



GOBIERNO DEL
PRINCIPADO DE ASTURIAS

CONSEJERÍA DE SALUD
Y SERVICIOS SANITARIOS



**Informes de
REPIER-ASTURIAS**

2

Mortalidad por **Enfermedades Raras**

Asturias, 1987-1998

**Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras
Dirección General de Salud Pública y Planificación**

INDICE:

Metodología

Generalidades

Análisis pormenorizado:

Enfermedades raras endocrinas:

- Trastornos de las glándulas tiroides y paratiroides
- Trastornos de la glándula pituitaria y su control hipotalámico
- Trastornos de las glándulas adrenales
- Otros trastornos glándulas endocrinas

Enfermedades raras de la nutrición, metabólicas e inmunitarias:

- Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos
- Trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidratos
- Trastornos del metabolismo lipóide
- Trastornos del metabolismo de proteínas
- Trastornos del metabolismo mineral
- Otros trastornos del metabolismo
- Trastornos que implican el mecanismo inmunitario

Enfermedades raras de la sangre y órganos hematopoyéticos:

- Anemias hereditarias
- Otras anemias
- Defectos de la coagulación
- Otras enfermedades de la sangre

Trastornos y enfermedades raras mentales:

- Enfermedades del sistema nervioso
- Degeneraciones cerebrales
- Otras enfermedades extrapiramidales y trastornos anormales de los movimientos
- Enfermedad espinocerebelosa
- Enfermedades de la medula espinal
- Otros trastornos del sistema nervioso central
- Epilepsia y migraña
- Neuropatía periférica hereditaria e idiopática
- Trastornos mioneurales y miopatías
- Otros trastornos del sistema nervioso periférico

Trastornos raros oculares:

- Distrofias retinianas hereditarias
- Distrofias coroideas hereditarias
- Trastornos del iris
- Trastornos de la cornea
- Otros trastornos oculares

Enfermedades raras del sistema circulatorio:

- Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas
- Otras enfermedades circulatorias

Enfermedades raras del aparato respiratorio:

- Enfermedades pulmonares

Enfermedades raras del aparato digestivo

Enfermedades raras del aparato genitourinario:

- Glomerulonefritis crónica
- Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica
- Otros trastornos del aparato urinario

Enfermedades raras del embarazo, parto y puerperio

Enfermedades raras de piel y tejido subcutáneo:
Dermatosis bullosa
Otros trastornos de la piel
Enfermedades raras del sistema osteomioarticular:
Artropatías
Osteocondropatías
Otras enfermedades osteomioarticulares
Enfermedades raras del tejido conectivo:
Enfermedades difusas del tejido conectivo
Enfermedades congénitas
Enfermedades propias del período perinatal

Bibliografía

Anexos: Tablas :

Distribución de la mortalidad por Enfermedades raras por grupo etario
Distribución de la mortalidad por Enfermedades raras por períodos de tiempo

Informe realizado por:

Mario Margolles Martins

Sara Mérida Fernández

(Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras). Nodo de Asturias

Dirección General de Salud Pública y Planificación

Han colaborado aportando información sobre los casos:

Ignacio Donate, Marisa Redondo

(Registro de Defunciones del Principado de Asturias)

Este proyecto de investigación está financiado por el Fondo de Investigaciones Sanitarias del Instituto de Salud Carlos III (Ministerio de Sanidad y Consumo) en los años 2003, 2004 y 2005.

Metodología:

Fuentes de información:

Se han elegido las fuentes de información disponibles y que contuvieran una información más certera y adecuada para los objetivos de búsqueda de la mortalidad. Las características de la fuente, así como la información que facilitan, además de sus posibles condicionantes se indican en la siguiente tabla:

Fuente	Años de estudio	Información Analizada <i>Indicador</i>	Comentarios
Registro de defunciones del Principado de Asturias Dirección General de Salud Pública y Planificación	1987-1998	Fallecimientos por enfermedades raras de residentes asturianos en Asturias <i>Mortalidad</i>	El cambio de clasificación de la CIE-9 a la CIE-10 en el año 1999 dificulta la clasificación de determinados procesos así como distorsiona el análisis de la evolución en algunas enfermedades, por lo que se estudian solo las defunciones clasificadas según CIE-9ª revisión en el periodo citado

Población a analizar:

En este estudio se analizan las defunciones ocurridas entre las personas residentes en Asturias, que han fallecido en esta Comunidad Autónoma en el período de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 1987 y el 31 de diciembre de 1998.

A efectos de este estudio se considera defunción, al fallecimiento de cualquier nacido vivo independientemente del momento en que ocurra, es decir se incluyen también los fallecidos en las primeras 24 horas de su vida.

Como se indicó más arriba, la información se ha extraído de los datos del Registro de Defunciones del Principado de Asturias que recoge la información suministrada en los Boletines Estadísticos de Defunción y de los Boletines Estadísticos de Parto (para las defunciones ocurridas antes de las 24 horas de vida y usando como criterio de inclusión el de madre residente en Asturias).

La selección y codificación de causa básica de defunción se había realizado de acuerdo a las normas y procedimientos recomendados por la OMS y recogidos en la CIE-9ª revisión.

Cálculo de indicadores:

Para el cálculo de los indicadores de la mortalidad se ha tenido en cuenta el número absoluto de casos de fallecimiento por cada enfermedad rara y año y se han calculado las tasas específicas en función de las poblaciones censales siguientes:

Censo	Hombres	Mujeres
1986	538.471	571.757
1991	527.788	566.149
1996	522.981	564.904

Para el cálculo de tasas de evolución temporal, se han agrupado, debido a su escasa frecuencia, los fallecimientos sucedidos en los siguientes períodos cuatrienales: 1987-1990, 1991-1994 y 1995-1998. Se ha elegido como denominador para el cálculo de sus tasas de mortalidad la población intercensal en dichos períodos, a saber:

Período (años)	Población de Asturias
1987-1990	1.102.583
1991-1994	1.090.911
1995-1998	1.081.834

Enfermedades a analizar:

El concepto de Enfermedad Rara sobre el que trabaja la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras es el que fija la propia Unión Europea: 5 enfermos diagnosticados por cada 10.000 habitantes.

El Grupo de Sistemas de Información de la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras ha seleccionado un listado de Enfermedades Raras a partir de la CIE-9^a revisión, atendiendo a los siguientes criterios:

- Se excluyen las enfermedades infecciosas como tales.
- Se excluyen para este estudio los Tumores raros, que son objeto de estudio independiente.
- Se valora cualitativamente el desconocimiento etiopatogénico de cada enfermedad, síndrome o proceso.
- Igualmente se valora cualitativamente la ausencia de tratamientos eficaces conocidos para la enfermedad, síndrome o proceso.
- A su vez, se valoran la presencia de consecuencias de problemática social, psicológica o personal en las personas enfermas.

Con ello se ha elaborado una lista que recoge aquellas patologías más relevantes dentro del campo de las Enfermedades Raras y su problemática. En este estudio, además del listado citado, como complemento, hemos analizado las defunciones atribuidas al conjunto de epígrafes considerados como enfermedades congénitas y procesos y enfermedades perinatales, que significan un número de fallecimientos considerables cada año en nuestra comunidad.

Enfermedades raras a analizar:

CIE-9ª	Enfermedad raras:
	<b style="color: red;">ENFERMEADES ENDOCRINAS:
	Trastornos de las glándulas tiroides y paratiroides
242.0	Bocio toxico difuso
243	Hipotiroidismo congénito
245.2	Tiroiditis Linfocítica crónica
252.0	Hiperparatiroidismo: Enfermedad ósea de Von Recklinghausen
252.1	Hipoparatiroidismo
	Trastornos de la glándula pituitaria y su control hipotalámico
253.0	Acromegalia y gigantismo
253.1	Otras hiperfunciones (Síndrome de Forbes Albright)
253.2	Panhipopituitarismo
253.3	Enanismo pituitario
253.4	Otros trastornos de la glándula pituitaria
	Trastornos de las glándulas adrenales
255.0	Síndrome de Cushing
255.1	Hiperaldosteronismo
255.2	Trastornos adrenogenitales
255.4	Insuficiencia corticoadrenal
255.6	Hiperfunción meduloadrenal
	Otros trastornos glándulas endocrinas
257.2	Síndrome de Reifenstein y otras hipofunciones testiculares
257.8	Feminización testicular y otras disfunciones testiculares
258.0	Síndrome de Wermer
258.1	Síndrome de Schmidt, síndrome de Lloyd
259.2	Síndrome Carcinoide
259.4	Enanismos no clasificados bajo otros conceptos
259.8	Otros trastornos endocrinos específicos: Síndrome de Werner y Progeria
251.5	Anormalidad en la secreción de la gastrina
	<b style="color: red;">TRASTORNOS DE LA NUTRICION, METABOLICOS Y DE INMUNIDAD:
	Otros trastornos de la NUTRICION:
260	Kawashiorkor
261	Marasmo
264.4	Con queratomalacia
264.5	Con ceguera nocturna
265.0	Beri beri
265.2	Pelagra
	Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos:
270.0	Trastornos del transporte de aminoácidos
270.1	Fenilcetonuria
270.2	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos
270.3	Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada
270.4	Trastornos del metabolismo de aminoácidos sulfurados
270.5	Trastornos metabolismo de la histidina
270.6	Trastorno del metabolismo del ciclo uréico
270.7	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos
270.9	Trastorno no especificado del metabolismo de los aminoácidos
	Trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidratos:
271.0	Glucogenosis
271.1	Galactosemia
271.2	Intolerancia Hereditaria a la Fructosa
271.8	Otros trastornos especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos
	Trastornos del metabolismo lipóide:
272.5	Carencias de lipoproteinas
272.6	Lipodistrofia
272.7	Lipidosis
272.8	Otros trastornos del metabolismo lipóide
	Trastornos del metabolismo de proteínas:
273.0	Hipergammaglobulinemia policlonal
273.1	Paraproteinemia monoclonal
273.2	Otras paraproteinemias: Crioglobulinemia
	Macroglobulinemia
273.3	Otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas: Atransferrinemia Congénita
273.8	Bisalbuminemia
	Trastornos del metabolismo mineral:
275.0	Trastornos del metabolismo del hierro
275.1	Trastornos del metabolismo del cobre

