.1	Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
Q23.2	Estenosis mitral congénita
Q23.3	Insuficiencia mitral congénita
Q23.4	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
Q23.8	Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
Q23.9	Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
Q24	Otras malformaciones congénitas del corazón
Q24.0	Dextrocardia
Q24.1	Levocardia
Q24.2	Corazón triauricular
Q24.3	Estenosis del infundíbulo pulmonar
Q24.4	Estenosis subaórtica congénita
Q24.5	Malformación de los vasos coronarios
Q24.6	Bloqueo cardíaco congénito
Q24.8	Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
Q24.9	Malformación congénita del corazón, no especificada
Q25	Malformaciones congénitas de las grandes arterias
Q25.1	Coartación de la aorta
Q25.2	Atresia de la aorta
Q25.3	Estenosis de la aorta
Q25.4	Otras malformaciones congénitas de la aorta
Q25.5	Atresia de la arteria pulmonar
Q25.6	Estenosis de la arteria pulmonar
Q25.7	Otras malformaciones congénitas de la arteria pulmonar
Q25.8	Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
Q25.9	Malformación congénita de las grandes arterias, no especificada
Q26	Malformaciones congénitas de las grandes venas
Q26.0	Estenosis congénita de la vena cava
Q26.1	Persistencia de la vena cava superior izquierda
Q26.2	Conexión anómala total de las venas pulmonares
Q26.3	Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
Q26.4	Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
Q26.5	Conexión anómala de la vena porta
Q26.6	Fístula arteria hepática-vena porta
Q26.8	Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
Q26.9	Malformación congénita de las grandes venas, no especificada
Q27	Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico
Q27.1	Estenosis congénita de la arteria renal
Q27.2	Otras malformaciones congénitas de la arteria renal
Q27.3	Malformación arteriovenosa periférica
Q27.4	Flebectasia congénita

Q27.8	Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico, especificadas
Q27.9	Malformación congénita del sistema vascular periférico, no especificada
Q28	Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio
Q28.0	Malformación arteriovenosa de los vasos precerebrales
Q28.1	Otras malformaciones de los vasos precerebrales
Q28.2	Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales
Q28.3	Otras malformaciones de los vasos cerebrales
Q28.8	Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio, especificadas
Q28.9	Malformación congénita del sistema circulatorio, no especificada
Q30	Malformaciones congénitas de la nariz
Q30.0	Atresia de las coanas
Q30.1	Agenesia o hipoplasia de la nariz
Q30.2	Hendidura, fisura o muesca de la nariz
Q30.3	Perforación congénita del tabique nasal
Q30.8	Otras malformaciones congénitas de la nariz
Q30.9	Malformación congénita de la nariz, no especificada
Q31	Malformaciones congénitas de la laringe
Q31.0	Pterigión de la laringe
Q31.1	Estenosis subglótica congénita
Q31.2	Hipoplasia laríngea
Q31.3	Laringocele
Q31.5	Laringomalacia congénita
Q31.8	Otras malformaciones congénitas de la laringe
Q31.9	Malformación congénita de la laringe, no especificada
Q32	Malformaciones congénitas de la tráquea y de los bronquios
Q32.0	Traqueomalacia congénita
Q32.1	Otras malformaciones congénitas de la tráquea
Q32.2	Broncomalacia congénita
Q32.3	Estenosis congénita de los bronquios
Q32.4	Otras malformaciones congénitas de los bronquios
Q33	Malformaciones congénitas del pulmón
Q33.0	Quiste pulmonar congénito
Q33.1	Lóbulo pulmonar supernumerario
Q33.2	Secuestro del pulmón
Q33.3	Agenesia del pulmón
Q33.4	Bronquiectasia congénita
Q33.5	Tejido ectópico en el pulmón
Q33.6	Hipoplasia y displasia pulmonar
Q33.8	Otras malformaciones congénitas del pulmón
Q33.9	Malformación congénita del pulmón, no especificada
Q34	Otras malformaciones congénitas del sistema respiratorio
Q34.0	Anomalía de la pleura
Q34.1	Quiste congénito del mediastino

Q34.8	Otras malformaciones congénitas especificadas del sistema respiratorio
Q34.9	Malformación congénita del sistema respiratorio, no especificada
Q35.1	Fisura del paladar duro
Q35.3	Fisura del paladar blando
Q35.5	Fisura del paladar duro y del paladar blando
Q35.7	Fisura de la úvula
Q35.9	Fisura del paladar, sin otra especificación
Q36	Labio leporino
Q36.0	Labio leporino, bilateral
Q36.1	Labio leporino, línea media
Q36.9	Labio leporino, unilateral
Q37	Fisura del paladar con labio leporino
Q37.0	Fisura del paladar duro con labio leporino bilateral
Q37.1	Fisura del paladar duro con labio leporino unilateral
Q37.2	Fisura del paladar blando con labio leporino bilateral
Q37.3	Fisura del paladar blando con labio leporino unilateral
Q37.4	Fisura del paladar duro y del paladar blando con labio leporino bilateral
Q37.5	Fisura del paladar duro y del paladar blando con labio leporino unilateral
Q37.8	Fisura del paladar con labio leporino bilateral, sin otra especificación
Q37.9	Fisura del paladar con labio leporino unilateral, sin otra especificación
Q38	Otras malformaciones congénitas de la lengua, de la boca y de la faringe
Q38.0	Malformaciones congénitas de los labios, no clasificadas en otra parte
Q38.1	Anquiloglosia
Q38.3	Otras malformaciones congénitas de la lengua
Q38.4	Malformaciones congénitas de las glándulas y de los conductos salivales
Q38.5	Malformaciones congénitas del paladar, no clasificadas en otra parte
Q38.6	Otras malformaciones congénitas de la boca
Q38.7	Divertículo faríngeo
Q39	Malformaciones congénitas del esófago
Q39.0	Atresia del esófago sin mención de fístula
Q39.1	Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica
Q39.2	Fístula traqueoesofágica congénita sin mención de atresia
Q39.3	Estrechez o estenosis congénita del esófago
Q39.4	Pterigión del esófago
Q39.5	Dilatación congénita del esófago
Q39.6	Divertículo del esófago
Q39.8	Otras malformaciones congénitas del esófago
Q39.9	Malformación congénita del esófago, no especificada
Q40	Otras malformaciones congénitas de la parte superior del tubo digestivo
Q40.1	Hernia hiatal congénita
Q40.2	Otras malformaciones congénitas del estómago, especificadas
Q40.3	Malformación congénita del estómago, no especificada
Q40.8	Otras malformaciones congénitas de la parte superior del tubo digestivo

Q40.9	Malformación congénita de la parte superior del tubo digestivo, no especificada
Q41	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino delgado
Q41.0	Ausencia, atresia y estenosis congénita del duodeno
Q41.1	Ausencia, atresia y estenosis congénita del yeyuno
Q41.2	Ausencia, atresia y estenosis congénita del íleon
Q41.8	Ausencia, atresia y estenosis congénita de otras partes especificadas del intestino delgado
Q41.9	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino delgado, parte no especificada
Q42	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino grueso
Q42.0	Ausencia, atresia y estenosis congénita del recto, con fístula
Q42.1	Ausencia, atresia y estenosis congénita del recto, sin fístula
Q42.2	Ausencia, atresia y estenosis congénita del ano, con fístula
Q42.3	Ausencia, atresia y estenosis congénita del ano, sin fístula
Q42.8	Ausencia, atresia y estenosis congénita de otras partes del intestino grueso
Q42.9	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino grueso, parte no especificada
Q43	Otras malformaciones congénitas del intestino
Q43.0	Divertículo de Meckel
Q43.1	Enfermedad de Hirschsprung
Q43.2	Otros trastornos funcionales congénitos del colon
Q43.3	Malformaciones congénitas de la fijación del intestino
Q43.4	Duplicación del intestino
Q43.5	Ano ectópico
Q43.6	Fístula congénita del recto y del ano
Q43.7	Persistencia de la cloaca
Q43.8	Otras malformaciones congénitas del intestino, especificadas
Q43.9	Malformación congénita del intestino, no especificada
Q44	Malformaciones congénitas de la vesícula biliar, de los conductos biliares y del hígado
Q44.0	Agenesia, aplasia e hipoplasia de la vesícula biliar
Q44.1	Otras malformaciones congénitas de la vesícula biliar
Q44.2	Atresia de los conductos biliares
Q44.3	Estrechez y estenosis congénita de los conductos biliares
Q44.4	Quiste del colédoco
Q44.5	Otras malformaciones congénitas de los conductos biliares
Q44.6	Enfermedad quística del hígado
Q44.7	Otras malformaciones congénitas del hígado
Q45.0	Agenesia, aplasia e hipoplasia del páncreas
Q45.1	Páncreas anular
Q45.2	Quiste congénito del páncreas
Q45.3	Otras malformaciones congénitas del páncreas y del conducto pancreático
Q45.8	Otras malformaciones congénitas del sistema digestivo, especificadas
Q45.9	Malformación congénita del sistema digestivo, no especificada
Q50	Malformaciones congénitas de los ovarios, de las trompas de Falopio y de los ligamentos anchos

Q50.0	Ausencia congénita de ovario
Q50.1	Quiste del desarrollo del ovario
Q50.2	Torsión congénita del ovario
Q50.3	Otras malformaciones congénitas de los ovarios
Q50.4	Quiste embrionario de la trompa de Falopio
Q50.5	Quiste embrionario del ligamento ancho
Q50.6	Otras malformaciones congénitas de la trompa de Falopio y del ligamento ancho
Q51	Malformaciones congénitas del útero y del cuello uterino
Q51.0	Agenesia y aplasia del útero
Q51.1	Duplicación del útero con duplicación del cuello uterino y de la vagina
Q51.2	Otra duplicación del útero
Q51.3	Útero bicorne
Q51.4	Útero unicorne
Q51.5	Agenesia y aplasia del cuello uterino
Q51.6	Quiste embrionario del cuello uterino
Q51.7	Fístula congénita entre el útero y el tracto digestivo y urinario
Q51.8	Otras malformaciones congénitas del útero y del cuello uterino
Q51.9	Malformación congénita del útero y del cuello uterino, no especificada
Q52	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales femeninos
Q52.0	Ausencia congénita de la vagina
Q52.1	Duplicación de la vagina
Q52.2	Fístula rectovaginal congénita
Q52.3	Himen imperforado
Q52.4	Otras malformaciones congénitas de la vagina
Q52.5	Fusión de labios de la vulva
Q52.6	Malformación congénita del clítoris
Q52.7	Otras malformaciones congénitas de la vulva
Q52.8	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales femeninos, especificadas
Q52.9	Malformación congénita de los genitales femeninos, no especificada
Q53.0	Ectopia testicular
Q54.1	Hipospadias peneana
Q54.2	Hipospadias penoscrotal
Q54.3	Hipospadias perineal
Q54.4	Encordamiento congénito del pene
Q54.8	Otras hipospadias
Q54.9	Hipospadias, no especificada
Q55	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales masculinos
Q55.0	Ausencia y aplasia del testículo
Q55.1	Hipoplasia del testículo y del escroto
Q55.2	Otras malformaciones congénitas de los testículos y del escroto
Q55.3	Atresia del conducto deferente
Q55.4	Otras malformaciones congénitas de los conductos deferentes, del epidídimo, de las vesículas seminales y de la próstata

Q55.5	Aplasia y ausencia congénita del pene
Q55.8	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales masculinos, especificadas
Q55.9	Malformación congénita de los órganos genitales masculinos, no especificada
Q56	Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo
Q56.0	Hermafroditismo, no clasificado en otra parte
Q56.1	Seudohermafroditismo masculino, no clasificado en otra parte
Q56.2	Seudohermafroditismo femenino, no clasificado en otra parte
Q56.3	Seudohermafroditismo, no especificado
Q56.4	Sexo indeterminado, sin otra especificación
Q60	Agenesia renal y otras malformaciones hipoplásicas del riñón
Q60.0	Agenesia renal, unilateral
Q60.1	Agenesia renal, bilateral
Q60.2	Agenesia renal, sin otra especificación
Q60.3	Hipoplasia renal, unilateral
Q60.4	Hipoplasia renal, bilateral
Q60.5	Hipoplasia renal, no especificada
Q60.6	Síndrome de Potter
Q61.0	Quiste renal solitario congénito
Q61.1	Riñón poliquístico, autosómico recesivo
Q61.2	Riñón poliquístico, autosómico dominante
Q61.3	Riñón poliquístico, tipo no especificado
Q61.4	Displasia renal
Q61.5	Riñón quístico medular
Q61.8	Otras enfermedades renales quísticas
Q61.9	Enfermedad quística del riñón, no especificada
Q63	Otras malformaciones congénitas del riñón
Q63.0	Riñón supernumerario
Q63.1	Riñón lobulado, fusionado y en herradura
Q63.2	Riñón ectópico
Q63.3	Hiperplasia renal y riñón gigante
Q63.8	Otras malformaciones congénitas del riñón, especificadas
Q63.9	Malformación congénita del riñón, no especificada
Q64	Otras malformaciones congénitas del sistema urinario
Q64.0	Epispadias
Q64.1	Extrofia de la vejiga urinaria
Q64.2	Válvulas uretrales posteriores congénitas
Q64.3	Otras atresias y estenosis de la uretra y del cuello de la vejiga
Q64.4	Malformación del uraco
Q64.5	Ausencia congénita de la vejiga y de la uretra
Q64.6	Divertículo congénito de la vejiga
Q64.7	Otras malformaciones congénitas de la vejiga y de la uretra
Q64.8	Otras malformaciones congénitas del aparato urinario, especificadas
Q64.9	Malformación congénita del aparato urinario, no especificada

Q66.1	Talipes calcaneovarus
Q66.2	Metatarsus varus
Q66.3	Otras deformidades varus congénitas de los pies
Q66.9	Deformidad congénita de los pies, no especificada
Q67	Deformidades osteomusculares congénitas de la cabeza, de la cara, de la columna vertebral y del tórax
Q67.0	Asimetría facial
Q67.1	Facies comprimida
Q67.2	Dolicocefalia
Q67.3	Plagiocefalia
Q67.4	Otras deformidades congénitas del cráneo, de la cara y de la mandíbula
Q67.5	Deformidad congénita de la columna vertebral
Q67.8	Otras deformidades congénitas del tórax
Q68	Otras deformidades osteomusculares congénitas
Q68.0	Deformidad congénita del músculo esternocleidomastoideo
Q68.1	Deformidad congénita de la mano
Q68.2	Deformidad congénita de la rodilla
Q68.3	Curvatura congénita del fémur
Q68.4	Curvatura congénita de la tibia y del peroné
Q68.5	Curvatura congénita de hueso(s) largo(s) del miembro inferior, sin otra especificación
Q68.8	Otras deformidades congénitas osteomusculares, especificadas
Q69.0	Dedo(s) supernumerario(s) de la mano
Q69.1	Pulgar(es) supernumerario(s)
Q69.2	Dedo(s) supernumerario(s) del pie
Q69.9	Polidactilia, no especificada
Q70.0	Fusión de los dedos de la mano
Q70.1	Membrana interdigital de la mano
Q70.2	Fusión de los dedos del pie
Q70.3	Membrana interdigital del pie
Q70.4	Polisindactilia
Q70.9	Sindactilia, no especificada
Q71	Defectos por reducción del miembro superior
Q71.0	Ausencia congénita completa del (de los) miembro(s) superior(es)
Q71.1	Ausencia congénita del brazo y del antebrazo con presencia de la mano
Q71.2	Ausencia congénita del antebrazo y de la mano
Q71.3	Ausencia congénita de la mano y el (los) dedo(s)
Q71.4	Defecto por reducción longitudinal del radio
Q71.5	Defecto por reducción longitudinal del cúbito
Q71.6	Mano en pinza de langosta
Q71.8	Otros defectos por reducción del (de los) miembro(s) superior(es)
Q71.9	Defecto por reducción del miembro superior, no especificado
Q72	Defectos por reducción del miembro inferior
Q72.0	Ausencia congénita completa del (de los) miembro(s) inferior(es)

Q72.1	Ausencia congénita del muslo y de la pierna con presencia del pie
Q72.2	Ausencia congénita de la pierna y del pie
Q72.3	Ausencia congénita del pie y dedo(s) del pie
Q72.4	Defecto por reducción longitudinal del fémur
Q72.5	Defecto por reducción longitudinal de la tibia
Q72.6	Defecto por reducción longitudinal del peroné
Q72.7	Pie hendido
Q72.8	Otros defectos por reducción del (de los) miembro(s) inferior(es)
Q72.9	Defecto por reducción del miembro inferior, no especificado
Q73	Defectos por reducción de miembro no especificado
Q73.0	Ausencia completa de miembro(s) no especificado(s)
Q73.1	Focomelia, miembro(s) no especificado(s)
Q73.8	Otros defectos por reducción de miembro(s) no especificado(s)
Q74	Otras anomalías congénitas del (de los) miembro(s)
Q74.0	Otras malformaciones congénitas del (de los) miembro(s) superior(es), incluida la cintura escapular
Q74.1	Malformación congénita de la rodilla
Q74.2	Otras malformaciones congénitas del (de los) miembro(s) inferior(es), incluida la cintura pelviana
Q74.3	Artrogriposis múltiple congénita
Q74.8	Otras malformaciones congénitas especificadas del (de los) miembro(s)
Q74.9	Malformación congénita de miembro(s), no especificada
Q75.0	Craneosinostosis
Q75.1	Disostosis craneofacial
Q75.2	Hipertelorismo
Q75.3	Macrocefalia
Q75.4	Disostosis maxilofacial
Q75.5	Disostosis oculomaxilar
Q75.8	Otras malformaciones congénitas especificadas de los huesos del cráneo y de la cara
Q75.9	Malformación congénita no especificada de los huesos del cráneo y de la cara
Q76	Malformaciones congénitas de la columna vertebral y tórax óseo
Q76.1	Síndrome de Klippel-Feil
Q76.2	Espondilolistesis congénita
Q76.3	Escoliosis congénita debida a malformación congénita ósea
Q76.4	Otra malformación congénita de la columna vertebral, no asociada con escoliosis
Q76.5	Costilla cervical
Q76.6	Otras malformaciones congénitas de las costillas
Q76.7	Malformación congénita del esternón
Q76.8	Otras malformaciones congénitas del tórax óseo
Q76.9	Malformación congénita del tórax óseo, no especificada
Q77	Osteocondrodisplasia con defecto del crecimiento de los huesos largos y de la columna vertebral
Q77.0	Acondrogénesis

Q77.1	Enanismo tanatofórico
Q77.2	Síndrome de costilla corta
Q77.3	Condrodisplasia punctata
Q77.4	Acondroplasia
Q77.5	Displasia distrófica
Q77.6	Displasia condroectodérmica
Q77.7	Displasia espondiloepifisaria
Q77.8	Otras osteocondrodisplasias con defectos del crecimiento de los huesos largos y de la columna vertebral
Q77.9	Osteocondrodisplasia con defectos del crecimiento de los huesos largos y de la columna vertebral, sin otra especificación
Q78	Otras osteocondrodisplasias
Q78.0	Osteogénesis imperfecta
Q78.1	Displasia polioestótica fibrosa
Q78.2	Osteopetrosis
Q78.3	Displasia diafisaria progresiva
Q78.4	Encondromatosis
Q78.5	Displasia metafisaria
Q78.6	Exostosis congénita múltiple
Q78.8	Otras osteocondrodisplasias especificadas
Q78.9	Osteocondrodisplasia, no especificada
Q79.0	Hernia diafragmática congénita
Q79.1	Otras malformaciones congénitas del diafragma
Q79.2	Exófalos
Q79.3	Gastrosquisis
Q79.4	Síndrome del abdomen en ciruela pasa
Q79.5	Otras malformaciones congénitas de la pared abdominal
Q79.6	Síndrome de Ehlers-Danlos
Q79.9	Malformación congénita del sistema osteomuscular, no especificada
Q80	Ictiosis congénita
Q80.0	Ictiosis vulgar
Q80.1	Ictiosis ligada al cromosoma X
Q80.2	Ictiosis lamelar
Q80.3	Eritrodermia ictiosiforme vesicular congénita
Q80.4	Feto arlequín
Q80.8	Otras ictiosis congénitas
Q80.9	Ictiosis congénita, no especificada
Q81	Epidermólisis bullosa
Q81.0	Epidermólisis bullosa simple
Q81.1	Epidermólisis bullosa letal
Q81.2	Epidermólisis bullosa distrófica
Q81.8	Otras epidermólisis bullosas
Q81.9	Epidermólisis bullosa, no especificada

Q82	Otras malformaciones congénitas de la piel
Q82.0	Linfedema hereditario
Q82.1	Xeroderma pigmentoso
Q82.2	Mastocitosis
Q82.3	Incontinencia pigmentaria
Q82.4	Displasia ectodérmica (anhidrótica)
Q82.5	Nevo no neoplásico, congénito
Q82.9	Malformación congénita de la piel, no especificada
Q83	Malformaciones congénitas de la mama
Q83.0	Ausencia congénita de la mama con ausencia del pezón
Q83.1	Mama supernumeraria
Q83.2	Ausencia de pezón
Q83.3	Pezón supernumerario
Q83.8	Otras malformaciones congénitas de la mama
Q83.9	Malformación congénita de la mama, no especificada
Q84.0	Alopecia congénita
Q84.1	Alteraciones morfológicas congénitas del pelo, no clasificadas en otra parte
Q84.3	Anoniquia
Q84.4	Leuconiquia congénita
Q84.5	Agrandamiento e hipertrofia de las uñas
Q84.8	Otras malformaciones congénitas de las faneras, especificadas
Q84.9	Malformación congénita de las faneras, no especificada
Q85	Facomatosis, no clasificada en otra parte
Q85.0	Neurofibromatosis (no maligna)
Q85.1	Esclerosis tuberosa
Q85.8	Otras facomatosis, no clasificadas en otra parte
Q85.9	Facomatosis, no especificada
Q86	Síndromes de malformaciones congénitas debidos a causas exógenas conocidas, no clasificados en otra parte
Q86.0	Síndrome fetal (dismórfico) debido al alcohol
Q86.1	Síndrome de hidantoína fetal
Q86.2	Dismorfismo debido a warfarina
Q86.8	Otros síndromes de malformaciones congénitas debidos a causas exógenas conocidas
Q87	Otros síndromes de malformaciones congénitas especificados que afectan múltiples sistemas
Q87.0	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial
Q87.1	Síndromes de malformaciones congénitas asociadas principalmente con estatura baja:
Q87.2	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente los miembros
Q87.3	Síndromes de malformaciones congénitas con exceso de crecimiento precoz
Q87.4	Síndrome de Marfan
Q87.5	Otros síndromes de malformaciones congénitas con otros cambios esqueléticos
Q89	Otras malformaciones congénitas, no clasificadas en otra parte
Q89.0	Malformaciones congénitas del bazo

Q89.1	Malformaciones congénitas de la glándula suprarrenal
Q89.2	Malformaciones congénitas de otras glándulas endocrinas
Q89.3	Situs inversus
Q89.4	Gemelos siameses
Q89.7	Malformaciones congénitas múltiples, no clasificadas en otra parte
Q89.8	Otras malformaciones congénitas, especificadas
Q90.1	Trisomía 21, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q90.2	Trisomía 21, por translocación
Q90.9	Síndrome de Down, no especificado
Q91	Síndrome de Edwards y síndrome de Patau
Q91.0	Trisomía 18, por falta de disyunción meiótica
Q91.1	Trisomía 18, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q91.2	Trisomía 18, por translocación
Q91.3	Síndrome de Edwards, no especificado
Q91.4	Trisomía 13, por falta de disyunción meiótica
Q91.5	Trisomía 13, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q91.6	Trisomía 13, por translocación
Q91.7	Síndrome de Patau, no especificado
Q92	Otras trisomías y trisomías parciales de los autosomas, no clasificadas en otra parte
Q92.0	Trisomía de un cromosoma completo, por falta de disyunción meiótica
Q92.1	Trisomía de un cromosoma completo, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q92.2	Trisomía parcial mayor
Q92.3	Trisomía parcial menor
Q92.4	Duplicaciones visibles sólo en la prometafase
Q92.5	Duplicaciones con otros reordenamientos complejos
Q92.6	Cromosomas marcadores suplementarios
Q92.7	Triploidía y poliploidía
Q92.8	Otras trisomías y trisomías parciales de los autosomas, especificadas
Q92.9	Trisomía y trisomía parcial de los autosomas, sin otra especificación
Q93	Monosomías y supresiones de los autosomas, no clasificadas en otra parte
Q93.0	Monosomía completa de un cromosoma, por falta de disyunción meiótica
Q93.1	Monosomía completa de un cromosoma, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q93.2	Cromosoma reemplazado por anillo o dicéntrico
Q93.3	Supresión del brazo corto del cromosoma 4
Q93.4	Supresión del brazo corto del cromosoma 5
Q93.5	Otras supresiones de parte de un cromosoma
Q93.6	Supresiones visibles sólo en la prometafase
Q93.7	Supresiones con otros reordenamientos complejos
Q93.8	Otras supresiones de los autosomas
Q93.9	Supresión de los autosomas, no especificada
Q95	Reordenamientos equilibrados y marcadores estructurales, no clasificados en otra parte
Q95.0	Translocación equilibrada e inserción en individuo normal
Q95.1	Inversión cromosómica en individuo normal

Q95.2	Reordenamiento autosómico equilibrado en individuo anormal
Q95.3	Reordenamiento autosómico/sexual equilibrado en individuo anormal
Q95.4	Individuos con heterocromatina marcadora
Q95.5	Individuos con sitio frágil autosómico
Q95.8	Otros reordenamientos equilibrados y marcadores estructurales
Q95.9	Reordenamiento equilibrado y marcador estructural, sin otra especificación
Q96	Síndrome de Turner
Q96.0	Cariotipo 45,X
Q96.1	Cariotipo 46,X iso (Xq)
Q96.2	Cariotipo 46,X con cromosoma sexual anormal excepto iso (Xq)
Q96.3	Mosaico 45,X/46,XX o XY
Q96.4	Mosaico 45,X/otra(s) línea(s) celular(es) con cromosoma sexual anormal
Q96.8	Otras variantes del síndrome de Turner
Q96.9	Síndrome de Turner, no especificado
Q97	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo femenino, no clasificadas en otra parte
Q97.0	Cariotipo 47,XXX
Q97.1	Mujer con más de tres cromosomas X
Q97.2	Mosaico, líneas con número variable de cromosomas X
Q97.3	Mujer con cariotipo 46,XY
Q97.8	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo femenino, especificadas
Q97.9	Anomalía de los cromosomas sexuales, con fenotipo femenino, sin otra especificación
Q98	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo masculino, no clasificadas en otra parte
Q98.0	Síndrome de Klinefelter, cariotipo 47,XXY
Q98.1	Síndrome de Klinefelter, hombre con más de dos cromosomas X
Q98.2	Síndrome de Klinefelter, hombre con cariotipo 46,XX
Q98.3	Otro hombre con cariotipo 46,XX
Q98.4	Síndrome de Klinefelter, no especificado
Q98.5	Cariotipo 47,XXY
Q98.6	Hombre con cromosoma sexual estructuralmente anormal
Q98.7	Hombre con mosaico de cromosomas sexuales
Q98.8	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo masculino, especificadas
Q98.9	Anomalía de los cromosomas sexuales, fenotipo masculino, sin otra especificación
Q99	Otras anomalías cromosómicas, no clasificadas en otra parte
Q99.0	Quimera 46,XX/46,XY
Q99.1	Hermafrodita verdadero 46,XX
Q99.2	Cromosoma X frágil
Q99.8	Otras anomalías de los cromosomas, especificadas
Q99.9	Anomalía cromosómica, no especificada
X46	Envenenamiento accidental por, y exposición a disolventes orgánicos e hidrocarburos halogenados y sus vapores
X46.0	Vivienda

X46.1	Institución residencial
X46.2	Escuelas, otras instituciones y áreas administrativas públicas
X46.3	Áreas de deporte y atletismo
X46.4	Calles y carreteras
X46.5	Comercio y área de servicios
X46.6	Área industrial y de la construcción
X46.7	Granja
X46.8	Otro lugar especificado
X46.9	Lugar no especificado
X47	Envenenamiento accidental por, y exposición a otros gases y vapores
X47.0	Vivienda
X47.1	Institución residencial
X47.2	Escuelas, otras instituciones y áreas administrativas públicas
X47.3	Áreas de deporte y atletismo
X47.4	Calles y carreteras
X47.5	Comercio y área de servicios
X47.6	Área industrial y de la construcción
X47.7	Granja
X47.8	Otro lugar especificado
X47.9	Lugar no especificado
X49	Envenenamiento accidental por, y exposición a otros productos químicos y sustancias nocivas, y los no especificados
X49.0	Vivienda
X49.1	Institución residencial
X49.2	Escuelas, otras instituciones y áreas administrativas públicas
X49.3	Áreas de deporte y atletismo
X49.4	Calles y carreteras
X49.5	Comercio y área de servicios
X49.6	Área industrial y de la construcción
X49.7	Granja
X49.8	Otro lugar especificado
X49.9	Lugar no especificado

CÓDIGOS EDTA: Fecha 28.11.2012 (enviado 30.11.2012)

EDTA ANTIGUO:

Código	Nombre Enfermedad	Grupo	Código Europeo	Grupo Europeo
11	GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA CON SDR. NEFROTICO (EN NIÑOS)	1	11	1
12	NEFROPATIA POR IGA COMPROBADA POR INMUNOFLUORESCENCIA (DISTINTA DE 85)	1	12	1
13	ENF.POR DEPOSITOS DENSOS,GN MEMBRANOPROLIF. TIPO II(POR IF Y/O M.ELECTR.	1	13	1
14	NEFROPATIA MEMBRANOSA	1	14	1
15	GN MEMBRANOPROLIFERATIVA,TIPO I(POR IF Y/O MICROSCOPIA ELECTRONICA)	1	15	1
16	GN PROLIFERATIVA EXTRACAPILAR (TIPO I,II Y III)	1	16	1
17	GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA CON SDR. NEFROTICO (EN ADULTOS)	1	17	1
19	GLOMERULONEFRITIS CON CONTROL HISTOLOGICO	1	19	1
22	PIEL/NEF INTERS.SECUN.UROPATIA OBSTRUC.CONGENITA CON O SIN REF.URETRO-VE	2	22	2
30	NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL (NO PIELONEFRITIS)	2	30	7
32	NEFROPATÍA POR CIS-PLATINO			
33	NEFROPATÍA POR CICLOSPORINA A			
34	NEFROPATÍA INDUCIDA POR PLOMO			
41	RIÑONES POLIQUISTICOS TIPO ADULTO (DOMINANTE)	3	41	3
42	RIÑONES POLIQUISTICOS TIPO INFANTIL(RECESIVO)	4	42	7
43	ENFERMEDAD QUISTICA MEDULAR,INCLUYENDO NEFRONOPTISIS	4	43	7
50	NEFROPATIA FAMILIAR HEREDITARIA TIPO NO ESPECIFICADO	4	50	7
51	NEFROPATIA HEREDITARIA CON SORDERA DE PERCEPCION (SINDROME DE ALPORT)	4	51	7
52	CISTINOSIS	4	52	7
53	OXALOSIS PRIMARIA	4	53	7
54	ENFERMEDAD DE FABRY	4	54	7
59	NEFROPATIA HEREDITARIA DE OTRO TIPO	4	59	7
60	HIPOPLASIA RENAL CONGENITA DE TIPO NO ESPECIFICADO	4	60	7
61	HIPOPLASIA OLIGOMEGANEFRONICA	4	61	7
63	DISPLASIA RENAL CONGENITA CON O SIN MALFORMACION DEL TRACTO URINARIO	4	63	7
66	SINDROME DE AGENESIA DE LOS MUSCULOS ABDOMINALES (PRUNE BELLY)	4	66	7
73	ENFERMEDAD VASCULAR RENAL SECUNDARIA A POLIARTERITIS	7	73	7
74	GRANULOMATOSIS DE WEGENER	7	74	7
78	GN CRIOGLOBULINICA	7	78	7
83	AMILOIDOSIS	7	83	7
84	LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO	7	84	7
85	PURPURA DE SCHÖLEIN-HENOCH	7	85	7
86	SINDROME DE GOODPASTURE	7	86	7
87	ESCLERODERMIA	7	87	7

88	SINDROME HEMOLITICO UREMICO, INCLUYENDO EL SINDROME DE MOSHCOWITZ	7	88	7
93	NEFROCALCINOSIS	2	93	7
94	NEFROPATIA DE LOS BALKANES	8	94	7

EDTA NUEVO y códigos de intercambio entre antiguo y nuevo

Old ERA-EDTA PRD code	Old ERA-EDTA PRD Term	New ERA-EDTA PRD NSI (code)	New ERA-EDTA PRD Term
00	Chronic renal failure, aetiology uncertain	3555	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) - aetiology uncertain / unknown - no histology
10	Glomerulonephritis, histologically NOT examined	3555	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) - aetiology uncertain / unknown - no histology
11	Severe nephrotic syndrome with focal sclerosis (Paediatric)	1061	Congenital nephrotic syndrome (CNS) - focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)
12	IgA nephropathy proven by immunofluorescence	1128	IgA nephropathy - histologically proven
13	Dense deposit disease, membrano-prolif. GN type II	1233	Mesangiocapillary glomerulonephritis type 2 (dense deposit disease)
14	Membranous nephropathy	1185	Membranous nephropathy - idiopathic
15	Membrano-proliferative GN type I	1222	Mesangiocapillary glomerulonephritis type 1
16	Rapidly progressive GN without systemic disease (crescentic)	1251	Idiopathic rapidly progressive (crescentic) glomerulonephritis
17	Focal segmental glomerulosclerosis with nephrotic syndrome in adults	1267	Primary focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)
19	Glomerulonephritis, histologically examined	1377	Glomerulonephritis - histologically indeterminate
20	Pyelo/Interstitial nephritis - cause not specified	1602	Primary reflux nephropathy - sporadic
21	Pyelo/Interstitial nephritis - with neurogenic bladder	1706	Congenital neurogenic bladder
22	Pyelo/Interstitial nephritis - congen. obst. uropathy +/- reflux	1673	Congenital vesico-ureteric junction obstruction
23	Pyelo/Interstitial nephritis - acquired obst. uropathy	1752	Acquired obstructive uropathy / nephropathy - unspecified
24	Pyelo/Interstitial nephritis - vesico-ureteric reflux no obstruction	1602	Primary reflux nephropathy - sporadic
25	Pyelo/Interstitial nephritis - due to urolithiasis	1832	Calculus nephropathy / urolithiasis - unspecified
29	Pyelo/interstitial nephritis due to other cause (please specify)	3555	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) - aetiology uncertain / unknown - no histology
30	Tubulo interstitial nephritis (not pyelonephritis)	1884	Tubulo interstitial nephritis - no histology
31	Nephropathy due to analgesic drugs	2022	Nephropathy due to analgesic drugs - no histology

32	Nephropathy due to cis-platinum	2120	Nephropathy due to cisplatinum - no histology
33	Nephropathy due to Cyclosporin A	2046	Nephropathy due to ciclosporine - no histology
34	Lead induced nephropathy (interstitial)	2165	Lead induced nephropathy - no histology
39	Nephropathy caused by other specific drug	2005	Drug-induced tubulointerstitial nephritis - drug unspecified - no histology
40	Cystic kidney disease - type unspecified	2794	Cystic kidney disease - unspecified
41	Polycystic kidneys - adult type (Dominant)	2718	Autosomal dominant (AD) polycystic kidney disease - type unspecified
42	Polycystic kidneys - infantile (Recessive)	2741	Autosomal recessive (AR) polycystic kidney disease
43	Medullary cystic disease - including nephronophthisis	2804	Medullary cystic kidney disease type I
49	Cystic kidney disease - other specified type	2794	Cystic kidney disease - unspecified
50	Hereditary/Familial nephropathy - type unspecified	3379	Familial nephropathy - unspecified
51	Hereditary nephritis with nerve deafness (Alport's Syndrome)	2756	Alport syndrome - no histology
52	Cystinosis	2964	Cystinosis
53	Primary oxalosis	3194	Primary hyperoxaluria unspecified
54	Fabry's disease	3224	Fabry disease - no histology
59	Hereditary nephropathy - other	3379	Hereditary nephropathy - other
60	Congenital renal hypoplasia - type unspecified	1625	Congenital dysplasia / hypoplasia - unspecified
61	Oligomeganephronic hypoplasia	1734	Oligomeganephronia
63	Congenital renal dysplasia +/- urinary tract malformation	1625	Congenital dysplasia / hypoplasia - unspecified
66	Syndrome of agenesis of abdominal muscles - Prune Belly Syndrome	1694	Syndrome of agenesis of abdominal muscles - prune belly syndrome
70	Renal Vascular disease - type unspecified	2430	Atheroembolic renal disease - no histology
71	Renal Vascular disease due to MALIGNANT hypertension	2371	Malignant hypertensive nephropathy / accelerated hypertension nephropathy - no histology
72	Renal Vascular disease due to hypertension	2359	Chronic Hypertensive nephropathy - no histology
73	Renal Vascular disease due to polyarteritis	1455	Polyarteritis nodosa
74	Wegener's granulomatosis	1401	Wegener's granulomatosis - no histology
75	Ischaemic renal disease/cholesterol embolism	2430	Atheroembolic renal disease - no histology
76	Glomerulonephritis related to liver cirrhosis	1159	IgA nephropathy secondary to liver cirrhosis - no histology
78	Cryoglobulinaemic glomerulonephritis	1543	Essential mixed cryoglobulinaemia - no histology

79	Renal vascular disease - classified (please specify)	2411	Ischaemic nephropathy / microvascular disease - histologically proven
80	Diabetes Type 1 (Insulin dependent)	2316	Diabetic nephropathy in type I diabetes - no histology
81	Diabetes Type 2 (Non-insulin dependent)	2337	Diabetic nephropathy in type II diabetes - no histology
82	Myelomatosis	2578	Myeloma kidney - no histology
83	Amyloid	2509	Renal amyloidosis - unspecified
84	Systemic Lupus Erythematosus	1486	Systemic lupus erythematosus / nephritis - no histology
85	Henoch-Schonlein purpura	1504	Henoch-Schönlein purpura / nephritis - no histology
86	Goodpastures Syndrome	1464	Anti-Glomerular basement membrane (GBM) disease / Goodpasture's syndrome - no histology
87	Scleroderma	1527	Renal scleroderma / systemic sclerosis - no histology
88	Haemolytic Uraemic Syndrome	2623	Atypical haemolytic uraemic syndrome (HUS) - diarrhoea negative
89	Multi-system disease - type unspecified	3555	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) - aetiology uncertain / unknown - no histology
90	Cortical or tubular necrosis	3442	Acute cortical necrosis
91	Tuberculosis	2235	Renal tuberculosis
92	Gout	3636	Chronic urate nephropathy - no histology
93	Nephrocalcinosis / Hypercalcaemic nephropathy	3555	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) - aetiology uncertain / unknown - no histology
94	Balkan nephropathy	1982	Aristolochic acid nephropathy (Balkan / Chinese herb / endemic nephropathy) - no histology
95	Kidney tumour	3461	Kidney tumour - unspecified
96	Traumatic or surgical loss of kidney	3538	Chronic kidney disease (CKD) / chronic renal failure (CRF) due to traumatic loss of kidney
99	Other identified renal disorders - please specify	3643	Other identified renal disorder

CÓDIGOS EDTA NUEVOS, ANTIGUOS, CIE10 Y SNOMED

ERA-EDTA PRD	SNOMED-CT concept identifier for focus concept	SNOMED-CT Fully Specified Name	Mapping to old PRD code	ICD10 code	ICD10 Rubric
1003	52254009	Nephrotic syndrome (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1019	445119005	Steroid sensitive nephrotic syndrome of childhood (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
3604	800991000000107	Steroid resistant nephrotic syndrome of childhood (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
3615	445119005	Steroid sensitive nephrotic syndrome of childhood (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1026	48796009	Congenital nephrotic syndrome (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1035	197601003	Finnish congenital nephrotic syndrome (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1042	197601003	Finnish congenital nephrotic syndrome (disorder)	19	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1057	48796009	Congenital nephrotic syndrome (disorder)	19	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1061	236384008	Congenital nephrotic syndrome with focal glomerulosclerosis (disorder)	11	N071	Focal and segmental glomerular lesions
1074	236385009	Drash syndrome (disorder)	99	N048	Nephrotic syndrome, other
1088	48796009	Congenital nephrotic syndrome (disorder)	10	N049	Nephrotic syndrome, unspecified
1090	44785005	Minimal change disease (disorder)	10	N050	Unspecified nephritic syndrome, minor glomerular abnormality
1100	44785005	Minimal change disease (disorder)	19	N050	Unspecified nephritic syndrome, minor glomerular abnormality
1116	236407003	IgA nephropathy (disorder)	10	N028	Recurrent and persistent haematuria, other
1128	236407003	IgA nephropathy (disorder)	12	N028	Recurrent and persistent haematuria, other
1137	445404003	Familial immunoglobulin A nephropathy (disorder)	10	N028	Recurrent and persistent haematuria, other
1144	445404003	Familial immunoglobulin A nephropathy (disorder)	12	N028	Recurrent and persistent haematuria, other
1159	282364005	IgA nephropathy associated with liver disease (disorder)	10	N028 AND K746	Recurrent and persistent haematuria, other Other and unspecified cirrhosis of liver

1163	282364005	IgA nephropathy associated with liver disease (disorder)	12	N028 K746	Recurrent and persistent haematuria, other Other and unspecified cirrhosis of liver
1171	236411009	IgM nephropathy (disorder)	19	N053	Diffuse mesangial proliferative glomerulonephritis
1185	197590001	Nephrotic syndrome with membranous glomerulonephritis (disorder)	14	N042	Nephrotic syndrome, diffuse membranous glomerulonephritis
1192	197590001	Nephrotic syndrome with membranous glomerulonephritis (disorder)	14	N042	Nephrotic syndrome, diffuse membranous glomerulonephritis
1205	197590001	Nephrotic syndrome with membranous glomerulonephritis (disorder)	14	N042	Nephrotic syndrome, diffuse membranous glomerulonephritis
1214	197590001	Nephrotic syndrome with membranous glomerulonephritis (disorder)	14	N042	Nephrotic syndrome, diffuse membranous glomerulonephritis
1222	75888001	Mesangiocapillary glomerulonephritis, type I (disorder)	15	N055	Diffuse mesangiocapillary glomerulonephritis
1233	59479006	Mesangiocapillary glomerulonephritis, type II (disorder)	13	N056	Unspecified nephritic syndrome, dense deposit disease
1246	236409000	Mesangiocapillary glomerulonephritis type III (disorder)	19	N055	Diffuse mesangiocapillary glomerulonephritis
1251	236398000	Crescentic glomerulonephritis (disorder)	16	N057	Diffuse concentric glomerulonephritis
1267	236403004	Focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	17	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1279	445388002	Autosomal recessive focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	50	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1280	445388002	Autosomal recessive focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	11	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1298	444977005	Autosomal dominant focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	50	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1308	444977005	Autosomal dominant focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	11	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1312	236403004	Focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	17	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1320	236403004	Focal segmental glomerulosclerosis (disorder)	17	N051	Focal and segmental glomerular lesions
1331	3704008	Diffuse endocapillary proliferative glomerulonephritis (disorder)	19		
1349	35546006	Mesangial proliferative glomerulonephritis (disorder)	19	N033	Diffuse mesangial proliferative glomerulonephritis