275.3 275.4 275.40 275.49	Trastornos del metabolismo del fosforo Trastornos del metabolismo del calcio: inespecifico otros
277.0 277.00 277.01 277.1 277.2 277.3 277.4 277.5 277.6 277.8	Otros trastornos del metabolismo: Fibrosis Quística: FQ sin ileo meconial FQ con ileo meconial Trastornos en el metabolismo de las porfirinas Otros trastornos de la purina y pirimidina Amiloidosis Trastornos en la excreción de la bilirrubina Mucopolisacaridosis Otros trastornos de enzimas circulatorias: Déficit de Alfa 1 Antitripsina y Angioedema Hereditario Otros trastornos específicos del metabolismo: Histiocitosis X crónica y Enfermedad de Hand-Schuller-Christian
279.00 279.01 279.02 279.03 279.04 279.05 279.06 279.10 279.11 279.12 279.13 279.19 279.2	Trastornos que implican el mecanismo inmunitario: Hipogammaglobulinemia no especificada Inmunodeficiencia IgA selectiva Inmunodeficiencia IgM selectiva Otras deficiencias de inmunoglobulinas selectivas Hipogammaglobulinemia congénita Síndrome de Hiper IgM Inmunodeficiencia variable común Inmunodeficiencia con carencia células T no especificada Síndrome de Di George (Hipoplasia tímica) Síndrome de Wiskott Aldrich Síndrome de Nezelof Otras deficiencias de la inmunidad celular Inmunodeficiencia combinada
ENFERMEDADES DE LA SANGRE Y ORGANOS HEMATOPOYETICOS:	
282.0 282.1 282.2 282.3 282.4 282.6 282.7 282.8 284.0	Anemias hereditarias: Esferocitosis Hereditaria Eliptocitosis Hereditaria Anemias por trastornos del metabolismo del glutathion Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas Talasemias Anemias drepanocítica Otras hemoglobinopatías Estomatocitosis Anemia Aplástica constitucional
280.8 281.0 283.0 283.1 283.11 283.2 285.0	Otras anemias: Síndrome de Patterson-Kelly, Síndrome de Plumer-Vinson, disfgia sideropénica Anemia Perniciosa Anemias hemolíticas adquiridas autoinmunes Anemias hemolíticas no autoinmunes Hemolítico Urémico, Síndrome Hemoglobinuria por hemolisis de causas externas Anemia sideroblástica
286.0 286.1 286.2 286.3 286.4 286.5 286.6	Defectos de la coagulación: Trastorno congénito del factor VIII Trastorno congénito del factor IX Carencia congénita del factor XI Carencia congénita de otros factores de la coagulación Enfermedad de Von Willebrand Trastorno hemorrágico por anticoagulantes circulatorios Síndrome de desfibrinización
287.0 287.1 287.3 288.0 288.1 288.2 289.8	Otras enfermedades de la sangre: Púrpura alérgica Defectos cualitativos de las plaquetas Trombocitopenia primaria Agranulocitosis Trastornos funcionales de neutrófilos polimorfonucleares Anomalías genéticas de los leucocitos Otras discrasias sanguíneas especificadas (Carencia de pseudocolinesterasa, Mielofibrosis Idiopática, Hiper-gammaglobulinemia)
TRASTORNOS MENTALES:	
290.11 290.12 290.13 299.0	Demencia presenil con delirio Demencia presenil con características delirantes Demencia presenil con características depresivas Autismo infantil

299.00	Autismo infantil activo
299.01	Autismo infantil residual
299.1	Psicosis desintegrativa
299.10	Psicosis desintegrativa activo
299.11	Psicosis desintegrativa residual
299.8	Otras psicosis específicas de la primera infancia
299.80	Otras psicosis específicas de la primera infancia activa
299.81	Otras psicosis específicas de la primera infancia residual
299.9	Psicosis NOS de la niñez
299.00	Psicosis NOS de la niñez activa
299.01	Psicosis NOS de la niñez residual
300.6	Despersonalización, Síndrome de
307.1	Anorexia nerviosa
307.23	Síndrome de Gilles de la Tourette
307.51	Bulimia
307.52	Pica
ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO:	
Degeneraciones cerebrales :	
330.0	Leucodistrofia
330.1	Lipidosis cerebrales
330.8	Encefalomiopatía necrotizante, Enfermedad de Alper, Enfermedad De Leigh
331.1	Pick, Enfermedad de
331.81	Reye, Síndrome de
331.89	Ataxia cerebral
Otras Enfermedades extrapiramidales y trastornos anormales de los movimientos:	
333.0	Síndromes De Shy Drager, Hallervorde Spatz, Déjérine-Thomas
333.2	Mioclonus
333.4	Corea de Huntington
333.6	Distonía por torsión idiopática
333.81	Blefarospasmo
333.82	Disquinesia orofacial
333.83	Tortícolis Espasmódica
333.89	Otros fragmentos de distonía por torsión
333.91	Síndrome de hombre rígido
333.99	Síndrome de las piernas inquietas (Acromelalgia, Síndrome de Ekbom)
Enfermedad espinocerebelosa:	
334.0	Ataxia de Friedreich
334.1	Paraplejía Espástica Hereditaria
334.2	Degeneración cerebelosa primaria
334.3	Otras ataxias cerebelosa y no especificadas
334.8	Ataxia Telangiectasia, degeneración corticostriatal-espinal
Enfermedades de la médula espinal:	
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffman
335.10	Atrofia Muscular Espinal no especificada
335.11	Enfermedad de Kugelberg-Welander
335.19	Atrofia Muscular Espinal del adulto
335.20	Esclerosis Lateral Amiotrófica
335.21	Atrofia muscular progresiva
335.22	Parálisis bulbar progresiva
335.23	Parálisis pseudobulbar
335.24	Esclerosis lateral primaria
335.29	Otras enfermedades de neurona motora
336.0	Siringomielia y siringobulbia
Otros trastornos del sistema nervioso central:	
340	Esclerosis Múltiple
341.0	Neuromielitis óptica
341.1	Enfermedad de Schilder
341.8	Otras enfermedades desmielinizantes del SNC
347	Narcolepsia y Cataplejía
344.89	Otros síndromes paralíticos especificados
349.81	Rinorrea de LCR
349.82	Encefalopatía tóxica
349.89	Otras alteraciones del SNC
323.5	Encefalitis post inmunización
Epilepsia y migraña:	
345.00	Epilepsia no convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable
345.01	Epilepsia no convulsiva generalizada con epilepsia incurable
345.10	Epilepsia convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable
345.11	Epilepsia convulsiva generalizada con epilepsia incurable
345.6	Síndrome de West (espasmos infantiles)
345.80	Otras formas de epilepsia con epilepsia incurable

345.81	Otras formas de epilepsia sin mención de epilepsia incurable
346.80	Otras formas de migraña sin mención de migraña intratable
346.81	Otras formas de migraña con migraña intratable
356.0	Neuropatía periférica hereditaria e idiopática:
356.1	Neuropatía periférica hereditaria
356.2	Atrofia muscular peroneal
356.3	Neuropatía Sensorial Hereditaria
356.8	Enfermedad de Refsum
	Otra neuropatía periférica idiopática especificada: Síndrome MELAS, Síndrome de Kearns Sayre
	Parálisis Supranuclear Progresiva
358.0	Trastornos mioneurales y miopatías:
359.0	Miastenia Gravis
359.1	Distrofia muscular hereditaria congénita
359.2	Distrofia muscular progresiva hereditaria
	Trastornos miotónicos
350.8	Otros trastornos del Sistema Nervioso periférico:
351.8	Otros trastornos especificados del Nervio Trigémino (Síndrome de Frey)
353.5	Síndrome de Melkersson Rossenthal, Mioquimia facial.
357.0	Amiotrofia neurálgica
	Polineuritis postinfecciosa aguda
	TRASTORNOS OCULARES
362.70	Distrofias retinianas hereditarias:
362.73	Distrofia retiniana hereditaria no especificada
362.74	Distrofias vitroretinianas
362.75	Distrofia retiniana pigmentaria
362.76	Otras distrofias retiniana sensorial
362.77	Distrofia del epitelio pigmentario retiniano
	Distrofia de la membrana de Bruch
363.50	Distrofias coroideas hereditarias:
363.51	Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada
363.52	Distrofia circumpapilar de coroides, parcial
363.53	Distrofia circumpapilar de coroides, total
363.54	Distrofia central de coroides, parcial
363.55	Distrofia central de coroides, total
	Coroideremia
364.21	Trastornos del Iris:
364.22	Ciclitis heterocromica de Fuchs
364.24	Crisis glaucomatocicliticas
364.51	Síndrome de Vogt Koyanagi Harada
	Atrofia Esencial del Iris
370.52	Trastornos de la cornea:
371.48	Queratitis intersticial difusa
371.51	Degeneraciones periféricas de la cornea
371.52	Distrofia epitelial juvenil de la cornea
371.53	Otras distrofias anteriores de la cornea
371.54	Distrofia Corneal Granular
371.55	Distrofia Corneal Reticular
371.56	Distrofia Corneal Macular
371.57	Otras distrofias estromáticas de la cornea
371.58	Distrofia Corneal Endotelial Polimorfa Posterior
	Otras distrofias posteriores de la cornea
362.12	Otros trastornos oculares:
362.18	Retinopatía exudativa
362.21	Vasculitis retiniana
363.21	Fibroplasia Retrocristalina
368.61	Pars Planitis
377.31	Ceguera nocturna congénita
378.61	Papilitis
378.71	Síndrome de Brown
379.45	Síndrome de Duane
379.46	Pupila de Argyll Robertson atípica
379.51	Síndrome de Adie
	Nistagmus congénito
	ENFERMEDADES DEL SISTEMA CIRCULATORIO
446.0	Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas:
446.1	Poliarteritis nodosa
446.21	Enfermedad de Kawasaki
446.4	Síndrome de Goodpasture
446.5	Granulomatosis de Wegener
446.6	Arteritis de Células Gigantes
	Microangiopatía trombótica

446.7	Arteritis de Takayasu
	Otras enfermedades circulatorias:
392	Corea reumática (incluye Corea de Sydenham)
392.0	con afección cardiaca
392.9	sin complicación cardiaca
416.0	Hipertensión Pulmonar Primaria
422.91	Miocarditis idiopática
425.0	Fibrosis Endomiocárdica
425.2	Micardiopatía oscura de Africa
425.3	Fibroelastosis Endocárdica
426.7	Excitación auriculoventricular anómala
435.2	Síndrome de robo de la subclavia
437.5	Enfermedad de Moyamoya
443.0	Enfermedad de Raynaud
443.1	Tromboangiitis obliterante (Enfermedad de Buerger)
446.20	Angeitis por hipersensibilidad no especificada
446.29	Otras angeitis por hipersensibilidad especificadas
447.8	Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas
448.0	Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria
453.0	Síndrome de Budd Chiari
	ENFERMEADES DEL APARATO RESPIRATORIO
501	Asbestosis
502	Silicosis
503	Neumoconiosis por otro polvo inorgánico
504	Neumopatía por inhalación de otro tipo de polvo
516.0	Proteinosis Alveolar Pulmonar
516.1	Hemosiderosis Pulmonar Idiopática
516.3	Alveolitis fibrosante idiopática
516.8	Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas
	ENFERMEADES DEL APARATO DIGESTIVO
555	Enfermedad de Crohn
555.0-2, 9	Enfermedad de Crohn
556	Colitis ulcerosa
556.0-9	Colitis ulcerosa
530.0	Acalasia y cardiospasma
530.7	Síndrome de Mallory Weiss
579.1	Esprue Tropical
535.1	Gastritis atrófica
535.2	Hipertrofia de mucosa gástrica
	ENFERMEADES DEL APARATO GENITOURINARIO
	Glomerulonefritis crónica:
582.0	Glomerulonefritis crónica proliferativa
582.1	Glomerulonefritis crónica membranosa
582.2	Glomerulonefritis crónica membranoproliferativa
582.4	Glomerulonefritis progresiva de evolución rápida
582.8	Glomerulonefritis con otra lesión renal
582.81	
582.89	
582.9	Glomerulonefritis crónica con lesión no especificada
	Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica:
583.0	Con lesión de glomerulonefritis proliferativa
583.1	Con lesión de glomerulonefritis membranosa
583.2	Con lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa
583.4	Con lesión de glomerulonefritis progresiva de evolución rápida
583.6	Con lesión de necrosis de la corteza renal
583.7	Con lesión de necrosis de la médula renal
583.8	Con otra lesión renal
583.81	
583.89	
583.9	Con lesión patológica no especificada del riñón
	Otros trastornos del aparato urinario:
588.0	Osteodistrofia renal
588.1	Diabetes Insípida Nefrogénica
593.4	Otra obstrucción uretérica (Fibrosis Retroperitoneal idiopática)
595.1	Cistitis Intersticial crónica
595.3	Trigonitis
	ENFERMEADES DEL EMBARAZO, PARTO Y PUERPERIO
655.30	Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, episodio NSP
655.31	Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, parto actual
655.33	Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, anteparto
	ENFERMEADES DE PIEL Y TEJIDO SUBCUTANEO