1354	83866005	Focal AND segmental proliferative glomerulonephritis (disorder)	19	N071	Focal and segmental glomerular lesions
1365	36171008	Glomerulonephritis (disorder)	10	N059	Unspecified nephritic syndrome, unspecified
1377	36171008	Glomerulonephritis (disorder)	19	N059	Unspecified nephritic syndrome, unspecified
1383	46956008	Systemic vasculitis (disorder)	70	I776	Arteritis, unspecified
1396	46956008	Systemic vasculitis (disorder)	74	I776	Arteritis, unspecified
1401	195353004	Wegener's granulomatosis (disorder)	74	M313	Wegener's granulomatosis
1417	195353004	Wegener's granulomatosis (disorder)	74	M313	Wegener's granulomatosis
1429	239928004	Microscopic polyarteritis nodosa (disorder)	74	M300	Polyarteritis nodosa
1438	82275008	Allergic granulomatosis angiitis (disorder)	74	M301	Polyarteritis with lung involvement [Churg-Strauss]
1440	82275008	Allergic granulomatosis angiitis (disorder)	74	M301	Polyarteritis with lung involvement [Churg-Strauss]
1455	155441006	Polyarteritis nodosa (disorder)	73		
1464	236506009	Goodpasture's disease (disorder)	86	M310	Hypersensitivity angiitis
1472	50581000	Goodpasture's syndrome	86	M310	Hypersensitivity angiitis
1486	68815009	Systemic lupus erythematosus glomerulonephritis syndrome (disorder)	84	M321D	Systemic lupus erythematosus with organ or sys involv
1493	68815009	Systemic lupus erythematosus glomerulonephritis syndrome (disorder)	84	M321D	Systemic lupus erythematosus with organ or sys involv
1504	191306005	Henoch-Schönlein purpura (disorder)	85	D690	Allergic purpura
1515	191306005	Henoch-Schönlein purpura (disorder)	85	D690	Allergic purpura
1527	89155008	Systemic sclerosis	87	M349	Systemic sclerosis, unspecified
1536	236502006	Renal involvement in scleroderma (disorder)	87	M348	Other forms of systemic sclerosis
1543	239947001	Essential mixed cryoglobulinemia (disorder)	78	D891	Cryoglobulinaemia
1558	239947001	Essential mixed cryoglobulinemia (disorder)	78	D891	Cryoglobulinaemia
1562	30911005	Cryoglobulinemia (disorder)	78	C902 AND B171 OR	Cryoglobulinaemia AND Acute hepatitis C OR Cryoglobulinaemia AND Chronic hepatitis C

				C902 AND B182	
1570	30911005	Cryoglobulinemia (disorder)	78	C902 AND B171 OR C902 AND B182	Cryoglobulinaemia AND Acute hepatitis C OR Cryoglobulinaemia AND Chronic hepatitis C
1589	30911005	Cryoglobulinemia (disorder)	78	C902	Malignant plasma cell neoplasm, extramedullary plasmacytoma
1591	30911005	Cryoglobulinemia (disorder)	78	C902	Malignant plasma cell neoplasm, extramedullary plasmacytoma
1602	197764002	Non-obstructive reflux-associated chronic pyelonephritis (disorder)	24	N110	Nonobstructive reflux-associated chronic pyelonephritis
1618	522551000000101	Familial non-obstructive reflux-associated chronic pyelonephritis (disorder)	24	N110	Nonobstructive reflux-associated chronic pyelonephritis
1625	204949001	Renal dysplasia (disorder)	60	Q614	Renal dysplasia
1639	82525005	Congenital cystic kidney disease (disorder)	40	Q619	Cystic kidney disease, unspecified
1641	519331000000100	Renal dysplasia due to fetus affected by maternal use of angiotensin converting enzyme inhibitor (disorder)	99	Q614	Renal dysplasia
3627	446641003	Renal cysts and diabetes syndrome (disorder)	99	E142	Unspecified diabetes mellitus with renal complications
1656	253864004	Familial hypoplastic, glomerulocystic kidney (disorder)	99	Q605	Renal hypoplasia, unspecified
1660	373584008	Congenital pelviureteric junction obstruction (disorder)	99	Q621	Atresia and stenosis of ureter
1673	373585009	Congenital ureterovesical obstruction (disorder)	99	Q621	Atresia and stenosis of ureter
1687	253900005	Congenital posterior urethral valves (disorder)	99	Q643	Other atresia and stenosis of urethra and bladder neck
1694	5187006	Prune belly syndrome	66	Q794	Prune belly syndrome
1706	445387007	Congenital neurogenic urinary bladder (finding)	99	N319	Neuromuscular dysfunction of bladder, unspecified
1710	61758007	Exstrophy of bladder sequence (disorder)	99	Q641	Exstrophy of urinary bladder

1723	253904001	Megacystis-megaureter syndrome (disorder)	99	Q622	Congenital megaloureter
1734	18417009	Oligomeganephronic hypoplasia of kidney (disorder)	61	Q605	Renal hypoplasia, unspecified
1747	90241004	Papillary necrosis (disorder)	99	N172	Acute renal failure with medullary necrosis
1752	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N138 OR N139	Other obstructive and reflux uropathy OR Obstructive and reflux uropathy, unspecified
1768	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N319	Neuromuscular dysfunction of bladder, unspecified
1775	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N138 AND N40X	Other obstructive and reflux uropathy Hyperplasia of prostate
1781	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N138 AND C61X	Other obstructive and reflux uropathy Malignant neoplasm of prostate
1799	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N138 AND C679	Other obstructive and reflux uropathy Malignant neoplasm of bladder, unspecified
1809	522591000000109	Nephropathy due to acquired urinary tract obstruction (disorder)	23	N138	Other obstructive and reflux uropathy
1813	197808006	Idiopathic retroperitoneal fibrosis (disorder)	23	N135	Kinking and stricture of ureter without hydronephrosis
1821	236017004	Malignant retroperitoneal fibrosis (disorder)	23	N135	Kinking and stricture of ureter without hydronephrosis
3689	236015007	Drug-induced retroperitoneal fibrosis (disorder)	23	N135	Kinking and stricture of ureter without hydronephrosis
3670	49120005	Retroperitoneal fibrosis (disorder)	23	N135	Kinking and stricture of ureter without hydronephrosis
1832	95566004	Urolithiasis (disorder)	25	N209	Urinary calculus, unspecified
1845	444717006	Calcium oxalate urolithiasis (disorder)	99	N209	Urinary calculus, unspecified
1850	37497004	Enteric hyperoxaluria (disorder)	99	E748	Other specified disorders of carbohydrate metabolism
1866	444690001	Magnesium ammonium phosphate urolithiasis (disorder)	25	N209	Urinary calculus, unspecified
1878	267441009	Uric acid urolithiasis (disorder)	99	M100D	Idiopathic gout

1884	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic
1897	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic
1907	28689008	Interstitial nephritis (disorder)	50	N12X	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic
1911	28689008	Interstitial nephritis (disorder)	50	N12X	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic
1924	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X AND M359	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic AND Systemic involvement of connective tissue, unspecified
1930	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X AND M359	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic AND Systemic involvement of connective tissue, unspecified
1948	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X AND H209	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic AND Iridocyclitis, unspecified
1953	428255004	Tubulointerstitial nephritis (disorder)	30	N12X AND H209	Tubulo-interstitial nephritis not spec as acute or chronic AND Iridocyclitis, unspecified
1969	37061001	Granulomatous sarcoid nephropathy (disorder)	99	D868D	Sarcoidosis of other and combined sites
1976	37061001	Granulomatous sarcoid nephropathy (disorder)	99	D868D	Sarcoidosis of other and combined sites
1982	236514003	Toxic nephropathy (disorder)	94	N144	Toxic nephropathy, not elsewhere classified
1995	236514003	Toxic nephropathy (disorder)	94	N144	Toxic nephropathy, not elsewhere classified
2005	439990003	Drug-induced tubulointerstitial nephritis (disorder)	39	N142	Neuropathy induced by unspec drug medicament or biol subs
2014	439990003	Drug-induced tubulointerstitial nephritis (disorder)	39	N142	Neuropathy induced by unspec drug medicament or biol subs
2022	59400006	Analgesic nephropathy (disorder)	31	N140	Analgesic nephropathy
2033	59400006	Analgesic nephropathy (disorder)	31	N140	Analgesic nephropathy
2046	519481000000106	Nephropathy induced by ciclosporin (disorder)	33	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs

2051	519481000000106	Nephropathy induced by ciclosporin (disorder)	33	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2067	519491000000108	Nephropathy induced by tacrolimus (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2079	519491000000108	Nephropathy induced by tacrolimus (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2080	519501000000102	Nephropathy induced by aminoglycosides (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2098	519501000000102	Nephropathy induced by aminoglycosides (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2108	519511000000100	Nephropathy induced by amphotericin (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2112	519511000000100	Nephropathy induced by amphotericin (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2120	53556002	Cis-platinum nephropathy (disorder)	32	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2131	53556002	Cis-platinum nephropathy (disorder)	32	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2149	4390004	Lithium nephropathy (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2154	4390004	Lithium nephropathy (disorder)	39	N141	Nephropathy induc by other drugs meds and biolog subs
2165	519521000000106	Nephropathy induced by lead (disorder)	34	N143	Nephropathy induced by heavy metals
2177	519521000000106	Nephropathy induced by lead (disorder)	34	N143	Nephropathy induced by heavy metals
2183	236496000	Acute urate nephropathy (disorder)	92	E790	Hyperuricaem without sign inflamm arthritis+tophaceous dis
2196	236496000	Acute urate nephropathy (disorder)	92	E790	Hyperuricaem without sign inflamm arthritis+tophaceous dis
3636	190829000	Chronic urate nephropathy (disorder)	92	M100D	Idiopathic gout
2203	190829000	Chronic urate nephropathy (disorder)	92	M100D	Idiopathic gout
3662	33763006	Hypercalcemic nephropathy (disorder)	93	E835	Disorders of calcium metabolism
2219	7725007	Radiation nephritis (disorder)	99	T66X	Unspecified effects of radiation

2226	3321001 80640009	Renal abscess (disorder) Perirenal abscess (disorder)	99	N151	Renal and perinephric abscess
2235	44323002	Tuberculosis of kidney (disorder)	91	A181D	Tuberculosis of genitourinary system
2242	77377001	Leptospirosis (disorder)	99	A279	Leptospirosis, unspecified
2257	102455002	Hemorrhagic nephroso-nephritis (disorder)	99	A985D	Haemorrhagic fever with renal syndrome
2261	38898003	Xanthogranulomatous pyelonephritis (disorder)	99	N119	Chronic tubulo-interstitial nephritis, unspecified
2274	90708001	Kidney disease (disorder)	99	N289 B24X	Disorder of kidney and ureter, unspecified Unspecified human immunodeficiency virus [HIV] disease
2288	90708001	Kidney disease (disorder)	99	N289 B24X	Disorder of kidney and ureter, unspecified Unspecified human immunodeficiency virus [HIV] disease
2290	236706006	Urinary schistosomiasis (disorder)	99	B650D	Schistosom due Schis haematobium [urin schistosom]
2300	40733004	Infectious disease (disorder)	99		
2316	421893009	Renal disorder associated with type I diabetes mellitus (disorder)	80		
2328	421893009	Renal disorder associated with type I diabetes mellitus (disorder)	80		
2337	420279001	Renal disorder associated with type II diabetes mellitus (disorder)	81		
2344	420279001	Renal disorder associated with type II diabetes mellitus (disorder)	81		
2359	38481006	Hypertensive renal disease (disorder)	72	I129	Hypertensive renal disease without renal failure
2363	38481006	Hypertensive renal disease (disorder)	72	I129	Hypertensive renal disease without renal failure
2371	65443008	Malignant hypertensive renal disease (disorder)	71	I129	Hypertensive renal disease without renal failure
2385	65443008	Malignant hypertensive renal disease (disorder)	71	I129	Hypertensive renal disease without renal failure
2392	445108007	Age related reduction of renal function (finding)	70		
2407	519581000000107	Ischaemic nephropathy (disorder)	75	N280	Ischaemia and infarction of kidney

2411	519581000000107	Ischaemic nephropathy (disorder)	75	N280	Ischaemia and infarction of kidney
2424	302233006	Renal artery stenosis (disorder)	70	I701	Atherosclerosis of renal artery
2430	51677000	Atheroembolism of renal arteries (disorder)	75	I701	Atherosclerosis of renal artery
2448	51677000	Atheroembolism of renal arteries (disorder)	75	I701	Atherosclerosis of renal artery
2453	2900003	Hyperplasia of renal artery (disorder)	70	I773	Arterial fibromuscular dysplasia
2469	236488005	Renal artery occlusion (disorder)	70	N280	Ischaemia and infarction of kidney
2476	15842009	Thrombosis of renal vein (disorder)	99	I823	Embolism and thrombosis of renal vein
2482	445236007	Cardiorenal syndrome (disorder)	99	I139	Hypertensive heart and renal disease, unspecified
2495	51292008	Hepatorenal syndrome (disorder)	99	K767	Hepatorenal syndrome
2509	48713002	Amyloid nephropathy (disorder)	83	E854	Organ-limited amyloidosis
2513	274945004	AA amyloidosis (disorder)	83	E853	Secondary systemic amyloidosis
2521	23132008	AL amyloidosis (disorder)	83	E859	Amyloidosis, unspecified
2532	66451004	Familial visceral amyloidosis, Ostertag type (disorder)	83	E850	Non-neuropathic hereditary familial amyloidosis
2545	66451004	Familial visceral amyloidosis, Ostertag type (disorder)	83	E850	Non-neuropathic hereditary familial amyloidosis
2550	367528006	Amyloid of familial Mediterranean fever (disorder)	83	E850	Non-neuropathic hereditary familial amyloidosis
2566	367528006	Amyloid of familial Mediterranean fever (disorder)	83	E850	Non-neuropathic hereditary familial amyloidosis
2578	32278006	Myeloma kidney (disorder)	82	C900D	MULTIPLE myeloma
2584	32278006	Myeloma kidney (disorder)	82	C900D	MULTIPLE myeloma
2597	373604002	Light chain deposition disease (disorder)	99	D808	Other immunodeficiencies with predominantly antibody defects
2606	73305009	Fibrillary glomerulonephritis (disorder)	99	N059	Unspecified nephritic syndrome, unspecified
2610	373421000	Diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome (disorder)	88	D593	Haemolytic-uraemic syndrome
2623	373422007	Diarrhea-negative hemolytic uremic syndrome (disorder)	88	D593	Haemolytic-uraemic syndrome
2634	78129009	Thrombotic thrombocytopenic purpura (disorder)	88		
2647	111407006	Hemolytic uremic syndrome (disorder)	88	D593	Haemolytic-uraemic syndrome
2652	444976001	Congenital hemolytic uremic syndrome (disorder)	88	D593	Haemolytic-uraemic syndrome
2668	373420004	Upshaw-Schulman syndrome (disorder)	88	M311	Thrombotic microangiopathy
2675	373420004	Upshaw-Schulman syndrome (disorder)	88	M311	Thrombotic microangiopathy

2681	90708001	Kidney disease (disorder)	99	O268 AND O159 OR O268 AND O149	Maternal care for other conditions predominantly related to pregnancy AND Eclampsia, unspecified as to time period OR Maternal care for other conditions predominantly related to pregnancy AND Pre- eclampsia, unspecified
2699	13886001	Sickle cell nephropathy (disorder)	99	D571D	Sickle-cell anaemia without crisis
2702	13886001	Sickle cell nephropathy (disorder)	99	D571D	Sickle-cell anaemia without crisis
2718	28728008	Polycystic kidney disease, adult type (disorder)	41	Q612	Polycystic kidney, adult type
2725	253878003	Adult type polycystic kidney disease type 1 (disorder)	41	Q612	Polycystic kidney, adult type
2739	253879006	Adult type polycystic kidney disease type 2 (disorder)	41	Q612	Polycystic kidney, adult type
2741	28770003	Polycystic kidney disease, infantile type (disorder)	42	Q611	Polycystic kidney, infantile type
2756	399340005	Hereditary nephritis (disorder)	51	N079	Unspecified morphological changes
2760	399340005	Hereditary nephritis (disorder)	51	N079	Unspecified morphological changes
2773	236421001	Benign familial hematuria (disorder)	99	N029	Recurrent and persistent haematuria, unspecified
2787	236418003	Thin basement membrane disease (disorder)	99	N050	Unspecified nephritic syndrome, minor glomerular abnormality
2794	82525005	Congenital cystic kidney disease (disorder)	40	Q619	Cystic kidney disease, unspecified
2804	444699000	Medullary cystic kidney disease type 1 (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2815	445503007	Medullary cystic kidney disease type 2 (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2827	46785007	Familial juvenile gout (disorder)	49	E798	Other disorders of purine and pyrimidine metabolism
2836	204958008	Nephronophthisis (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2843	444830001	Juvenile nephronophthisis (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2858	444558002	Infantile nephronophthisis (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2862	444749006	Adolescent nephronophthisis (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2870	446989009	Nephronophthisis type 4 (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2889	446991001	Nephronophthisis type 5 (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney

2891	447335007	Nephronophthisis type 6 (disorder)	43	Q618	Medullary cystic kidney
2901	236466005	Congenital Fanconi syndrome (disorder)	59	E720	Disorders of amino-acid transport
2917	197744007	Renal tubulo-interstitial disorders in metabolic diseases (disorder)	59	N163A	Renal tubulo-interstitial disorders in metabolic diseases
2929	444645005	Dent's disease (disorder)	99	N398	Other specified disorders of urinary system
2938	79385002	Lowe syndrome (disorder)	59	E720	Disorders of amino-acid transport
2940	522601000000103	Inherited aminoaciduria (disorder)	59	E729	Disorder of amino-acid metabolism, unspecified
2955	85020001	Cystinuria (disorder)	99	E720	Disorders of amino-acid transport
2964	190681003	Cystinosis (disorder)	52	E720	Disorders of amino-acid transport
2972	226309007	Familial renal glucosuria (disorder)	59	E748	Other specified disorders of carbohydrate metabolism
2986	82236004	Familial x-linked hypophosphatemic vitamin D refractory rickets (disorder)	59	E833	Disorders of phosphorus metabolism
2993	90505000	Autosomal recessive hypophosphatemic vitamin D refractory rickets (disorder)	59	E833	Disorders of phosphorus metabolism
3000	1776003	Renal tubular acidosis (disorder)	59	N258	Other disorders resulting from impaired renal tubular funct
3016	24790002	Proximal renal tubular acidosis (disorder)	59	N258	Other disorders resulting from impaired renal tubular funct
3028	236461000	Distal renal tubular acidosis (disorder)	59	N258	Other disorders resulting from impaired renal tubular funct
3037	236461000	Distal renal tubular acidosis (disorder)	59	N258 AND H905	Other disorders resulting from impaired renal tubular funct AND Sensorineural hearing loss, unspecified
3044	111395007	Nephrogenic diabetes insipidus (disorder)	59	N251	Nephrogenic diabetes insipidus
3059	10406007	Lesch-Nyhan syndrome (disorder)	59	E791	Lesch-Nyhan syndrome
3063	35759001	Ribose-phosphate pyrophosphokinase overactivity (disorder)	59	E798	Other disorders of purine and pyrimidine metabolism
3071	31742004	Arteriohepatic dysplasia (disorder)	59	Q447	Other congenital malformations of liver
3085	71275003	Pseudoprimary aldosteronism (disorder)	59	E268	Other hyperaldosteronism
3092	3188003	Familial hypokalemia-hypomagnesemia (disorder)	59	E876	Hypokalaemia

3102	71275003	Pseudoprimary aldosteronism (disorder)	59	E268	Other hyperaldosteronism
3118	237770005	Syndrome of apparent mineralocorticoid excess (disorder)	59	E278	Other specified disorders of adrenal gland
3125	237743003	Glucocorticoid-suppressible hyperaldosteronism (disorder)	59	E268	Other hyperaldosteronism
3139	237604008	Diabetes mellitus autosomal dominant type II (disorder)	59	E139	Other specified diabetes mellitus without complications
3141	43941006	Pseudohypoaldosteronism, type 1 (disorder)	59	E274	Other and unspecified adrenocortical insufficiency
3156	15689008	Pseudohypoaldosteronism, type 2 (disorder)	59	E878	Other disorders of electrolyte and fluid balance NEC
3160	237885008	Familial hypocalciuric hypercalcemia (disorder)	59	E835	Disorders of calcium metabolism
3173	237885008	Familial hypocalciuric hypercalcemia (disorder)	59	E835	Disorders of calcium metabolism
3187	80710001	Primary hypomagnesemia (disorder)	59	E834	Disorders of magnesium metabolism
3194	17901006	Primary hyperoxaluria (disorder)	53	E748	Other specified disorders of carbohydrate metabolism
3207	65520001	Primary hyperoxaluria type I (disorder)	53	E748	Other specified disorders of carbohydrate metabolism
3211	40951006	Primary hyperoxaluria, type II (disorder)	53	E748	Other specified disorders of carbohydrate metabolism
3224	16652001	Fabry's disease (disorder)	54	E752	Other sphingolipidosis
3230	16652001	Fabry's disease (disorder)	54	E752	Other sphingolipidosis
3248	190919008	Xanthinuria (disorder)	59	E798	Other disorders of purine and pyrimidine metabolism
3253	236527004	Nail patella-like renal disease (disorder)	59	N078	Hereditary nephropathy, not elsewhere classified, other
3269	45582004	Rubinstein-Taybi syndrome (disorder)	99	Q872	Cong malformation syndromes predominantly involving limbs
3276	7199000	Tuberous sclerosis syndrome (disorder)	59	Q851	Tuberous sclerosis
3282	46659004	Von Hippel-Lindau syndrome (disorder)	59	Q858	Other phakomatoses, not elsewhere classified
3295	236443009	Medullary sponge kidney (disorder)	99	Q615	Medullary cystic kidney
3305	41729002	Horseshoe kidney (disorder)	99	Q631	Lobulated, fused and horseshoe kidney
3314	445431000	Frasier syndrome (disorder)	99	Q998	Other specified chromosome abnormalities
3658	446449009	Renal coloboma syndrome (disorder)	59	Q605	Renal hypoplasia, unspecified

3322	290006	Melnick-Fraser syndrome (disorder)	59	Q870	Cong malform syndromes predom affect facial appearance
3333	63247009	Williams syndrome (disorder)	59	Q878	Other specified congenital malformation syndromes NEC
3346	523411000000105	Townes-Brocks syndrome (disorder)	59		
3351	232059000	Laurence-Moon syndrome (disorder)	59	Q878	Other specified congenital malformation syndromes NEC
3367	240096000	Mitochondrial cytopathy (disorder)	59	G713	Mitochondrial myopathy, not elsewhere classified
3379	236419006	Progressive hereditary glomerulonephritis without deafness (disorder)	59	N079	Unspecified morphological changes
3380	14669001	Acute renal failure syndrome (disorder)	90	N179	Acute renal failure, unspecified
3398	14669001	Acute renal failure syndrome (disorder)	90	N179 AND E86X	Acute renal failure, unspecified AND Volume depletion
3403	14669001	Acute renal failure syndrome (disorder)	90	N179 AND R579	Acute renal failure, unspecified AND Shock, unspecified
3419	14669001	Acute renal failure syndrome (disorder)	90	N179	Acute renal failure, unspecified
3426	14669001	Acute renal failure syndrome (disorder)	90	N179 AND M628	Acute renal failure, unspecified AND Other specified disorders of muscle
3435	236428007	Nephrotoxic acute renal failure (disorder)	90	N144	Toxic nephropathy, not elsewhere classified
3442	197650009	Acute cortical necrosis (disorder)	90	N171	Acute renal failure with acute cortical necrosis
3457	36689008	Acute pyelonephritis (disorder)		N10X	Acute tubulo-interstitial nephritis
3461	126880001	Neoplasm of kidney (disorder)	95	D410	Neoplasm uncert / unkn behav kidney
3474	254915003	Clear cell carcinoma of kidney (disorder)	95	C64X	Malignant neoplasm of kidney, except renal pelvis
3488	408642003	Transitional cell carcinoma of kidney (disorder)	95	C64X	Malignant neoplasm of kidney, except renal pelvis
3490	302849000	Nephroblastoma (disorder)	95	C64X	Malignant neoplasm of kidney, except renal pelvis
3501	307604008	Mesoblastic nephroma (disorder)	95	D410	Neoplasm uncert / unkn behav kidney

3517			99		
3529	236425005	Chronic renal impairment (disorder)	96	N189	Chronic renal failure, unspecified
3538	236425005	Chronic renal impairment (disorder)	96	N189	Chronic renal failure, unspecified
3540	236425005	Chronic renal impairment (disorder)	00	N189	Chronic renal failure, unspecified
3555	236425005	Chronic renal impairment (disorder)	00	N189	Chronic renal failure, unspecified
3564	236425005	Chronic renal impairment (disorder)	00	N189	Chronic renal failure, unspecified
3572	53298000	Hematuria syndrome (disorder)	00	R31X AND N391	Unspecified haematuria AND Persistent proteinuria, unspecified
	29738008	Proteinuria (disorder)			
3712	53298000	Hematuria syndrome (disorder)	00	R31X	Unspecified haematuria
3720	29738008	Proteinuria (disorder)	00	N391	Persistent proteinuria, unspecified
3643	90688005	Chronic renal failure syndrome (disorder)	00	N189	Chronic renal failure, unspecified
3691	42399005	Renal failure syndrome (disorder)	00	N19X	Unspecified renal failure
3708	90688005	Chronic renal failure syndrome (disorder)	00	N189	Chronic renal failure, unspecified

MEDICAMENTOS HUÉRFANOS (Listado Diciembre 2012)

Nombre del medicamento	ICD10 (NO para capturar: captura según nombre de enfermedad a patir de la indicación del medicamento propuesto)
Bronchitol	E84
Busilvex	Z948
Cayston	E84
Esbriet	J841
Exjade	D561
Fabrazyme	E752
Firazyr	D841
Increlex	E343
Tepadina	Z948
Kalydeco	E84
NovoThirteen	D682
Myozyme	E740
Nplate	D693
Xagrid	D473
Somavert	E220
Kuvan	E700
Kuvan	E701
Orfadin	E702
Cystadane	E721
Carbaglu	E722
Replagal	E752
Zavesca	E752
Aldurazyme	E760
Elaprase	E761
Naglazyme	E762
Wilzin	E830
Inovelon	G404
Diacomit	G404
Diacomit	G403
Ventavis	I270
Tracleer	I270
Pedea	Q250
Revestive	K918
Revolade	D693
Savene	Y432
Signifor	E240
Siklos	D57
Soliris	D595
Firdapse (previously Zenas)	G731
Tobi Podhaler	E84
Plenadren	E271
Revatio	I270
Peyona (previously Nymusa)	P283
Volibris	I270
Vpriv	E752
Vyndaqel	E851
Prialt	R522

ANEXO V

**CÓDIGOS DE MUNICIPIOS, PROVINCIAS, CCAA DE ESPAÑA,
NUCLEOS DE MUNICIPIOS Y TIPOS DE VÍA**

CÓDIGOS DE MUNICIPIOS

ACCESIBLE EN:

<http://www.ine.es/daco/daco42/codmun/codmun/codmunmapa.htm>

Por ejemplo: ASTURIAS

Relación de municipios y códigos por provincias a 1 de enero de 2011

ASTURIAS

CPRO	CMUN	DC	NOMBRE (castellano)	CPRO	CMUN	DC	NOMBRE (castellano)
33	001	9	Allande	33	041	1	Navia
33	002	4	Aller	33	042	6	Noreña
33	003	0	Amieva	33	043	2	Onís
33	004	5	Avilés	33	044	7	Oviedo
33	005	8	Belmonte de Miranda	33	045	0	Parres
33	006	1	Bimenes	33	046	3	Peñamellera Alta
33	007	7	Boal	33	047	9	Peñamellera Baja
33	008	3	Cabrales	33	048	5	Pesoz
33	009	6	Cabranes	33	049	8	Piloña
33	010	0	Candamo	33	050	1	Ponga
33	012	2	Cangas de Onís	33	051	8	Pravia
33	011	7	Cangas del Narcea	33	052	3	Proaza
33	013	8	Caravia	33	053	9	Quirós
33	014	3	Carreño	33	054	4	Regueras, Las
33	015	6	Caso	33	055	7	Ribadedeva
33	016	9	Castrillón	33	056	0	Ribadesella
33	017	5	Castropol	33	057	6	Ribera de Arriba
33	018	1	Coaña	33	058	2	Riosa
33	019	4	Colunga	33	059	5	Salas
33	020	8	Corvera de Asturias	33	061	6	San Martín de Oscos
33	021	5	Cudillero	33	060	9	San Martín del Rey Aurelio
33	022	0	Degaña	33	063	7	San Tirso de Abres
33	023	6	Franco, El	33	062	1	Santa Eulalia de Oscos
33	024	1	Gijón	33	064	2	Santo Adriano
33	025	4	Gozón	33	065	5	Sariego
33	026	7	Grado	33	066	8	Siero
33	027	3	Grandas de Salime	33	067	4	Sobrescobio
33	028	9	Ibias	33	068	0	Somiedo
33	029	2	Illano	33	069	3	Soto del Barco
33	030	6	Illas	33	070	7	Tapia de Casariego
33	031	3	Langreo	33	071	4	Taramundi
33	032	8	Laviana	33	072	9	Teverga
33	033	4	Lena	33	073	5	Tineo
33	035	2	Llanera	33	034	9	Valdés
33	036	5	Llanes	33	074	0	Vegadeo
33	037	1	Mieres	33	075	3	Villanueva de Oscos
33	038	7	Morcín	33	076	6	Villaviciosa
33	039	0	Muros de Nalón	33	077	2	Villayón
33	040	4	Nava	33	078	8	Yernes y Tameza