694.1 694.4 694.5 694.6 694.60 694.61	Dermatosis bullosa: Dermatitis pustular subcorneal Penfigo Penfigoide Penfigoide Mucoso Benigno
695.1 695.81 696.2 696.4 697.0 701.0 701.1 701.2 701.8 705.82	Otros trastornos de la piel: Eritema multiforme Enfermedad de Ritter Parapsoriasis Pitiriasis Rubra Pilaris Liquen Plano Escleroderma circunscrita Queratoderma adquirido Acantosis Nigricans Adquirida Otras enfermedades hipertróficas atróficas de la piel especificadas Enfermedad de Fox Fordyce
ENFERMEADES DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR Y TEJIDO CONECTIVO	
710.0 710.1 710.2 710.3 710.4 710.5 710.8 710.9	Enfermedades difusas del tejido conectivo: Lupus Eritematoso Sistémico Esclerosis sistémica Síndrome de Sjögren Primario Dermatomiositis Polimiositis Síndrome del Aceite Tóxico Otras enfermedades difusas de tejido conectivo especificadas Enfermedad difusa del tejido conectivo NE
714.1 714.30-33 720.0 720.1 721.6 716.00-09 719.20-29 719.30-39	Artropatías: Síndrome de Felty Artritis reumatoide juvenil Espondilitis Anquilosante Entesopatía vertebral Hiperostosis anquilosante vertebral Enfermedad de Kaschin-Beck Sinovitis Vellonodular Reumatismo Palindrómico
732.0 732.1 732.3 732.4 732.5 732.7	Osteocondropatías: Osteocondrosis juvenil vertebral Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis Osteocondrosis juvenil de extremidad superior Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie Osteocondrosis juvenil del pie Osteocondritis disecante
723.8 728.11 731.0 733.6 733.7	Otras enfermedades osteomioarticulares: Enfermedad de Klippel Miositis Osificante Progresiva Osteitis deformante sin mención de tumor óseo (Enfermedad de Paget) Enfermedad de Tietze Algoneurodistrofia
ENFERMEADES CONGÉNITAS	
740 741 742.0 742.1 742.2 742.4 742.5 742.8-9 743.0 743.1 743.2 743.3 743.4 743.5 743.6 743.8-9	SISTEMA NERVIOSO Anencefalia Espina bifida Encefalocele Microcefalia Reducción de encéfalo Otras anomalías del encéfalo Otras anomalías de medula espinal Otras anomalías del Sistema Nervioso OJO Anoftalmia Microftalmia Buftalmia Catarata congénita y cristalino Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores Alteraciones segmento posterior Alteraciones párpados, lacrimales y órbita Otras anomalías del ojo
744.0	OÍDO Alteraciones oído con deterioro de audición

744.1 744.2-4 744.5-8-9	Oreja supernumeraria Otras Alteraciones oído Alteraciones de cuello o cara (otras)
	APARATO CIRCULATORIO
745.0	Tronco arterioso
745.1	Trasposición grandes vasos
745.2	Tetralogía de Fallot
745.3	Ventriculo común
745.4	Comunicación interventricular
745.5	Alteraciones tabique auricular
745.6	Alteraciones eminencias endocárdicas
745.7	Cor biloculare
745.9	Defectos cierre septal
746.0	Alteraciones de válvula pulmonar
746.1	Atresia y estenosis tricúspide
746.2	Anomalía de Ebstein
746.3	Estenosis de aórtica
746.4	Insuficiencia aórtica
746.5	Estenosis mitral
746.6	Insuficiencia mitral
746.7	Hipoplasia cor izquierdo
746.9	Otras Alteraciones congénitas corazón
747.0	Persistencia ductus
747.1	Coartación de aorta
747.2	Otras Alteraciones aorta
747.3	Alteraciones arteria pulmonar
747.4	Alteraciones grandes venas
747.5	Hipoplasia arteria umbilical
747.6	Alteraciones sistema vascular periférico
747.9	Otras anomalías sistema circulatorio
	APARATO RESPIRATORIO
748.0	Atresia de coanas
748.1	Otras Alteraciones nariz
748.2	Velo congénito laringe
748.3	Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios
748.4	Pulmon quístico congénito
748.5	Agenesia, displasia e hipoplasia pulmón
748.6	Otras Alteraciones congénitas pulmón
	OTROS APARATOS
750	Alteraciones congénitas aparato digestivo superior
479	Fisura del paladar y labio leporino
751	Otras anomalías congénitas aparato digestivo
752	Alteraciones congénitas sistema genital
753	Alteraciones congénitas sistema urinario
754	Alteraciones congénitas sistema osteomuscular
755	Alteraciones congénitas de miembros (otras)
756	Alteraciones congénitas sistema osteomuscular (otras)
757	Alteraciones congénitas tegumento
758	Alteraciones congénitas cromosómicas
759	Alteraciones congénitas (otras)
	OTROS ENFERMEDADES Y PROCESOS PERINATALES:
760	RN afectado por enfermedad de la madre sin relación con este embarazo
761	RN afectado por complicaciones maternas del embarazo
762	RN afectado por complicaciones de la placenta, cordón o membranas
763	RN afectado por otras complicaciones del trabajo del parto
764	Crecimiento fetal lento y desnutrición fetal
765	Trastornos de corta duración de gestación y bajo peso al nacer
766	Trastornos de larga duración de gestación y alto peso al nacer
767	Traumatismo al nacimiento
768	Hipoxia intrauterina y asfixia al nacer
769	Síndrome de dificultad respiratoria
770	Otras afectaciones respiratorias de feto y RN
771	Infecciones propias perinatales
772	Hemorragia fetal y neonatal
773	Enfermedad hemolítica feto y RN por isosensibilización
774	Otras formas de ictericia perinatal
775	Trastornos endocrinos y metabólicos propios de feto y RN
776	Trastornos hematológicos de feto y RN
777	Trastornos perinatales de aparato digestivo
778	Trastornos tegumentos y temperatura de feto y RN
779	Trastornos mal definidos de periodo perinatal

Enfermedades Raras:

Generalidades:

Las **Enfermedades Raras** son, por su propia definición, de escasa frecuencia pero para valorar su impacto sobre la comunidad, además de otros factores como la relevancia del proceso, su vulnerabilidad, el conocimiento de su etiopatogenia y las repercusiones que sobre el individuo y su entorno hace la enfermedad, etc., debemos fijarnos en la cantidad de personas que están afectadas por las mismas. En este estudio de mortalidad, evidentemente, el criterio a valorar es el número y la proporción de personas que fallecen a causa (como causa

Mortalidad en Asturias por Enfermedades Raras. 1987-1998, Tasas por millón de habitantes					
CIE-9	Orden	Enfermedad	Casos	Tasa	TMA
502	1	Silicosis	412	31,93	2,66
765	2	Trast corta duracion de gestacion y bajo peso	94	7,28	0,61
289,8	3	Carencia de pseudocolinesterasa	90	6,97	0,58
340	4	Esclerosis Múltiple	84	6,51	0,54
277,3	5	Amiloidosis	79	6,12	0,51
759	6	Alt congenitas (otras)	61	4,73	0,39
746,9	7	Otras alt corazon	52	4,03	0,34
556,0	8	Colitis ulcerosa	49	3,8	0,32
710,0	9	Lupus Eritematoso Sistémico	48	3,72	0,31
769	10	Sind dificultad respiratoria	48	3,72	0,31
758	11	Alt congenitas cromosomicas	38	2,94	0,25
770	12	Otras afectaciones resp. de feto y RN	31	2,4	0,20
255,4	13	Insuficiencia corticoadrenal	27	2,09	0,17
753	14	Alt congenitas sistema urinario	27	2,09	0,17
273,3	15	Macroglobulinemia	26	2,01	0,17
359,1	16	Distrofia muscular progresiva hereditaria	25	1,94	0,16
555,9	17	Enfermedad de Crohn	25	1,94	0,16
710,1	18	Esclerosis sistémica	25	1,94	0,16
779	19	Trast mal definidos de periodo perinatal	25	1,94	0,16
768	20	Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer	23	1,78	0,15
416,0	21	Hipertensión Pulmonar Primaria	22	1,7	0,14
287,3	22	Trombocitopenia primaria	20	1,55	0,13
720,0	23	Espondilitis Anquilosante	20	1,55	0,13
771	24	Infecciones propias perinatales	20	1,55	0,13
357	25	Polineuritis postinfecciosa aguda	19	1,47	0,12

principal de fallecimiento) de estas enfermedades raras.

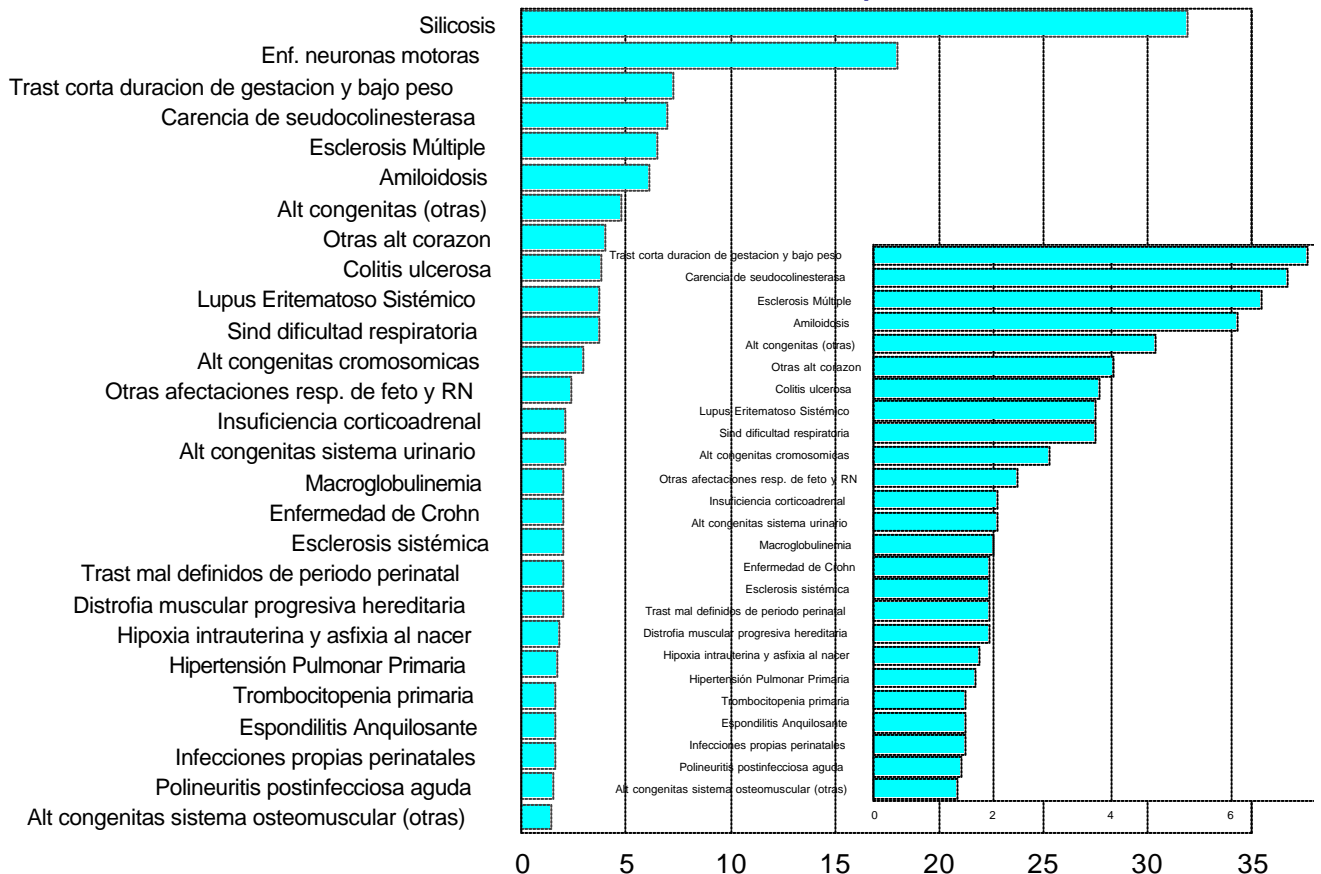
Del propio concepto de Enfermedades Raras tal y como se define a nivel nacional, observamos que una de ellas que es considerada rara a este nivel no lo es, en cambio, en Asturias. Esta enfermedad rara es la **silicosis** que es una enfermedad muy infrecuente en España. En Asturias, por el contrario, por sus características geológicas y sociodemográficas presenta una tipología del problema mucho más importante. Esta es, por tanto, la enfermedad rara que ocasiona una mayor mortalidad en nuestro medio, si bien este factor afecta casi exclusivamente a hombres (solo hay 3 mujeres fallecidas por esta causa). En el período a estudio han fallecido 412 personas por este motivo (de ellas, 409 hombres) lo que significa unas 34 personas cada año (tasa de 31,9 por millón de habitantes). Les siguen en frecuencia el grupo de **enfermedades de las neuronas motoras (atrofia**

muscular progresiva pura, enfermedad de las neuronas motoras bulbar de tipo mixto y esclerosis lateral amiotrófica) con 232 fallecimientos (tasa anual media de 17,9 casos/millón).