CÓDIGOS DE LAS PROVINCIAS ESPAÑOLAS

ACCESIBLE EN:

<http://www.ine.es/daco/daco42/codmun/codmun/codmunmapa.htm>

Relación de provincias

Código	Provincia	Código	Provincia
01	ÁLAVA	28	MADRID
02	ALBACETE	29	MALAGA
03	ALICANTE	30	MURCIA
04	ALMERÍA	31	NAVARRA
05	AVILA	32	ORENSE
06	BADAJOS	33	ASTURIAS
07	ISLAS BALEARES	34	PALENCIA
08	BARCELONA	35	LAS PALMAS
09	BURGOS	36	PONTEVEDRA
10	CÁCERES	37	SALAMANCA
11	CÁDIZ	38	STA. C. TENERIFE
	CASTELLÓN DE LA		
12	PLANA	39	SANTANDER
13	CIUDAD REAL	40	SEGOVIA
14	CÓRDOBA	41	SEVILLA
15	LA CORUÑA	42	SORIA
16	CUENCA	43	TARRAGONA
17	GERONA	44	TERUEL
18	GRANADA	45	TOLEDO
19	GUADALAJARA	46	VALENCIA
20	GUIPÚZCOA	47	VALLADOLID
21	HUELVA	48	VIZCAYA
22	HUESCA	49	ZAMORA
23	JAÉN	50	ZARAGOZA
24	LEÓN	51	CEUTA
25	LÉRIDA	52	MELILLA
26	LA RIOJA	53	EXTRANJERO
27	LUGO	54	DESCONOCIDO

CÓDIGOS DE LAS COMUNIDADES AUTÓNOMAS ESPAÑOLAS

Relación de Comunidades Autónomas

CODIGO	LITERAL
01	Andalucía
02	Aragón
03	Asturias, Principado de
04	Balears, Illes
05	Canarias
06	Cantabria
07	Castilla y León
08	Castilla - La Mancha
09	Cataluña
10	Comunitat Valenciana
11	Extremadura
12	Galicia
13	Madrid, Comunidad de
14	Murcia, Región de
15	Navarra, Comunidad Foral de
16	País Vasco
17	Rioja, La
18	Ceuta
19	Melilla

CÓDIGOS DE LAS NUCLEOS DE MUNICIPIOS

Archivo Excel accesible en área privada web SpainRDR:
 “Nucleos Municipales.xlsx”

ID_NUCLEO	MUNICIPIO	ENTIDAD	ENTIDAD	DISEMIN	DESC_ENTIDAD_COLECT	DESC_ENTIDAD_SING	DESC_DISEMINADO	DESCRIPCION	ACTIVO
10001000000	10001	0	0	0	ABADIA			ABADIA (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10001000100	10001	0	1	0	ABADIA	ABADIA		ABADIA (ENTIDAD SINGULAR)	0
10001000101	10001	0	1	1	ABADIA	ABADIA	ABADIA	ABADIA	1
10001000199	10001	0	1	99	ABADIA	ABADIA	*DISEMINADO*	ABADIA *DISEMINADO*	1
10002000000	10002	0	0	0	ABERTURA			ABERTURA (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10002000100	10002	0	1	0	ABERTURA	ABERTURA		ABERTURA (ENTIDAD SINGULAR)	0
10002000101	10002	0	1	1	ABERTURA	ABERTURA	ABERTURA	ABERTURA	1
10002000199	10002	0	1	99	ABERTURA	ABERTURA	*DISEMINADO*	ABERTURA *DISEMINADO*	1
10003000000	10003	0	0	0	ACEBO			ACEBO (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10003000100	10003	0	1	0	ACEBO	ACEBO		ACEBO (ENTIDAD SINGULAR)	0
10003000101	10003	0	1	1	ACEBO	ACEBO	ACEBO	ACEBO	1
10003000199	10003	0	1	99	ACEBO	ACEBO	*DISEMINADO*	ACEBO *DISEMINADO*	1
10004000000	10004	0	0	0	ACEHUCHE			ACEHUCHE (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10004000100	10004	0	1	0	ACEHUCHE	ACEHUCHE		ACEHUCHE (ENTIDAD SINGULAR)	0
10004000101	10004	0	1	1	ACEHUCHE	ACEHUCHE	ACEHUCHE	ACEHUCHE	1
10004000199	10004	0	1	99	ACEHUCHE	ACEHUCHE	*DISEMINADO*	ACEHUCHE *DISEMINADO*	1
10005000000	10005	0	0	0	ACEITUNA			ACEITUNA (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10005000100	10005	0	1	0	ACEITUNA	ACEITUNA		ACEITUNA (ENTIDAD SINGULAR)	0
10005000101	10005	0	1	1	ACEITUNA	ACEITUNA	ACEITUNA	ACEITUNA	1
10006000000	10006	0	0	0	AHIGAL			AHIGAL (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10006000100	10006	0	1	0	AHIGAL	AHIGAL		AHIGAL (ENTIDAD SINGULAR)	0
10006000101	10006	0	1	1	AHIGAL	AHIGAL	AHIGAL	AHIGAL	1
10006000199	10006	0	1	99	AHIGAL	AHIGAL	*DISEMINADO*	AHIGAL *DISEMINADO*	1
10007000000	10007	0	0	0	ALBALA			ALBALA (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10007000100	10007	0	1	0	ALBALA	ALBALA		ALBALA (ENTIDAD SINGULAR)	0
10007000101	10007	0	1	1	ALBALA	ALBALA	ALBALA	ALBALA	1
10007000199	10007	0	1	99	ALBALA	ALBALA	*DISEMINADO*	ALBALA *DISEMINADO*	1
10008000000	10008	0	0	0	ALCANTARA			ALCANTARA (ENTIDAD COLECTIVA)	0
10008000100	10008	0	1	0	ALCANTARA	ALCANTARA		ALCANTARA (ENTIDAD SINGULAR)	0
10008000101	10008	0	1	1	ALCANTARA	ALCANTARA	ALCANTARA	ALCANTARA	1
10008000199	10008	0	1	99	ALCANTARA	ALCANTARA	*DISEMINADO*	ALCANTARA *DISEMINADO*	1
10008000200	10008	0	2	0	ALCANTARA	ESTORNINOS		ESTORNINOS (ENTIDAD SINGULAR)	0

(Vista parcial del archivo)

Tipos de vía

. . . CHARACTER

ACCE ACCE ACCES
ACCE ACCESACCES
ACCE SARBIACCES
ACCESACCE ACCESO
ACCESACCESACCESO
ACCESSARBIACCESO
ACEQ ACEQ ACEQUIA
ACERAACERAACERA
ALAM ALAM ALAMEDA
ALAM ZUMARALAMEDA
ALDAPALDAPALDAPA
ALDAPCUSTAALDAPA
ALDEAALDEAALDEA
ALQUEALQUEALQUERIA
ALTO ALTO ALTO
ALTO GAIN ALTO
ANDADANDADANDADOR
ANGTAANGTAANGOSTA
APTESAPTESAPARTAMENTS
APTESAPTOSAPARTAMENTS
APTOSAPTESAPARTAMENTOS
APTOSAPTOSAPARTAMENTOS
ARB ARB ARBOLEDA
ARB ZUHAIARBOLEDA
ARRALARRALARRABAL
ARRALERREBARRABAL
ARRALRABALARRABAL
ARRALRAVALARRABAL
ARRY ARRY ARROYO
ARRY ERREKARROYO
ARRY RIERAARROYO
ASSEGASSEGASSEGADOR
ATAJOATAJOATAJO
ATAJOATAL ATAJO
ATAJOATALLATAJO
ATAJOLASTEATAJO
ATAL ATAJOATALL
ATAL ATAL ATALL
ATAL ATALLATALL
ATAL LASTEATALL
ATALLATAJOATALL
ATALLATAL ATALLO
ATALLATALLATALLO
ATALLLASTEATALL
ATZUCATZUCATZUCAT
AUTO AUTO AUTOPISTA
AUTO AVIA AUTOPISTA
AUZO AUZO AUZO
AUZO AUZUNAUZO
AUZO BARRIAUZO
AUZO BARROAUZO
AUZOTAUZOTAUZOTEGI
AUZOTBARDAAUZOTEGI
AUZUNAUZO AUZUNEA
AUZUNAUZUNAUZUNEA
AUZUNBARRIAUZUNEA

AUZUNBARROAUZUNEA
AV AV AVINGUDA
AV AVDA AVINGUDA
AV AVGDAAVINGUDA
AV ETDEAAIVINGUDA
AV HIRIBAVINGUDA
AVDA AV AVENIDA
AVDA AVDA AVENIDA
AVDA AVGDAAVENIDA
AVDA ETDEAAVENIDA
AVDA HIRIBAVENIDA
AVGDAAV AVINGUDA
AVGDAAVDA AVINGUDA
AVGDAAVGDAAVINGUDA
AVGDAETDEAAIVINGUDA
AVGDAHIRIBAVINGUDA
AVIA AUTO AUTOVIA
AVIA AVIA AUTOVIA
BARDAAUZOTBARRIADA
BARDABARDABARRIADA
BARRIAUZO BARRI
BARRIAUZUNBARRI
BARRIBARRIBARRI
BARRIBARROBARRI
BARROAUZO BARRIO
BARROAUZUNBARRIO
BARROBARRIBARRIO
BARROBARROBARRIO
BDA BDA BAIXADA
BDA BJADABAIXADA
BELNABELNABELENA
BIDE BIDE BIDE
BIDE VIA BIDE
BIDEBBIDEBBIDEBIETA
BIDEBGTA BIDEBIETA
BJADABDA BAJADA
BJADABJADABAJADA
BLQUEBLQUEBLOQUE
BRANCBRANCBARRANCO
BRDLABRDLABARREDUELA
BRZALBRZALBRAZAL
BULEVBULEVBULEVAR
BULEVBV BULEVAR
BV BV BULEVAR
C C CARRER
C C/ CARRER
C CALLECARRER
C CARRECARRER
C KALE CARRER
C KARRICARRER
C RUA CARRER
C.H. C.H. CMNO HONDO
C.N. C.N. CMNO NUEVO
C.V. C.V. CMNO VIEJO
C/ C CARRER
C/ C/ CARRER
C/ CALLECARRER
C/ CARRECARRER
C/ KALE CARRER
C/ KARRICARRER
C/ RUA CARRER
CÑADACÑADACAÑADA

CALLEC CALLE
CALLEC/ CALLE
CALLECALLECALLE
CALLECARRECALLE
CALLEKALE CALLE
CALLEKARRICALLE
CALLERUA CALLE
CALLICALLICALLI
CAMI CAMI CAMI
CAMI CAMINCAMI
CAMI CMNO CAMI
CAMINCAMI CAMIN
CAMINCAMINCAMIN
CAMPACAMPACAMPA
CANÑO CANÑO CANTIÑO
CANALCANALCANAL
CANT CANT CANTON
CANT CANTOCANTON
CANTOCANT CANTO
CANTOCANTOCANTO
CARRACARRACARRERADA
CARRACARRYCARRERADA
CARREC CARRER
CARREC/ CARRER
CARRECALLECARRER
CARRECARRECARRER
CARREKALE CARRER
CARREKARRICARRER
CARRERUA CARRER
CARRYCARRACARRERANY
CARRYCARRYCARRERANY
CBTIZCBTIZCOBERTIZO
CELLACELLACANELLA
CELLACLONCANELLON
CELLACELLACANELLON
CERROCERROCERRO
CINT CINT CINTURO
CINY CINY CINYELL
CIRCUCIRCUCIRCUMVAL.LACIO
CJLA CJLA CALLEJUELA
CJLA RUELACALLEJUELA
CJTO CJTO CONJUNTO
CJTO CXTO CONJUNTO
CLEYACLEYACALEYA
CLLJACLJACALLEJA
CLLJAKARIKCALEJA
CLLJARUELACALLEJA
CLLJOCLLJOCALLEJO
CLLONCLLONCALLEJON
CLLONETXARCALLEJON
CLLONCELLACALLEJON
CLLZOCLLZOCALLIZO
CLYONCLYONCALEYON
CMÑO CMÑO CAMIÑO
CMÑO CMNO CAMIÑO
CMNO CMÑO CAMINO
CMNO CMNO CAMINO
CNDA CNDA CANADA
COL COL COLONIA
COMPJCOMPJCOMPLEJO
COMPJCOMPXCOMPLEJO
COMPXCOMPXCOMPLEXO

COMPXCOMPJCOMPLEXO
COSTACOSTACOSTA
COSTAKOSTACOSTA
CRA CRA CARRERA
CNLLACNLLACANELLA
CORDLCORDLCORDEL
CRA KARRECARRERA
CRLLOCRLLOCORRILLO
CRO CRO CARRERO
CRRACRRACORRALO
CRRALCRRALCORRALO
CRRICRRCICORREDORCILLO
CRRDACRRDACORREDOIRA
CRRDACRRDECORREDOIRA
CRRDECRRDACORREDERA
CRRDECRRDECORREDERA
CRRDOCRRDOCORREDOR
CRRILCRRILCARRIL
CRRILKRRILCARRIL
CRRLOCRRLOCORRALILLO
CRRO CRRO CARREIRO
CRROLCRROLCORRIOL
CRRROSEDERCORRIOL
CRRROSENDACORRIOL
CRTILCRTILCARRETIL
CRTJOCRTJOCORTIJO
CSRIOSRIOCASERIO
CSTANCSTANCOSTANILLA
CTRA CTRA CARRETERA
CTRA ERREPCARRETERA
CTRINCTRINCARRETERIN
CUSTAALDAPCUESTA
CUSTACUSTACUESTA
CXON CXON CALEXON
CXON CELLACALEXON
CXTO CXTO CONXUNTO
CXTO CJTO CONXUNTO
CZADACZADACALZADA
CZADSCZADSCALZADAS
DEMARDEMARDEMARCA
CACION
DEMARDEMARDEMARCA
CACION
DEMARDEMARDEMARCA
CACION
DRERADRERADRECERA
EIRADEIRADEIRADO
ENTD ENTD ENTRADA
EPTZAEPTZAENPARANTZA
EPTZAPL ENPARANTZA
EPTZAPLAZAENPARANTZA
ERREBARRALERREBAL
ERREBERREBERREBAL
ERREBRABALERREBAL
ERREBRAVALERREBAL
ERREKARRY ERREKA
ERREKERREKERREKA
ERREKRIERAERREKA
ERREPCTRA ERREPIDE
ERREPERREPERREPIDE
ERRIBERRIBERRIBERA
ERRIBVEGA ERRIBERA
ESCA ESCA ESCALERA
ESCALESCALESCALINATA