Las cuatro enfermedades raras siguientes en frecuencia de defunciones son los **trastornos de corta duración de la gestación y el bajo peso al nacer** (como entidad nosológica muy general) que ha ocasionado 94 fallecimientos (8 al año), **otras discrasias sanguíneas especificadas (como carencia de pseudocolinesterasas, mielofibrosis idiopática e hipergammaglobulinemia)** con 90 fallecidos (tasa de 6,9 por millón, 7,5 casos al año) así como la **esclerosis múltiple** (enfermedad rara que es la que ocasiona más defunciones en mujeres) con 84 fallecimientos (7 cada año) en el período y tasas anuales de 6,6 por millón de habitantes y la **amiloidosis** con 79 defunciones (6,6 al año) y tasas de 6,1 casos por millón y año.

Les siguen en frecuencia cuando hablamos del total de la población muchas entidades relacionadas con las alteraciones funcionales o malformativas congénitas. Dentro de las 25 entidades consideradas enfermedades raras que generan una mayor mortalidad, en ambos sexos, están entidades como las **otras alteraciones congénitas, las otras alteraciones del corazón, la colitis ulcerosa, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de dificultad respiratoria, las alteraciones congénitas cromosómicas, las otras afectaciones respiratorias de feto y RN, la insuficiencia corticoadrenal, las alteraciones congénitas del sistema urinario, la macroglobulinemia, la distrofia muscular progresiva hereditaria, la Enfermedad de Crohn, la esclerosis sistémica, los trastornos mal definidos de periodo perinatal, la hipoxia intrauterina y asfixia al nacer, la hipertensión pulmonar primaria, la trombocitopenia primaria, la espondilitis anquilosante, las infecciones propias perinatales y la polineuritis postinfecciosa aguda.**

Mortalidad por Enfermedades Raras Asturias, 1997-98
Mortalidad mas frecuente. Tasas medias anuales por millon de habitantes.



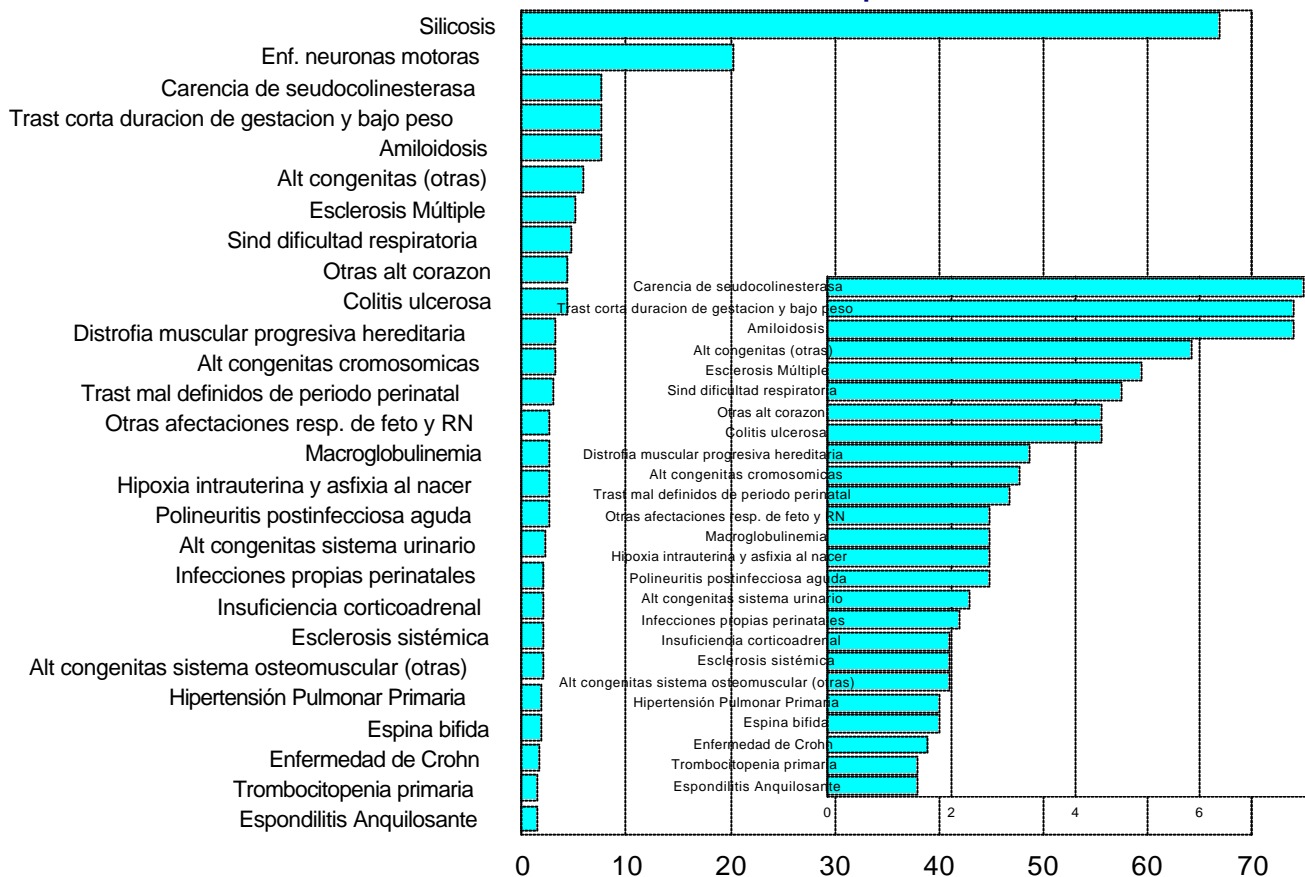
En el caso de **los hombres**, la enfermedad rara más frecuente en defunciones es la **silicosis** que en Asturias alcanza niveles elevados en este sexo, habiendo sucedido en el período 409 fallecimientos (34 fallecimientos al año, tasa media anual de 62 casos por millón). Les siguen en frecuencia el grupo de **enfermedades de las neuronas motoras (atrofia muscular progresiva pura, enfermedad de las neuronas motoras bulbar de tipo mixto y esclerosis lateral amiotrófica)** con 127 fallecimientos (tasa anual media de 19,5 casos/millón).

El resto de Enfermedades Raras está a considerable distancia, siguiéndole en frecuencia **los trastornos de corta duración de la gestación y bajo peso** (46 casos, tasa media anual de 7,5 casos/millón), **otras discrasias sanguíneas** (carencia de pseudocolinesterasa, etc.) con tasas similares a la anterior. Con menos frecuencia está la **esclerosis múltiple** (31 casos, tasa media anual de 5 casos/millón), siendo menos frecuente que en mujeres. Y, por último, dentro de las cinco primeras ENFERMEDADES RARAS, está la **amiloidosis**, con 46 casos. El resto de 25 primeras (en cuanto a su frecuencia) patologías raras en hombres son **las otras alteraciones congénitas, otras alteraciones congénitas del corazón, la colitis ulcerosa, el lupus eritematoso sistémico, síndrome de dificultad respiratoria, alteraciones congénitas cromosómicas, otras afectaciones respiratorias de feto y RN, insuficiencia corticoadrenal, alteraciones congénitas del sistema urinario, macroglobulinemia, enfermedad de Crohn, esclerosis sistémica, trastornos mal definidos de período perinatal, distrofia muscular progresiva hereditaria, hipoxia intrauterina y asfixia al nacer, hipertensión pulmonar primaria, trombocitopenia primaria, espondilitis anquilosante, infecciones propias perinatales, polineuritis postinfecciosa aguda.**

Mortalidad en Asturias por Enfermedades Raras. 1987-1998, Tasas por millón de habitantes

CIE-9	Orden	Enfermedad	Casos	Tasa	TMA
502	1	Silicosis	409	803,3	66,9
765	2	Trastornos de corta duracion de gestacion y bajo peso	46	90,34	7,5
289.8	3	Carencia de pseudocolinesterasa	47	92,31	7,7
340	4	Esclerosis Múltiple	31	60,88	5,1
277.3	5	Amiloidosis	46	90,34	7,5
759	6	Alteraciones congenitas (otras)	36	70,70	5,9
746.9	7	Otras alt corazon	27	53,03	4,4
556.0	8	Colitis ulcerosa	27	53,03	4,4
710.0	9	Lupus Eritematoso Sistémico	7	13,75	1,1
769	10	Sind dificultad respiratoria	29	56,96	4,7
758	11	Alt congenitas cromosomicas	19	37,32	3,1
770	12	Otras afectaciones resp. de feto y RN	16	31,42	2,6
255.4	16	Insuficiencia corticoadrenal	12	23,57	2,0
753	14	Alt congenitas sistema urinario	14	27,50	2,3
273.3	15	Macroglobulinemia	16	31,42	2,6
555.9	16	Enfermedad de Crohn	10	19,64	1,6
710.1	17	Esclerosis sistémica	12	23,57	2,0
779	18	Trast mal definidos de periodo perinatal	18	35,35	2,9
359.1	19	Distrofia muscular progresiva hereditaria	20	39,28	3,3
768	20	Hipoxia intrauterina y asfixia al nacer	16	31,42	2,6
416.0	21	Hipertensión Pulmonar Primaria	11	21,60	1,8
287.3	22	Trombocitopenia primaria	9	17,68	1,5
720.0	23	Espondilitis Anquilosante	9	17,68	1,5
771	24	Infecciones propias perinatales	13	25,53	2,1
357.0	25	Polineuritis postinfecciosa aguda	16	31,42	2,6

Mortalidad por Enfermedades Raras en Hombres Asturias, 1997-98
Mortalidad mas frecuente. Tasas medias anuales por millon de habitantes.