ESCU ESCU ESCULLERA
ESLDAESLDAESPALDA
ESTDAESTDAESTRADA
ETDEAAV ETORBIDE
ETDEAAVDA ETORBIDE
ETDEAAVGDAETORBIDE
ETDEAETDEAETORBIDE
ETDEAHIRIBETORBIDE
ETXADETXADETXADI
ETXADGRUP ETXADI
ETXADGRUPOETXADI
ETXADTALDEETXADI
ETXARCLLONETXARTE
ETXARETXARETXARTE
ETXATETXATETXATZE
ETXATTRAS ETXATZE
ETXATTRAS ETXATZE
EXPLAEXPLAEXPLANADA
EXTRMEXTRMEXTRAMUROS
EXTRREXTRREXTRARRADIO
FALDAFALDAFALDA
FINCAFINCAFINCA
G.V. G.V. GRAN VIA
GAIN ALTO GAIN
GAIN GAIN GAIN
GALE GALE GALERIA
GORABGORABGORABIDE
GORABSBIDAGORABIDE
GORABPJDA GORABIDE
GRUP ETXADGRUPO
GRUP GRUP GRUPO
GRUP GRUPOGRUPO
GRUP TALDEGRUPO
GRUPOETXADGRUPO
GRUPOGRUP GRUPO
GRUPOGRUPOGRUPO
GRUPOTALDEGRUPO
GTA BIDEBGLORIETA
GTA GTA GLORIETA
HEGI HEGI HEGI
HIRIBAV HIRIBIDE
HIRIBAVDA HIRIBIDE
HIRIBAVGDAHIRIBIDE
HIRIBETDEAHIRIBIDE
HIRIBHIRIBHIRIBIDE
HONDAHONDAHONDARTZA
HONDAONDARHONDARTZA
HONDAPLAYAHONDARTZA
HONDAPRAIAHONDARTZA
HONDAPTJA HONDARTZA
HOYA HOYA HOYA
IBILBIBILBIBILBIDE
IBILBPASEAIBILBIDE
IBILBPASEAIBILBIDE
IBILBPASEOIBILBIDE
IBILBPG IBILBIDE
ILLA ILLA ILLA
INDA INDA INDA
JARD JARD JARDI
JDIN JDIN JARDIN
JDIN LORAKJARDIN
JDIN LORATJARDIN

JDIN XDIN JARDIN
JDINSJDINSJARDINES
KAI KAI KAI
KAI MUELLKAI
KALE C KALE
KALE C/ KALE
KALE CALLEKALE
KALE CARREKALE
KALE KALE KALE
KALE KARRIKALE
KALE RUA KALE
KARIKCLLJAKARRIKA
KARIKKARIKKARRIKA
KARIKRUELAKARRIKA
KARRECRA KARRERA
KARREKARREKARRERA
KARRIC KARRICA
KARRIC/ KARRICA
KARRICALLEKARRICA
KARRICARREKARRICA
KARRIKALE KARRICA
KARRIKARRIKARRICA
KARRIRUA KARRICA
KOSTACOSTAKOSTA
KOSTAKOSTAKOSTA
KRRILCRRILKARRIL
KRRILKRRILKARRIL
LAGO LAGO LAGO
LASTEATAJOLASTERBIDE
LASTEATAL LASTERBIDE
LASTEATALLASTERBIDE
LSTELASTELASTERBIDE
LDERALDERALADERA
LEKU LEKU LEKU
LEKU LLOC LEKU
LEKU LUGARLEKU
LLOC LEKU LLOC
LLOC LLOC LLOC
LLOC LUGARLLOC
LOMA LOMA LOMA
LORAKJDIN LORATEGIAK
LORAKLORAKLORATEGIAK
LORAKLORATLORATEGIAK
LORAKXDIN LORATEGIAK
LORATJDIN LORATEGI
LORATLORAKLORATEGI
LORATLORATLORATEGI
LORATXDIN LORATEGI
LUGARLEKU LUGAR
LUGARLLOC LUGAR
LUGARLUGARLUGAR
MALECMALECMALECON
MAZO MAZO MAZO
MENDIMENDIMENDI
MENDIMONTEMENDI
MIRADMIRADMIRADOR
MOLL MOLL MOLL
MONTEMENDIMONTE
MONTEMONTEMONTE
MUELLKAI MUELLE
MUELLMUELLMUELLE
ONDARHONDAONDARTZA

ONDARONDARONDARTZA
ONDARPLAYAONDARTZA
ONDARPRAIAONDARTZA
ONDARPTJA ONDARTZA
PAGO PAGO PAGO
PARC PARC PARQUE
PARC PARC PARQUE
PARKEPARKEPARKE
PARKEPQUE PARKE
PARTIPARTIPARTICULAR
PAS PAS PAS
PASAIPASAIPASAI
PASAIPSAJEPASAI
PASAIPSAXEPASAI
PASAIPTGE PASAI
PASEAIBILBPASEABIDE
PASEAPASEAPASEABIDE
PASEAPASEAPASEABIDE
PASEAPASEOPASEABIDE
PASEAPG PASEABIDE
PASEAIBILBPASEALEKU
PASEAPASEAPASEALEKU
PASEAPASEAPASEALEKU
PASEAPASEOPASEALEKU
PASEAPG PASEALEKU
PASEOIBILBPASEO
PASEOPASEAPASEO
PASEOPASEAPASEO
PASEOPASEOPASEO
PASEOPG PASEO
PBDO PBDO POBLADO
PDA PDA PUJADA
PDIS PDIS PASSADIS
PDIS PZO PASSADIS
PG IBILBPASSEIG
PG PASEAPASSEIG
PG PASEAPASSEIG
PG PASEOPASSEIG
PG PG PASSEIG
PINARPINARPINAR
PISTAPISTAPISTA
PJDA PJDA PUJADA,SUBIDA
PJDA SBIDAPUJADA,SUBIDA
PL EPTZAPLACA
PL PL PLACA
PL PLAZAPLACA
PL PLAÇAPLAÇA
PL PL PLAÇA
PLA PLA PLA
PLAÇAPLAÇAPLAÇA
PLAÇAPLACAPLAÇA
PLAÇAPLAZAPLAÇA
PLAÇAPL PLAÇA
PLAYAHONDAPLAYA
PLAYAONDARPLAYA
PLAYAPLAYAPLAYA
PLAYAPRAIAPLAYA
PLAYAPTJA PLAYA
PLAZAEPTZAPLAZA
PLAZAPL PLAZA
PLAZAPLAZAPLAZA
PLAZAPLAÇAPLAZA

PLCETPLCETPLACETA
PLLO PLLO PASILLO
PLZLAPLZLAPLAZUELA
PNTE PNTE PUENTE
POLIGPOLIGPOLIGONO
PONT PONT PONT
PONT PONTEPONT
PONTEPONT PONTE
PONTEPONTEPONTE
PORT PORT PORT
PQUE PARKEPARQUE
PQUE PQUE PARQUE
PRAÑAPRAÑAPRACIÑA
PRAGEPRAGEPARATGE
PRAGEPRAJEPARATGE
PRAGEPSAXEPARATGE
PRAGETOKI PARATGE
PRAIAHONDAPRAIA
PRAIAONDARPRAIA
PRAIAPLAYAPRAIA
PRAIAPRAIAPRAIA
PRAIAPTJA PRAIA
PRAJEPRAGEPARAJE
PRAJEPRAJEPARAJE
PRAJEPSAXEPARAJE
PRAJETOKI PARAJE
PRAZAPRAZAPRAZA
PROL PROL PORLONGACION
PROL PROL PROLONGACION
PSAJEPASAI PASAJE
PSAJEPSAJEPASAJE
PSAJEPSAXEPASAJE
PSAJEPTGE PASAJE
PSAXEPRAGEPARAXE
PSAXEPRAJEPARAXE
PSAXEPSAXEPARAXE
PSAXETOKI PARAXE
PSAXEPASAI PASAXE
PSAXEPSAJEPASAXE
PSAXEPSAXEPASAXE
PSAXEPTGE PASAXE
PSAXEPSAXEPASAXE
PTDA PTDA PARTIDA
PTGE PASAIPASSATGE
PTGE PSAJEPASSATGE
PTGE PSAXEPASSATGE
PTGE PTGE PASSATGE
PTILOPTILOPORTILLO
PTJA PLAYAPLATJA
PTJA ONDARPLATJA
PTJA HONDAPLATJA
PTJA PRAIAPLATJA
PTJA PTJA PLATJA
PTLLOPTLLOPORTILLO
PZO PDIS PASADIZO
PZO PZO PASADIZO
PZTA PZTA PLAZOLETA
RABALARRALRABAL
RABALERREBRABAL
RABALRABALRABAL
RABALRAVALRABAL
RACDARACDARACONADA

RACDARCDARACONADA
RACORACORACO
RACORCONRACO
RAMALRAMALRAMAL
RAMPARAMPARAMPA
RAMPSRAMPSRAMPAS
RAVALARRALRAVAL
RAVALERREBRAVAL
RAVALRABALRAVAL
RAVALRAVALRAVAL
RBLARBLARAMBLA
RBRARBRARIBERA
RCDARACDARINCONADA
RCDARCDARINCONADA
RCDARENTORINCONADA
RCONRACORINCON
RCONRCONRINCON
RENTORENTORECANTO
RENTORCDARECANTO
RIERAARRYRIERA
RIERAERREKRIERA
RIERARIERARIERA
RONDARONDARONDA
RTDARTDAROTONDA
RUA CRUA
RUAC/RUA
RUACALLERUA
RUACARRERUA
RUAKALERUA
RUAKARRIRUA
RUARUARUA
RUELACJLARUELA
RUELARUELARUELA
RUELACLLJARUELA
RUELAKARIKRUELA
RUELARUELARUELA
RUERORUERORUEIRO
SARBIACCESARBIDE
SARBIACCESSARBIDE
SARBISARBISARBIDE
SBIDAGORABSUBIDA
SBIDASBIDASUBIDA
SBIDAPJDAGORABIDE
SECTSECTSECTOR
SECTSEKTSECTOR
SEDERCRROLSENDER
SEDERSEDERSENDER
SEDERSENDASENDER
SEDRASEDRASENDERA
SEKTSECTSEKTORE
SEKTSEKTSEKTORE
SENDSENDSENDERO
SENDVIANYSENDERO
SENDACRROLSENDA
SENDASEDERSENDA
SENDASENDASENDA
SVTIASVTIASERVENTIA
SVTIACMNO SERVENTIA
TALDEETXADTALDE
TALDEGRUP TALDE
TALDEGRUPOTALDE
TALDETALDETALDE

TOKI PRAGETOKI
TOKI PRAJETOKI
TOKI PSAXETOKI
TOKI TOKI TOKI
TRANSTRANSTRANSITO
TRAS ETXATTRASERA
TRAS TRAS TRASERA
TRAS TRAS TRASERA
TRAS ETXATTRASEIRA
TRAS TRAS TRASEIRA
TRAS TRAS TRASEIRA
TRAV TRAV TRAVESSERA
TRAV TRSSITRAVESSERA
TRAV TRVA TRAVESSERA
TRAV TRVSATRAVESSERA
TRRNTRRNNTTORRENT
TRSSITRAV TRAVESSIA
TRSSITRSSITRAVESSIA
TRSSITRVA TRAVESSIA
TRSSITRVSATRAVESSERA
TRVA TRAV TRAVESIA
TRVA TRSSITRAVESIA
TRVA TRVA TRAVESIA
TRVALTRVALTRANSVERSAL
TRVSATRVSATRAVESA
TRVSATRAV TRAVESA
TRVSATRSSITRAVESA
TUNELTUNELTUNEL
URB URB URBANIZACION
URB URBATURBANIZACION
URB URBAZURBANIZACION
URBATURB URBANITZACIO
URBATURBATURBANITZACIO
URBATURBAZURBANITZACIO
URBAZURB URBANIZAZIO
URBAZURBATURBANIZAZIO
URBAZURBAZURBANIZAZIO
VALLEVALLEVALLE
VCTO VCTO VIADUCTO
VEGA ERRIBVEGA
VEGA VEGA VEGA
VENATVENATVEINAT
VENLAVENLAVENELA
VIA BIDE VIA
VIA VIA VIA
VIAL VIAL VIAL
VIANYSEND VIARANY
VIANYVIANYVIARANY
VREDAVREDAVEREDA
XDIN JDIN XARDIN
XDIN LORAKXARDIN
XDIN LORATXARDIN
XDIN XDIN XARDIN
ZEHARZEHARZEARKALETA
ZONA ZONA ZONA
ZUBI ZUBI ZUBI
ZUHAIARB ZUHAIZTI
ZUHAIZUHAIZUHAIZTI
ZUMARALAM ZUMARDI
ZUMARZUMARZUMARDI

ANEXO VI

Procedimiento e incorporación de valores de variables a la estructura de los registros de enfermedades raras debido a la validación de casos

Procedimiento e incorporación de valores de variables a la estructura de los registros de enfermedades raras debido a la validación de casos

Motivación

La validación de casos consiste en la revisión de los casos previamente adquiridos de forma masiva de diversas fuentes, utilizando otras fuentes con alto nivel de detalle y fiabilidad, usualmente historia clínica (HC). Los diagnósticos pueden ser ratificados, puestos en duda, rechazados, sustituidos o especificados (cuando el diagnóstico original es impreciso).

Conocer la proporción de validación de cada enfermedad según la fuente de información en la que se ha detectado el caso, puede usarse para valorar la calidad de los datos del registro y así estimar los valores reales de incidencia y prevalencia sin necesidad de validar todos los casos (tarea que requiere muchos recursos).

Para conocer en qué proporción las codificaciones de enfermedades son correctas o enmascaran otra enfermedad rara u otra enfermedad no rara, es necesario contar con la información sobre el caso antes y después de su validación.

Se ha detectado que en los distintos nodos de la red de registros de enfermedades raras se utilizan ciertas variables relacionadas con la validez de los casos con criterios distintos.

Propuesta

Unificar el uso de las variables nombreEnf, obsNombreEnf, baseDiag y fuenteInfor en todos los nodos de la red española de registros de enfermedades raras de forma que sirvan para almacenar la información sobre las posibles validaciones de forma clara.

Incorporar nuevos valores de variables a la estructura original de forma que se puedan almacenar tanto la información validada como la información original previa a la validación.

ESTA PROPUESTA CONTIENE, POR TANTO, MODIFICACIONES EN LA FORMA ORIGINAL DE COMPLETAR ALGUNAS VARIABLES.

La estructura final será tal que permita realizar análisis de incidencia, prevalencia y mortalidad con la información de mayor calidad, al mismo tiempo que se conserve la información histórica (trazabilidad) que puede ayudar a comprobar la calidad de nuestras fuentes, su especificidad, valor predictivo positivo, etc.