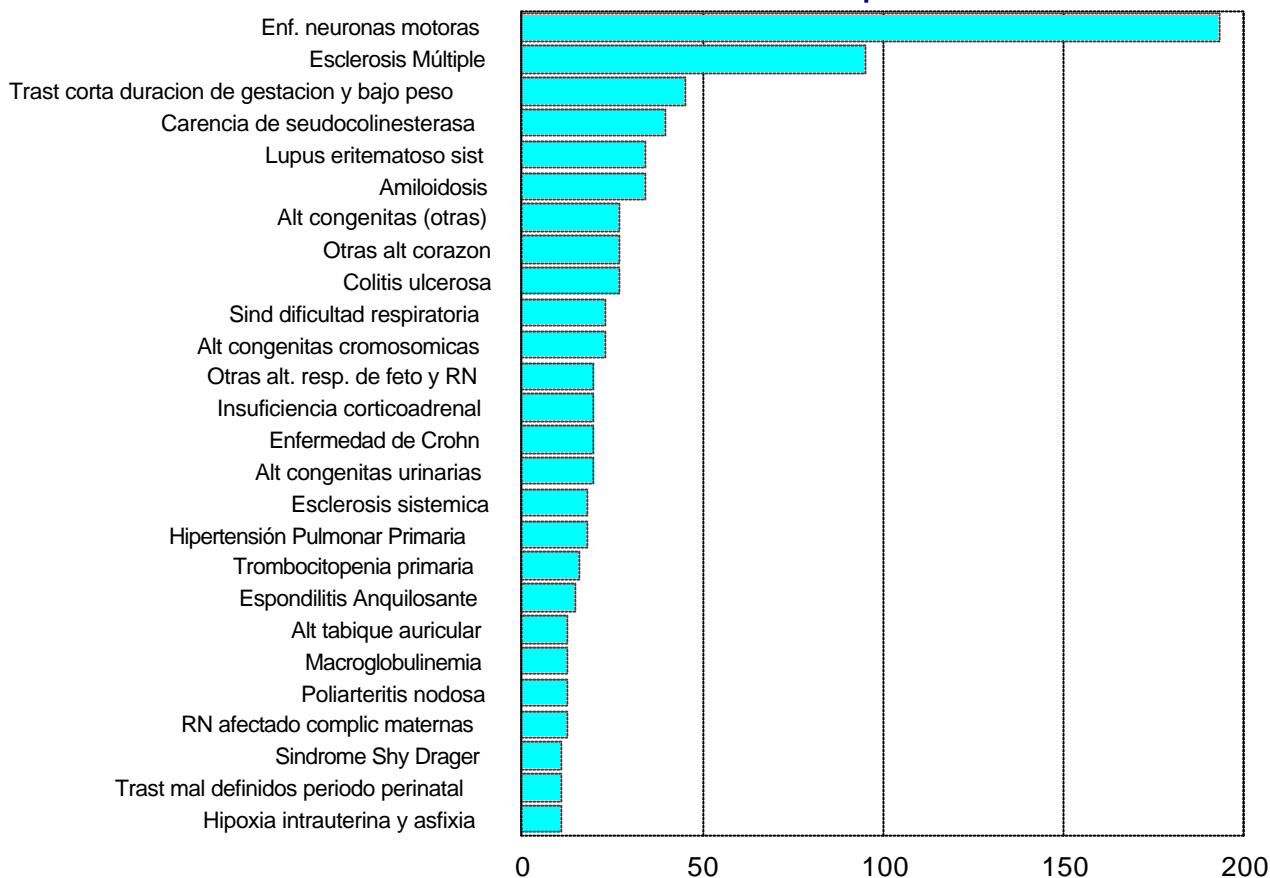
En el caso de **las mujeres**, al tener muy escasa frecuencia de silicosis (en relación a los hombres), el grupo con mayor número de fallecimientos es el de **enfermedades de las neuronas motoras (atrofia muscular progresiva pura, enfermedad de las neuronas motoras bulbar de tipo mixto y esclerosis lateral amiotrófica)** con 105 fallecimientos (tasa anual media de 19 casos/millón). Como tal enfermedad rara y no un grupo en concreto la que ocasionó más fallecimientos fue la **esclerosis múltiple** (53 casos, tasa media anual de 7,9 casos/millón de habitantes, 4,4 casos cada año), parecida incidencia de los **trastornos de corta duración de gestación y bajo peso al nacer** (48 casos en el período), las **otras discrasias sanguíneas** (carencia de pseudocolinesterasa, etc.) (43 casos, tasa media de 6,5 casos/millón), el **lupus eritematoso sistémico** (41 casos) y la **amiloidosis** (33 casos). Les siguen en frecuencia, con frecuencias y posiciones similares a las de los hombres, **las otras alteraciones congénitas, otras alteraciones del corazón, la colitis ulcerosa, el síndrome de dificultad respiratoria, alteraciones congénitas cromosómicas, otras afectaciones respiratorias de feto y RN, insuficiencia corticoadrenal, enfermedad de Crohn, alteraciones congénitas del sistema urinario, esclerosis sistémica, hipertensión pulmonar primaria, trombocitopenia primaria, espondilitis anquilosante, alteraciones del tabique auricular, macroglobulinemia, poliarteritis nodosa, RN afectado por complicaciones maternas del**

embarazo, síndrome de Shy Drager, trastornos mal definidos del período perinatal, hipoxia intrauterina y asfixia al nacer.

Mortalidad en Asturias por Enfermedades Raras. 1987-1998, MUJERES. Tasas por millón habitantes

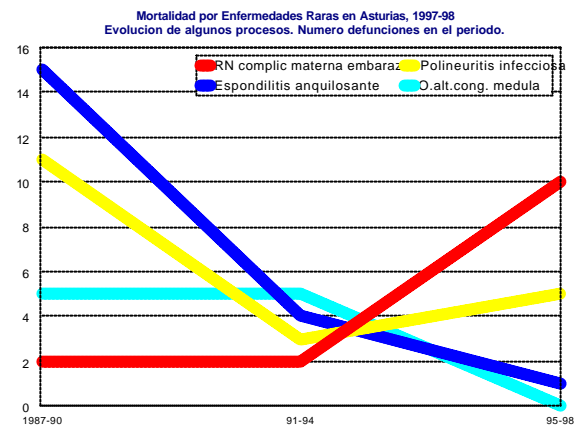
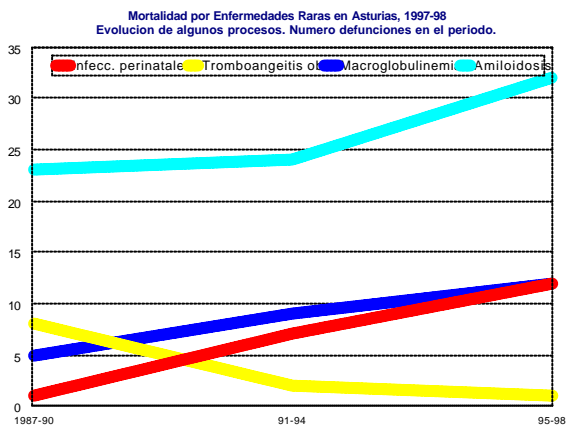
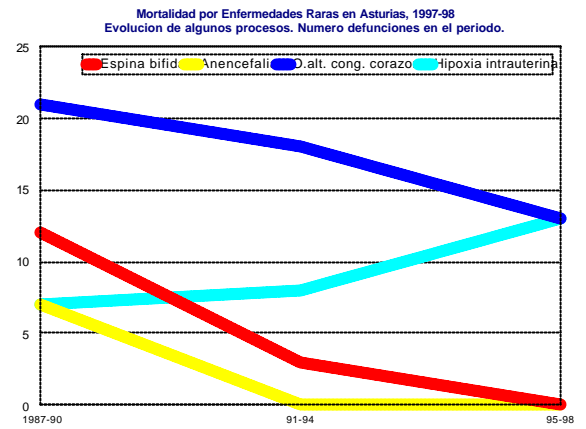
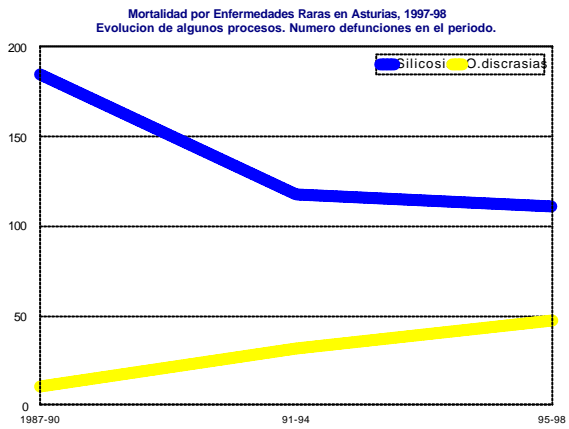
CIE-9	Orden	Enfermedad	Casos	Tasa	TMA
340	1	Esclerosis Múltiple	53	95.71	7.97
765	2	Trastornos de corta duracion de gestacion y bajo peso	48	86.68	7.39
289.8	3	Carencia de pseudocolinesterasa	43	77.65	6.46
710.0	4	Lupus Eritematoso Sistémico	41	74.04	6.16
277.3	5	Amiloidosis	33	59.59	4.97
759	6	Alteraciones congenitas (otras)	25	45.15	3.76
746.9	7	Otras alt corazon	25	45.15	3.76
556.0	8	Colitis ulcerosa	22	39.73	3.31
769	9	Sind dificultad respiratoria	19	34.31	2.90
758	10	Alt congenitas cromosomicas	19	34.31	2.90
770	11	Otras afectaciones resp. de feto y RN	15	27.09	2.25
255.4	12	Insuficiencia corticoadrenal	15	27.09	2.25
555.9	13	Enfermedad de Crohn	15	27.09	2.25
753	14	Alt congenitas sistema urinario	13	23.48	1.96
710.1	15	Esclerosis sistémica	13	23.48	1.96
416.0	16	Hipertensión Pulmonar Primaria	11	19.86	1.66
287.3	17	Trombocitopenia primaria	11	19.86	1.66
720.0	18	Espondilitis Anquilosante	11	19.86	1.66
745.5	19	Alt tabique auricular	11	19.86	1.66
273.3	20	Macroglobulinemia	10	18.06	1.50
446.0	21	Poliarteritis nodosa	10	18.06	1.50
761	22	RN afectado por complic maternas del embarazo	9	16.25	1.35
333.0	23	Sindromes De Shy Drager,	8	14.45	1.20
779	24	Trast mal definidos de periodo perinatal	7	12.64	1.05
768	25	Hipoxia intrauterina y asfixia al nacer	7	12.64	1.05

Mortalidad por Enfermedades Raras en Mujeres Asturias, 1997-98
Mortalidad mas frecuente. Tasas medias anuales por millon de habitantes.



En el análisis evolutivo a lo largo del período de estudio se observan aumentos y descensos en el número de defunciones por algunas patologías.

CIE 9	Enfermedad	1987-90	1991-94	1995-98
	AUMENTA EL NUMERO:			
273.3	Macroglobulinemia	5	9	12
277.3	Amiloidosis	23	24	32
277.8	Otros trastornos especificos del metabolismo	1	3	5
289.8	Seudocolisterinemia	11	32	47
446.0	Periarteritis nodosa	3	6	7
447.8	Otros trastornos especificos de arterias y arteriolas	1	3	6
583.9	Nefritis aguda con lesión renal no especificada	3	4	7
745.2	Tetralogia de Fallot	1	1	5
761	RN afectado por complicaciones maternas del embarazo	2	2	10
768	Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer	7	8	13
771	Infecciones propias perinatales	1	7	12
	DESCIENDE EL NUMERO:			
277.0	Fibrosis quística	4	1	1
307.1	Anorexia	4	2	1
357.0	Polineuritis infecciosa	11	3	5
443.1	Tromboangeitis obliterante	8	2	1
502	Silicosis	184	117	111
556	Colitis ulcerosa	22	15	12
720.0	Espondilitis anquilosante	15	4	1
740	Anencefalia	7	0	0
741	Espina bifida	12	3	0
742.5	Otras alteraciones congénitas de médula espinal	5	5	0
746.9	Otras alteraciones congénitas del corazón	21	18	13
765	Enfermedad por embarazo de corta duración o bajo peso RN	46	19	29



Análisis pormenorizado:

ENFERMEDADES RARAS ENDOCRINAS:

De las enfermedades consideradas como Enfermedades Raras y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de trastornos de las glándulas tiroides y paratiroides, se han generado fallecimientos a causa del **bocio tóxico difuso** (3 casos, tasa media anual de 0,23 casos/millón) y el **hipoparatiroidismo** (tres casos, tasas media anual de 0, 23 casos/millón).

En ambas enfermedades, hubo un hombre y dos mujeres fallecidas por cada causa en el período de estudio. En los casos de bocio tóxico difuso todas las personas fallecidas eran mayores de 65 años de edad (edad media de 77 años (DE: 9)). En el caso del hipoparatiroidismo hubo casos en jóvenes, edades medias y personas mayores con una edad media de 50 años (DE: 23).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Hipotiroidismo congénito**, **Tiroiditis Linfocítica crónica** ni **Hipoparatiroidismo (Enfermedad ósea de Von Recklinghausen)**.

		ENFERMEDADES ENDOCRINAS						Media anual	
CIE 9	CIE 10	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS TIROIDES Y PARATIROIDES							
242.0		1	1,96	2	3,61	3	2,79	0,3	0,23
243		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
245.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
252.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
252.1		1	1,96	2	3,61	3	2,79	0,3	0,23
		TRASTORNOS DE LA GLÁNDULA PITUITARIA Y SU CONTROL HIPOTALAMICO							
253.0	E220	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
253.1	E221	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
253.2	E230	4	7,86	7	12,64	11	10,23	0,9	0,85
253.3	E230	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
253.4	E236	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS ADRENALES							
255.0	E240	0	0,00	4	7,22	4	3,72	0,3	0,31
255.1	E260	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
255.2	E250	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
255.4		12	23,57	15	27,09	27	25,11	2,3	2,09
255.6	275	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		OTROS TRASTORNOS GLANDULAS ENDOCRINAS							
257.2	E345	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
257.8	E298	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
258.0	C758	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
258.1		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
259.2	E340	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
259.4	E343	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
259.8		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
251.5	E168	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

En cuanto a **los trastornos de glándula pituitaria y su control hipotalámico**, el **panhipopituitarismo** ocasionó 11 defunciones (tasa media anual de 0,85 casos/millón), la **acromegalia y el gigantismo** generaron en el período 3 casos con tasas medias anuales de 0,23 casos/millón de habitantes y el **enanismo pituitario** una defunción (tasa media anual de 0,8 casos/millón).

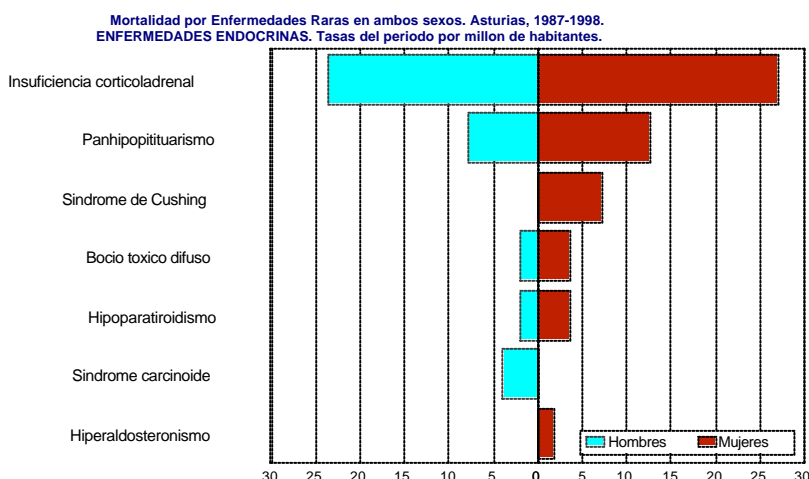
La distribución por género de los fallecimientos muestra que han fallecido dos hombres frente a una mujer de acromegalia. En el caso del panhipopituitarismo han fallecido 7 mujeres frente a cuatro hombres y en el enanismo pituitario la única fallecida ha sido una mujer. Casi todos los fallecidos de estas patologías eran personas mayores de 64 años de edad (solo una persona acromegálica falleció antes de esa edad). Las edades medias al fallecimiento eran de 63 años (acromegalia), 80 años (panhipopituitarismo) y de 78 en enanismo pituitario.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Otras hiperfunciones (Síndrome de Forbes Albright)** ni **Otros trastornos de la glándula pituitaria**.

Por **trastornos de las glándulas adrenales**, han fallecido en el período 27 personas (tasa media anual de 2,1 casos/millón habitantes) de **insuficiencia corticoadrenal**, cuatro por **síndrome de Cushing** (tasa media anual de 0,3 casos/millón) y una por **hiperaldosteronismo**.

La mayor parte de estas Enfermedades Raras por alteración de glándulas adrenales afecta a mujeres, habiendo 15 fallecimientos en mujeres (tasa de 27 en el período) frente a 12 hombres por insuficiencia corticoadrenal. Les sigue en frecuencia el síndrome de Cushing donde todas las fallecidas eran mujeres (4), y el hiperaldosteronismo donde sucede lo mismo (una mujer). Los fallecimientos se sitúan, por lo general, en las edades más altas de la vida, con edades medias de 74 años (DE: 12) en la insuficiencia corticoadrenal y de 68 años en síndrome de Cushing (DE: 9,7). La persona fallecida por hiperaldosteronismo, en cambio, tenía 34 años de edad.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Trastornos adrenogenitales** ni **Hiperfunción meduloadrenal**



A causa de **otros trastornos de glándulas endocrinas**, han fallecido dos personas por **síndrome carcinoide** (tasa media anual de 0,15 casos/millón). La edad media al fallecimiento ha sido de 67 años

de edad.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Síndrome de Reifenstein y otras hipofunciones testiculares, Feminización testicular y otras disfunciones testiculares, Síndrome de Wermer, Síndrome de Schmidt, Síndrome de Lloyd, Enanismos no**

clasificados bajo otros conceptos, Otros trastornos endocrinos específicos, Progeria, ni Anormalidad en la secreción de la gastrina.

ENFERMEDADES RARAS NUTRITIVAS, METABOLICAS E INMUNITARIAS:

De las enfermedades consideradas como ER y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de **Deficiencias nutritivas**, se han generado dos fallecimientos (tasas medias anuales de 0,15 casos/millón) de **marasmo nutricional** (atrofia nutricional, deficiencia calórica grave y desnutrición grave) y un caso (tasa media anual de 0,08 casos/millón) de **Kwashiorkor** (síndrome pluricarencial de la infancia con edema nutricional con despigmentación de piel y pelo).

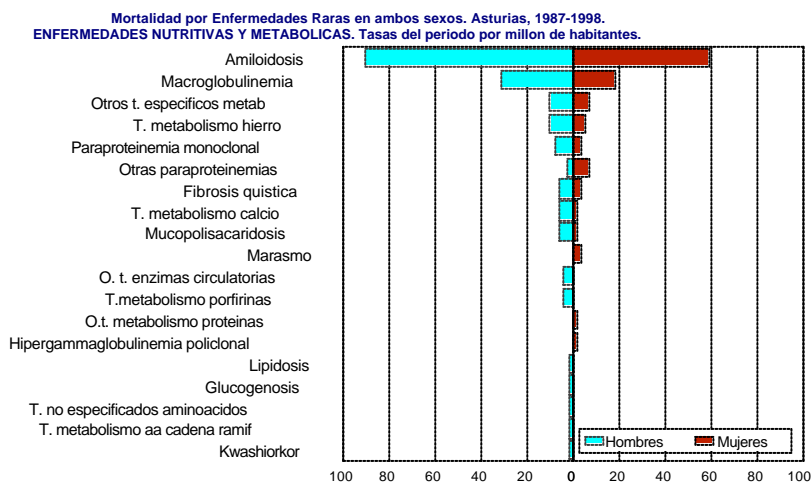
Los fallecimientos a causa de marasmo y de Kwashiorkor sucedieron todos ellos en mujeres. Las edades al momento de la defunción fueron los 40 años (kwashiorkor) y en mayores de 64 años el marasmo (edad media de 75 años, DE: 11).

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DE LA NUTRICION	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		DEFICIENCIA NUTRITIVAS								
260		Kwashiorkor	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
261		Marasmo	0	0,00	2	3,61	2	1,86	0,2	0,15
264.4		Con queratomalacia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
264.5		Con ceguera nocturna	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
265.0		Beri beri	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
265.2		Pelagra	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **deficiencia nutricional con queratomalacia, con ceguera nocturna, Beri-beri o Pelagra**.

Dentro de las patologías ocasionadas por trastornos del metabolismo los **trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos** generaron un fallecimiento por **trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada** (leucina, isoleucina y valina) (tasa media anual de 0,08 casos/millón) y otro fallecimiento por **trastornos no especificados del metabolismo de los aminoácidos**.

En el primer caso el fallecimiento fue una mujer que falleció en el primer año de vida y en el segundo caso un hombre a la misma edad.



No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Trastornos del transporte de aminoácidos, Fenilcetonuria,**

Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos, Trastornos del metabolismo de aminoácidos sulfurados, Trastornos metabolismo de la histidina, ni Trastornos del metabolismo del ciclo uréico.

Las patologías ocasionadas por **trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidratos** generaron un fallecimiento por **glucogenosis** (tasa media anual de 0,08 casos/millón) en un hombre de 52 años de edad.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Galactosemia, Intolerancia Hereditaria a la Fructosa ni Otros trastornos especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos.**

Las patologías ocasionadas por **trastornos del transporte y metabolismo de los lípidos** generaron un fallecimiento por **lipidosis** en un niño varón de 2 años de edad.

Recordemos que el término lipidosis incluye enfermedades por almacenamientos de lípidos y triglicéridos, las **enfermedades de Anderson, Fabry, Gaucher, Niemann-Pick, de Sandhoff, de pseudo Hurler, de Colman, las mucopolisidosis y la xantomatosis primaria familiar.**

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Carencias de lipoproteínas, Lipodistrofia ni Otros trastornos del metabolismo lipóide.**

Situación diferente es la que viven las patologías ocasionadas por **trastornos del transporte y metabolismo de proteínas** que generaron un número considerablemente mayor de fallecimientos. Así, ha habido 26 defunciones por **macroglobulinemia** (primaria o de Waldenström) (tasa media anual de 2 casos/millón), 6 por **paraproteinemia monoclonal** (tasa media anual de 0,46 casos/millón), 5 (tasa media anual de 0,39 casos/millón) por **otras paraproteinemias (crioglobulinemia mixta o púrpura o vasculitis crioglobulinémica)**, y un fallecimiento por **hipergammaglobulinemia policlonal** (púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström) y otro por **otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas** (atransferrinemia congénita y bisalbuminemia).

Existe una predominancia de estas defunciones en personas del género femenino, excepto para las paraproteinemias monoclonales (4 hombres frente a 2 mujeres) y las macroglobulinemias (16 hombres frente a 10 mujeres). En otras paraproteinemias han fallecido 5 mujeres frente a un hombre, así como los casos de hipergammaglobulinemia policlonal y de otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas sucedieron en mujeres. Por edades, casi todos los fallecimientos en este grupo de Enfermedades Raras sucedieron en personas mayores de 64 años de edad (excepto 2 defunciones por macroglobulinemia en personas de 45-64 años de edad y una por otras paraproteinemias en el mismo grupo etario). Así, las edades medias de las personas fallecidas es bastante alta: 77 años (DE: 9) en defunciones por macroglobulinemia, 19,8 años (DE: 11) en fallecidos por paraproteinemia monoclonal, 71 años en otras paraproteinemias (DE: 8). Los casos fallecidos por hipergammaglobulinemia policlonal y por otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas tenían la edad al fallecimiento de 76 y 86 años, respectivamente.