Unificación de codificación en las variables nombreEnf, obsNombreEnf, baseDiag, fuenteInfor y variables de codificación:

Variables:

nombreEnf:

Texto que describe el nombre de la enfermedad rara encontrado en la fuente fiable durante el proceso de validación. Sin acentos y en mayúsculas.

También puede albergar el nombre de enfermedad no verificado todavía, pero que haya sido adquirido de forma automática (nombres de enfermedad reflejados en la fuente de información).

No se deben incluir literales de la CIE9 o de la CIE10.

obsNombreEnf:

Matices del nombre (por ejemplo, el diámetro de una comunicación interauricular) que, aunque no sean fundamentales, puedan añadir información útil que permita codificar mejor el caso. Sin acentos y en mayúsculas.

Si durante el proceso de validación se sustituye el texto de la variable **nombreEnf** por otro texto, se puede almacenar en este campo (**obsNombreEnf**) el texto anterior precedido por “PV_”

baseDiag:

Base en la que se fundamenta el diagnóstico, según lista establecida. No se aceptarán los casos en los que esta variable aparezca en blanco. Los valores 1, 2, 7 y 8 se reservarán para aquellos casos que han pasado por proceso de validación.

Los valores 1 y 2 también se podrán asignar a casos que procedan de fuentes de información que incluyan en sí mismas la validación del diagnóstico. Lista de valores:

1 = Existencia de “evidencia” objetiva de enfermedad (pruebas genéticas, bioquímicas, de imagen, etc.)

2 = Verificación (validación) del diagnóstico en HC. No se incluirán en esta categoría aquellos casos obtenidos directamente de HC de atención primaria u hospital en una carga masiva de datos si no han sido revisados (en este caso se codificarían como 6)

3 = Primera vez que consta en CMBD como C1

4 = Primera vez que consta en CMBD como C2 o sucesivos

5 = Otras fuentes de información que no incluyan en sí mismas la validación del diagnóstico (renales, mortalidad, etc.)

6 = Diagnóstico en la HC de atención primaria u hospital obtenido por carga masiva de datos, no revisado (pendiente de validación)

7 = Se ha validado pero no se ha alcanzado una determinación final (caso dudoso, no se puede confirmar ni refutar). No se marca como 7 cuando la fuente de revisión es inaccesible (en este caso se deja el código **baseDiag** existente).

8 = Tras la validación se está seguro de que no es una enfermedad rara.

fuelleInfor:

Código de la fuente de información de la que procede el caso. En aquellas situaciones en las que los casos procedan de varias fuentes de información se codificarán poniendo en primer lugar la principal de ellas y que confiere más especificidad a la información.

Tras el proceso de validación, se modificaría la variable **fuelleInfor**, añadiendo el código U (HC primaria, validada) o V (HC hospital o combinada primaria-hospital, validada). Estos códigos distinguen la adquisición de casos de forma masiva de fuentes HC (códigos P y Q).

Se añadirá al código de la fuente de información original, el dígito W en los casos cuyo acceso a la HC (primaria y/o hospitalaria) no sea posible, independientemente del motivo, por lo que se considerará como “intento fallido de acceso a la HC” (por ejemplo cuando hay problemas de permisos para acceder a la HC o cuando no hay problemas de permisos pero la HC no se ha

podido encontrar, es decir, se ha intentado hacer el proceso de validación y no se ha conseguido).

En ningún caso se eliminaría ningún código de los existentes anteriormente (ni siquiera los P y Q).

Variables de codificación:

Tras el proceso de validación, el código de enfermedad existente antes de la validación se almacenará en la variable otrosCod, precedido de un código que identifique la codificación y una barra baja. Cuando el caso contenga varias codificaciones previas a la validación, los diversos códigos previos se almacenarán separados por punto y coma y sin espacios (por ejemplo “2_785.2; 3_Q91.3; 4_Q91.0”).

En las variables de codificación se almacenará el código resultante de la validación. En los casos en que el o los códigos originales no sean suficientemente específicos, se podrán rellenar códigos en codificaciones que no estaban rellenas antes de la validación (por ejemplo SnomedCT u Orphanet), además de nombreEnf. El código previo a la validación se almacenará en otrosCod incluso cuando el código antes y después de la validación coincida.

- 1 = codOrphanet
- 2 = codCie9Mc
- 3 = cie10
- 4 = codCie10Bpa
- 5 = codCie0
- 6 = codSnomed
- 7 = omimDiag
- 8 = codEdtaAnt
- 9 = codEdtaNvo
- 0 = otrosCod

Esto permite utilizar esta información para conocer la calidad de los datos y dar estimaciones de incidencia y prevalencia más realistas (que en muchos casos están muy alejadas de las estimaciones calculadas con casos no validados).

Casos procedentes de una fuente que incluya en sí misma la validación del diagnóstico:

Cuando un caso provenga de una fuente que incluye la validación del diagnóstico en sí misma (como puede ser el cribado neonatal de Metabolopatías), este caso no necesitará pasar por otro proceso de validación, por tanto su base de diagnóstico será 1 o 2 desde la importación, la fuente de información será la que proceda (por ejemplo “N”) y la variable **otrosCod** quedará vacía.

Ejemplos:

En los ejemplos incluimos solo algunas de las posibles Variables de Codificación por cuestiones de espacio. La variable identificadora es solamente un ejemplo, por ello no tiene los dígitos que debería. Consideremos un revisor que quiere validar los siguientes casos, y para ello consulta la HC Hospitalaria.

Original:

cipauto	nombre Enf	obsN ombr eEnf	baseD iag	fuelleIn for	codO rphan et	codCie9 Mc	cie10	cod Edta Ant	otro sCo d
COVA 1001			4	C		759.82			
COVA 1002			4	C		759.82			
COVA 1003			3	C		759.82			
COVA 1003			4	M			Q87.3		
COVA 1004			3	C		753.13			
COVA 1004			5	R				41	
COVA 1005			4	C		275.1			
COVA 1006			4	C		275.1			

Validado:

cipauto	nombre Enf	obsNomb reEnf	bas eDi ag	fuen teInf or	codOrp hanet	codCie 9Mc	ciel 0	cod Edta Ant	otrosCo d
COVA 1001	SINDR OME DE MARF AN	CIRUGI A DE RECAM BIO DE VALVU LA MITRAL	2	VC		759.82			2_759. 82
COVA 1002	DISEC CION		8	VC		441.0			2_759. 82

	AORTICA								
COVA 1003	SINDROME DE PROTEUS	NO HAY EVIDENCIAS DE S. MARFAN	2	VC	ORPHA744		Q87. 3		2_759. 82; 3_Q87. 3
COVA 1004	POLIQUISTO SIS RENAL AUTOSOMICA DOMINANTE		1	VC R		753.13		41	2_753. 13; 8_41
COVA 1005	ENFERMEDAD DE WILSON		7	VC		275.1			2_275. 1
COVA 1006			4	CW		275.1			

- El caso de Síndrome de Marfan del paciente “COVA1001” ha sido ratificado. El revisor incluye el nombre de la enfermedad en **nombreEnf** según lo ha encontrado en el texto de la HC. Además añade en **obsNombreEnf** cierta información que considera oportuno guardar referente a la enfermedad. Cambia la base del diagnóstico en **baseDiag** a “2” (por que su evidencia son los textos de la HC. Si hubiese encontrado también marcadores genéticos, por ejemplo, habría codificado como “1”). Añade la fuente de Información “V” en **fuenteInfor** delante del resto, pues es la que aporta mayor especificidad a la información.

Aunque no ha cambiado el código CIE9, también guarda en **otrosCod** ese código previo a la validación (precedido de un “2_”, pues es un código CIE9).

- Al revisar el caso de “COVA1002” se ha comprobado que el paciente ha sufrido una disección aórtica, pero no causada por Síndrome de Marfan. Aun no siendo una enfermedad rara, el registro se conserva, con **baseDiag** “8”. Se sustituye **codCie9Mc** por “441.0” (DISECCION AORTICA) y se guarda el código previo a la validación en **otrosCod** como “2_759.82”. También se añade en **nombreEnf** el texto descriptor de la enfermedad encontrado en la HC y en **fuenteInfor** la fuente “V”.

- Al revisar casos, es probable que varios registros se unifiquen. Por ejemplo, el paciente “COVA1003” tiene dos registros, uno procedente del CMBD indicando “SINDROME DE MARFAN” y otro procedente de Mortalidad indicando “SINDROME DE PROTEUS”. El revisor ha comprobado que el primer diagnóstico es incorrecto y el segundo es correcto. Deja el segundo pero conserva en **otrosCod** los dos códigos originales (en el ejemplo salen en dos líneas distintas por cuestiones de espacio). En el caso de “COVA1004”, al revisar los dos registros se comprueba que los dos se refieren a la misma enfermedad rara y se fusionan. En ambos casos los códigos previos se guardan precedidos del indicador de codificación (“2_” para CIE9, “8_” para ERA-EDTA antiguo) y separados por “;” sin espacios de por medio (en el ejemplo salen en dos líneas distintas por cuestiones de espacio).

- Si el revisor lo considera oportuno, puede añadir códigos de otras clasificaciones además de los validados, como es el caso del paciente “COVA1003” en el que se ha añadido el código de ORPHA, que permite más especificidad que los códigos de la CIE9 o CIE 10.

- El caso de “COVA1005” se ha validado en HC, pero los datos que aparecen allí no dan evidencias para comprobar si efectivamente es o no es un caso de Enfermedad de Wilson, por ello **baseDiag** se cambia a “7”, y se añade la fuente “V”. También se rellena el campo **nombreEnf**, aunque el cruce con el valor de **baseDiag** indica que este diagnóstico tiene una fiabilidad dudosa.

- El caso de “COVA1006” se pretendía revisar, pero el revisor se ha encontrado con problemas para acceder a la HC y no ha podido mirarla. Este caso es no validado y no se cambia ningún campo excepto la adición de una “W” en **fuenteInfor** (se añade en segundo lugar para mantener en primer lugar la fuenteInfor principal más específica).

Ejemplo particular para la Comunidad de Madrid:

Original

cipauto	nombre Enf	obsN ombr eEnf	baseD iag	fuelleIn for	codO rphan et	codCie9 Mc	cie10	cod Edta Ant	otro sCo d
COVA 1007	POSIB LE SINDR OME DE MARF AN		6	Q					

Validado:

cipaut o	nombre Enf	obsNomb reEnf	bas eDi ag	fuen teInf or	codOrp hanet	codCie 9Mc	ciel 0	cod Edta Ant	otrosCo d
COVA 1007	SINDR OME DE MARF AN	PV_POSI BLE SINDRO ME DE MARFA N	2	VQ		759.82			

- El registro del paciente “COVA1007” se ha obtenido en una carga masiva desde HC. El texto original sin validar se ha guardado en **nombreEnf** y se ha codificado **baseDiag** como “6”. Al validar el caso, se ha sustituido el texto en **nombreEnf** y se ha optado por guardar el texto original en **obsNombreEnf** precedido de “PV_”. También se ha codificado **baseDiag** como “2” y se ha añadido un código en alguna de las posibles codificaciones (en este caso CIE9, aunque la fuente de información original no fuese el CMBD).

Grupo de trabajo del manual de procedimientos del Registro Estatal de Enfermedades Raras

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad:

Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación.

Subdirección General de Calidad y Cohesión.

Paloma Casado Durandez,
Subdirectora General

Pilar Soler Crespo

Subdirección General de Información Sanitaria e Innovación

Arturo Romero Gutiérrez

INGESA

Teresa García Ortiz

Ministerio de Economía y Competitividad:

Instituto de Investigación de Enfermedades raras. Instituto de Salud Carlos III

Manuel Posada de La Paz

Verónica Alonso Ferreira

Comunidades Autónomas:

Dolores Muñoyerro Muñiz y Rafael Camino León, **Andalucía**

Federico Arribas Monzón, **Aragón**

Mario Juan Margolles Martins, **Asturias**

Mercedes Caffaro Rovira, **Islas Baleares**

Patricia Carrillo Ojeda, **Canarias**

Rufino Álamo Sanz, **Castilla y León**

Roser Francisco Bordas y Josep Jiménez Villa, **Cataluña**

Carmen Alberich Martí y Carmen Martos Jiménez, **Comunidad Valenciana**

Jenaro Astray Mochales y Felicitas Domínguez, **Madrid**

Joaquín Palomar Rodríguez, **Murcia**

M^a José Lasanta Sáez, **Navarra**

Luis Miguel Oregui y Manuel Errezola, **País Vasco**

Asociaciones de Pacientes:

Fernando Torquemada, **FEDER**

Cristina Fuster Checa y Pilar Robles Villalba, **ASEM**

Grupo de trabajo del manual de procedimientos del

Registro Estatal de Enfermedades Raras

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad:

Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación.

Subdirección General de Calidad y Cohesión.

Paloma Casado Durandez

Pilar Soler Crespo

Inés Palanca Sánchez

Subdirección General de Información Sanitaria e Innovación

Arturo Romero Gutiérrez

M^a Ángeles López Orive

INGESA

Teresa García Ortiz

Ministerio de Economía y Competitividad:

Instituto de Investigación de Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III

Manuel Posada de La Paz

Verónica Alonso Ferreira

Comunidades Autónomas:

Dolores Muñoyerro Muñiz y Rafael Camino León, **Andalucía**

Federico Arribas Monzón, **Aragón**

Mario Juan Margolles Martins, **Principado de Asturias**

Mercedes Caffaro Rovira, **Illes Balears**

Patricia Carrillo Ojeda, **Canarias**

Francisco Diaz Ruiz, **Cantabria**

Rufino Álamo Sanz, **Castilla y León**

Gonzalo Gutierrez Avila, **Castilla-La Mancha**

Roser Francisco Bordas y Josep Jiménez Villa, **Cataluña**

Carmen Alberich Martí, Carmen Martos Jiménez, Sandra Guardiola Vilarroig, Clara Cavero Carbonell, Oscar Zurriaga, **Comunitat Valenciana**

Julian Mauro Ramos Aceitero, **Extremadura**

Susana Cerqueiro Gomez, **Galicia**

Jenaro Astray Mochales y Felicitas Domínguez, Ana Clara Zoni, **Comunidad de Madrid**

Joaquín Palomar Rodríguez, **Región de Murcia**

M^a José Lasanta Sáez, Esther Vicente Cemborain, Eva Ardanaz Aicua, **Comunidad Foral de Navarra**

Luis María Oregui Lizarre, **País Vasco**

Enrique Ramalle Gómara, **La Rioja**

Rebeca Benarroch Benarroch **Ceuta**

Daniel Castrillejo Pérez, **Melilla**

Asociaciones de Pacientes:

Fernando Torquemada, **FEDER**

Cristina Fuster Checa y Pilar Robles Villalba, **ASEM**