CIE 9	CIE 10	TRASTORNOS METABOLICOS Y DE INMUNIDAD	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos								
270.0	E720	Trastornos del transporte de aminoácidos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.1	E700	Fenilcetonuria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.2	E702	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.3	E710	Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
270.4	E721	Trastornos del metabolismo de aminoácidos sulfurados	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.5	E703	Trastornos metabolismo de la histidina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.6	E722	Trastorno del metab del ciclo uréico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.7	E723	Otros trast del metabolismo de aminoácidos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
270.9	E729	Trastorno no especificado del metabolismo de los aminoácidos	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidratos								
271.0	E740	Glucogenosis	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
271.1	E742	Galactosemia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
271.2	E741	Intolerancia Hereditaria a la Fructosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
271.8	E748	Otros trast. especificados del transp y metab de carbohidratos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Trastornos del metabolismo lipóide								
272.5	E786	Carencias de lipoproteínas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
272.6	E881	Lipodistrofia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
272.7	E752	Lipidosis	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
272.8	E752	Otros trastornos del metabolismo lipóide	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Trastornos del metabolismo de proteínas								
273.0	D890	Hipergammaglobulinemia policlonal	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
273.1	D472	Paraproteinemia monoclonal	4	7,86	2	3,61	6	5,58	0,5	0,46
273.2		Otras paraproteinemias	1	1,96	4	7,22	5	4,65	0,4	0,39
	D891	Crioglobulinemia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
273.3	C880	Macroglobulinemia	16	31,42	10	18,06	26	24,18	2,2	2,01
273.8		Otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
	E880	Atransferrinemia Congénita	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
	E880	Bisalbuminemia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Trastornos del metabolismo mineral								
275.0	E831	Trastornos del metabolismo del hierro	5	9,82	3	5,42	8	7,44	0,7	0,62
275.1	E830	Trastornos del metabolismo del cobre	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
275.3	E833	Trastornos del metabolismo del fósforo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
275.4	E835	Trastornos del metabolismo del calcio	3	5,89	1	1,81	4	3,72	0,3	0,31
275.40	E201	inespecifico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
275.49		otros	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Otros trastornos del metabolismo								
277.0	E840	Fibrosis Quística	3	5,89	2	3,61	5	4,65	0,4	0,39
277.00	E841	FQ sin ileo meconial	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
277.01	E848	FQ con ileo meconial	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
277.1	E800	Trastornos en el metabolismo de las porfirinas	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
277.2	E791	Otros trast. de la purina y pirimidina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
277.3	E850	Amiloidosis	46	90,34	33	59,59	79	73,46	6,6	6,12
277.4	E804	Trastornos en la excreción de la bilirrubina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
277.5	E760	Mucopolisacaridosis	3	5,89	1	1,81	4	3,72	0,3	0,31
277.6	E880	Otros trastornos de enzimas circulatorias	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
	E880	Déficit de Alfa 1 Antitripsina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
	D841	Angioedema Hereditario	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
277.8		Otros trastornos específicos del metabolismo	5	9,82	4	7,22	9	8,37	0,8	0,70
	D760	Histiocitosis X crónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
	D760	Enfermedad de Hand- Schuller-Christian	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

Ha habido un incremento marcado en el número de casos de macroglobulinemia en los últimos años (incremento del 140% desde el primer período a estudio).

Las patologías ocasionadas por **trastornos del metabolismo de mineral** que generaron un número pequeño de fallecimientos y solo en cuanto a **trastornos del metabolismo del hierro** (hemocromatosis, excluye las anemias ferropénica o sideroblásticas) con ocho defunciones (tasa media anual de 0,6 casos/millón), y los **trastornos del metabolismo del calcio** (calcinosis, hipercalcemia, hipercalcinuria, nefrocalcinosis, pseudohipoparatiroidismo, etc.) (cuatro casos, tasa media anual de 0,3 casos/millón)

Estas defunciones sucedieron más frecuentemente en hombres que en mujeres. Así, de los 8 fallecidos por trastornos del metabolismo del hierro, cinco eran hombres y en el caso de los fallecidos por trastornos del metabolismo del calcio tres eran hombres frente a una sola mujer. Por edades, todos los fallecidos por alteraciones del metabolismo del calcio eran mayores de 64 años de edad (edad media de 75 años, DE: 5,6), y casi todos (excepto tres casos) de los fallecidos por hemocromatosis tenían también esas edades (edad media de 66 años, DE: 15).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Trastornos del metabolismo del cobre (degeneración hepatolenticular y enfermedad de Wilson)** ni por **Trastornos del metabolismo del fósforo (hipofosfatasa, hipofosfatemia familiar, osteomalacia y raquitismo resistente a la vitamina D)**.

Las patologías ocasionadas por **otros trastornos del metabolismo** que generaron por lo general un número pequeño de fallecimientos excepto en el caso de la **amiloidosis** que es una de las primeras causas de muerte en ER en ambos sexos. Así, han fallecido en el período de estudio 79 personas por amiloidosis (tasa media anual de 6,1 casos/millón), también han fallecido 9 personas por **otros trastornos específicos del metabolismo (histiocitosis X crónica y enfermedad de Hand-Schuler-Christian)** (tasa media anual de 0,7 casos/millón), los han hecho 5 por **fibrosis quística** (tasa media anual de 0,4 casos/millón), 4 por **mucopolisacaridosis (gargolismo, síndrome de Hunter y síndrome de Hurler)** (tasa media anual de 0,3 casos/millón), 2 por **trastornos en el metabolismo de las porfirinas (Porfiria y porfirinuria)**, y otras dos por **otros trastornos de enzimas circulatorios (déficit de alfa 1 antitripsina y angioedema hereditario)**.

Las amiloidosis que generaron fallecimientos fueron más frecuentes en hombres (46 casos frente a 33 mujeres), así como los otros trastornos específicos del metabolismo (5 hombres y 4 mujeres), las fibrosis quísticas (tres hombres y 2 mujeres) y mucopolisacaridosis (3 hombres y 1 mujer). El resto de patologías que generaron fallecimientos tuvo una representación muy similar entre géneros. Por edades, las amiloidosis generaron fallecimientos a partir de los 45 años de edad (32 en personas de 45-64 años y 40 en mayores de esa edad) con una edad media al fallecimiento de 64 años (DE: 13). En los trastornos específicos del metabolismo hay tres casos en edades infantiles y 5 en mayores de 64 años de edad lo que genera una edad media de 56 años (con gran DE: 36). Los fallecidos por fibrosis quística lo hicieron, sobre todo, en edades infantiles (tres casos) y un solo caso en mayores de 45 años de edad con una edad media de 22 años (DE: 21). Igual sucede en el caso de las mucopolisacaridosis donde son predominantemente infantiles las defunciones (edad media de 16 años, DE: 10). Las edades medias de los fallecidos por trastornos del metabolismo de las porfirinas fue de 66 años (DE: 11) y la de otros trastornos de enzimas circulatorias de 55 años (DE: 3).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Otros trastornos de la purina y pirimidina** ni por **Trastornos en la excreción de la bilirrubina**.

No obstante, se ha observado un incremento en los últimos años de amiloidosis (39% entre el primer y último período a estudio) así como de Otros trastornos específicos del metabolismo (500%, si bien en este caso es muy pequeño el número de fallecimientos y puede estar influido por el azar). Por el contrario la fibrosis quística ha visto descender su mortalidad en un 75% entre los extremos del período a estudio.

Por su parte, las patologías ocasionadas por **trastornos que implican el sistema inmunitario** generaron un número muy pequeño de fallecimientos y solamente lo hizo la hipogammaglobulinemia no especificada con un caso en un hombre de 54 años de edad (tasa media de 0,08 casos/millón).

CIE 9	CIE 10	TRASTORNOS DE INMUNIDAD	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Trastornos que implican el mecanismo inmunitario								
279.00	D809	Hipogammaglobulinemia no especificada	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
279.01	D802	Inmunodeficiencia IgA selectiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.02	D804	Inmunodeficiencia IgM selectiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.03	D803	Otras deficiencias de inmunoglobulinas selectivas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.04	D800	Hipogammaglobulinemia congénita	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.05	D805	Síndrome de Hiper IgM	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.06	D801	Inmunodeficiencia variable común	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.10		Inmunodeficiencia con carencia células T no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.11	D821	Síndrome de Di George (Hipoplasia tímica)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.12	D820	Síndrome de Wiskott Aldrich	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.13	D814	Síndrome de Nezelof	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.19		Otras deficiencias de la inmunidad celular	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
279.2	D810	Inmunodeficiencia combinada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Inmunodeficiencia IgA selectiva, Inmunodeficiencia IgM selectiva, Otras deficiencias de inmunoglobulinas selectivas, Hipogammaglobulinemia congénita, Síndrome de Hiper IgM, Inmunodeficiencia variable común, Inmunodeficiencia con carencia de células T no especificada, Síndrome de Di George (Hipoplasia tímica), Síndrome de Wiskott Aldrich, Síndrome de Nezelof, Otras deficiencias de la inmunidad celular ni Inmunodeficiencia combinada.**

ENFERMEDADES RARAS DE LA SANGRE Y ORGANOS HEMATOPOYETICOS:

De las enfermedades consideradas como Enfermedades Raras y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de las anemias hereditarias, han fallecido en el período de estudio (1987-1998) dos personas por **esferocitosis hereditaria** (esferocitosis congénita, ictericia acolúrica familiar y síndrome de Minkowsky-Chauffard) (tasa media anual de 0,15 casos/millón) al igual que por **anemia aplásica constitucional** (anemia de Fanconi, anemia hipoplásica familiar, aplasia eritrocítica congénita, del lactante o primaria, así como pancitopenia con malformaciones y síndrome de Blackfan-Diamond). Además, dentro de este grupo ha fallecido una persona por **talasemia** (talasemias como anemia de Cooley, mediterránea, talasemia falciforme, etc.).

Por género, casi todos los fallecimientos de este grupo de Enfermedades Raras (excepto una esferocitosis hereditaria) han sucedido en hombres. Por edades, en las esferocitosis una ha sucedido en un hombre joven y otra en mujeres mayor de 64 años de edad, siendo la edad media de 60 años (DE: 41). Las defunciones por anemias aplásicas constitucionales sucedieron en una persona joven y otra mayor, con edades medias de 52 años (DE: 35). El caso de talasemia falleció a la edad de 59 años.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Eliptocitosis Hereditaria, Anemias por trastornos del metabolismo del glutation, Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas, Anemias drepanocítica, Otras hemoglobinopatías, Estomatocitosis.**

Dentro del apartado de **otras anemias** hubo 13 casos de fallecimientos por **anemias hemolíticas adquiridas autoinmunes** (por crioaglutininas, por termoanticuerpos, etc.) (tasa media anual de 21,4 casos/millón), dos defunciones por **anemia perniciosa** (anemia de Addison o de Biermer, anemia perniciosa congénita, deficiencia congénita de factor intrínseco) y otras dos por **anemias hemolíticas no inmunes** (anemia hemolítica mecánica, microangiopática, tóxica, síndrome urémico-hemolítico).

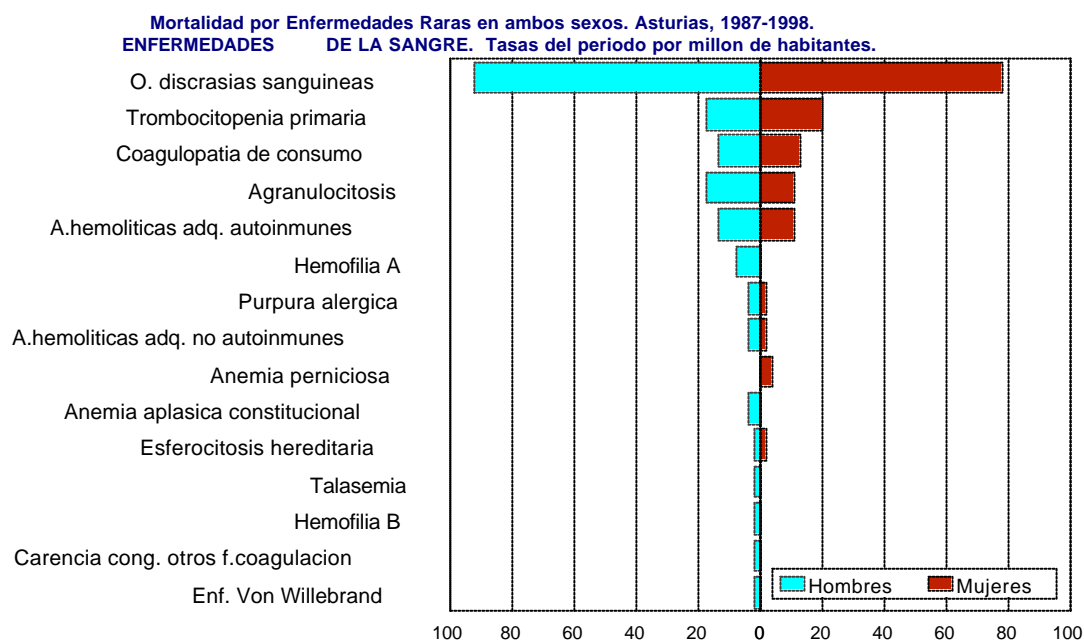
Los fallecimientos por anemias hemolíticas adquiridas autoinmunes sucedieron en 7 ocasiones en hombres y en 6 en mujeres. Los casos de anemia perniciosa sucedieron en mujeres y de anemias hemolíticas no autoinmunes fallecieron dos mujeres y un hombre. Por edades, 11 de las defunciones de anemias adquiridas autoinmunes lo fueron en personas mayores de 64 años de edad y dos en menores de 15 años de edad con una edad media de 77 años (DE: 21). En el caso de las anemias perniciosas ambos casos sucedieron en mayores de 64 años de edad (edad media de 80 años, DE: 7) y en el de las anemias hemolíticas no autoinmunes la mayoría son mayores de 64 años de edad aunque también hay un fallecimiento en un niño (edad media de 68 años).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Síndrome de Patterson-Kelly, Síndrome de Plumer-Vinson, disfagia sideropénica, Síndrome Hemolítico Urémico, Hemoglobinuria por hemólisis de causas externas y Anemia sideroblástica**

Dentro del apartado de **defectos de coagulación** hubo 14 casos de fallecimientos por **coagulaciones vasculares diseminadas** (que realmente son

coagulaciones vasculares diseminadas: afribrogenemia adquirida, coagulopatía de consumo, hemorragia fibrinolítica adquirida, púrpura fibrinolítica y el síndrome de desfibrinización) con una tasa media anual de 1,08 casos/millón), 4 por **trastorno congénito del factor VIII (hemofilia A)** (tasa media anual de 0,3 casos/millón), y uno por **trastorno congénito del factor IX (hemofilia B)**, otro por **carencia congénita de otros factores de la coagulación** (afibrinogemia congénita, deficiencia del factor I, II, V, VII, X, XII, XIII), y uno por **enfermedad de Von Willebrand** (hemofilia vascular con angiohemofilia, deficiencia del factor VIII).

Los fallecidos por coagulación vascular diseminada tienen igual representación de género (siete vs. siete). Las defunciones por hemofilia A y B y carencia congénita de otros factores de coagulación solo sucedieron en hombres. Por edades, los fallecidos por hemofilia A fueron relativamente jóvenes (edad media de 33 años, DE: 14), al igual que la hemofilia B (25 años de edad media). Lo contrario sucede en las coagulopatía vascular diseminada con una edad media de 63 años (DE: 18) siendo la mayoría de los casos mayores de 64 años de edad. La enfermedad de Von Willebrand con un fallecimiento en persona de 58 años y la carencia congénita de otros factores de coagulación con un fallecimiento en persona de 55 años cierran el conjunto de Enfermedades Raras de la sangre con defunciones en el período de estudio.



No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **carencia congénita del factor XI (hemofilia C)**, ni por **trastorno hemorrágico por anticoagulantes circulatorios**.

Dentro del apartado de **otras enfermedades de la sangre** hubo muchos fallecimientos por **otras discrasias sanguíneas especificadas** (entre las que se consideran Enfermedad Rara la carencia de pseudocolinesterasa, la mielofibrosis idiopática y la hipergammaglobulinemia) con tasa medias de 6,9 casos/millón. También hubo 20 defunciones por **trombocitopenia primaria** (hipoplasia megacariocítica, púrpura trombocitopénica y trombocitopenia) (tasa media anual de 1,5 casos/millón), tres defunciones por **púrpura alérgica** (anafilatoide, hemorrágica no trombocitopénica, de Schönlein-Henoch y vasculitis alérgica) (tasa media anual de 0,23 casos/millón) y 15 por **agranulocitosis** (agranulocitosis genética infantil, angina agranulocítica, enfermedad de Kostman, esplenomegalia neutropénica, o cualquier otra neutropenia) (tasa media anual de 1,2 casos/millón).

La distribución por género de las otras discrasias sanguíneas nos muestra que ha sido más frecuente el fallecimiento por estas patologías en hombres (tasa del período de 92,3) que en mujeres (tasa de 77,6). Las defunciones por trombocitopenia primaria, por el contrario, lo han sido en mujeres (tasa de 19,9 vs. 17,7). Hubo dos fallecimientos por púrpura alérgica en hombre por solo uno en mujeres. Las agranulocitosis también fueron más frecuentes en hombres. Por edades, casi todas estas patologías provocan fallecimientos en edades tardías de la vida, si bien también hay algún fallecimiento en la infancia, sobre todo en la primera. Así, la edad media de la personas fallecidas por otras discrasias sanguíneas fue de 74 años (DE: 10), la de las trombocitopenias primarias de 75 años (DE: 21), la de las agranulocitosis de 77 años (DE: 11,5). En cambio, la edad media al fallecimiento de las púrpuras alérgicas fue de 27 años pero con gran variabilidad de resultados (DE: 43).

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DE LA SANGRE Y ORGANOS HEMATOPOYETICOS	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		ANEMIAS HEREDITARIAS								
282.0	D580	Esferocitosis Hereditaria	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
282.1	D581	Eliptocitosis Hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.2	D551	Anemias por trastornos del metabolismo del glutacion	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.3	D552	Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.4	D560	Talasemias	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
282.6	D570	Anemias drepanocítica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.60	D571		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.61	D572		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.62			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.63	D578		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.69			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.7	D582	Otras hemoglobinopatías	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
282.8	D588	Estomatocitosis	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
284.0	D610	Anemia Aplástica constitucional	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
		OTRAS ANEMIAS								
280.8		Síndrome de Patterson-Kelly, Sdme. de Plumer-Vinson,disfagia sideropénica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
281.0		Anemia Perniciosa	0	0,00	2	3,61	2	1,86	0,2	0,15
283.0	D591	Anemias hemolíticas adquiridas autoinmunes	7	13,75	6	10,83	13	12,09	1,1	1,01
283.1		Anemias hemolíticas no autoinmunes	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
283.11		Hemolítico Urémico, Síndrome	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
283.2		Hemoglobinuria por hemolisis de causas externas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
285.0	D558	Anemia sideroblástica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		Defectos de la coagulación								
286.0	D66	Trastorno congénito del factor VIII	4	7,86	0	0,00	4	3,72	0,3	0,31
286.1	D67	Trastorno congénito del factor IX	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
286.2	D681	Carencia congénita del factor XI	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
286.3	D682	Carencia congénita de otros factores de la coagulación	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
286.4	D680	Enfermedad de Von Willebrand	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
286.5	D683	Trastorno hemorrágico por anticoagulantes circulatorios	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
286.6	D65	Síndrome de defibrinización	7	13,75	7	12,64	14	13,02	1,2	1,08
		OTRAS ENFERMEDADES DE LA SANGRE								
287.0	D690	Púrpura alérgica	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
287.1	D691	Defectos cualitativos de las plaquetas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
287.3	D693	Trombocitopenia primaria	9	17,68	11	19,86	20	18,60	1,7	1,55
288.0	D70	Agranulocitosis	9	17,68	6	10,83	15	13,95	1,3	1,16
288.1	D71	Trastornos funcionales de neutrofilos polimorfonucleares	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
288.2	D720	Anomalías genéticas de los leucocitos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
289.8		Carencia de pseudocolinesterasa, Mielofibrosis Idiopática, Hipergamma globulinemia	47	92,31	43	77,65	90	83,69	7,5	6,97

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Defectos cualitativos de las plaquetas, Trastornos funcionales de neutrófilos polimorfonucleares** ni **Anomalías genéticas de los leucocitos**.

En este apartado ha habido un incremento de otras discrasias sanguíneas especificadas que se cifra en un 427% entre el principio y fin del período a estudio.

TRASTORNOS Y ENFERMEDADES RARAS MENTALES:

Del conjunto de trastornos mentales considerados como Enfermedad Rara y que han sido analizadas en este estudio, muchas de ellas se clasifican diagnósticamente mediante un quinto dígito de la CIE-9, por lo que, como ya comentamos, en el registro de defunciones que solo recoge hasta cuatro dígitos puede que no salgan representadas pero sí saldría su grupo de clasificación. Realmente, de los datos obtenidos existen pocos fallecimientos en los que se atribuya la causa de muerte a un trastorno mental. Debemos recordar que si la muerte se debe a una causa externa (accidente, agresión, suicido, etc.) esta siempre predomina a efectos de atribución de causa sobre cualquier otra patología concomitante o desencadenante que tenga el fallecido, sea mental o somática.

Pues bien, de los resultados analizados se observa que en el período de estudio (1987-1998) han fallecido en Asturias siete personas cuya causa de fallecimiento ha sido atribuida a **anorexia nerviosa** (tasa anual media de 0,54 casos/millón). Todas las fallecidas han sido mujeres. Tres fallecidas eran menores de 15 años, dos de 16-29 años y dos más eran mayores de 65 años. Por estas dos últimas fallecidas, la edad media de los casos sube a 45 años (DE: 28). Recordemos que esta patología, excluye los fallecimientos por alteración del comer, por pérdida del apetito y pérdida del apetito de origen no orgánico. En los últimos años ha descendido en un 75% el número de personas fallecidas por anorexia

CIE 9	CIE 10	TRASTORNOS MENTALES	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
290.11		Demencia presenil con delirio	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
290.12		Demencia presenil con características delirantes	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
290.13		Demencia presenil con características depresivas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.0		Autismo infantil	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.00		Autismo infantil activo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.01		Autismo infantil residual	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.1		Psicosis desintegrativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.10		Psicosis desintegrativa activa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.11		Psicosis desintegrativa residual	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.8		Otras psicosis específicas de la primera infancia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.80		Otras psicosis específicas de la primera infancia activa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.81		Otras psicosis específicas de la primera infancia residual	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.9		Psicosis NOS de la niñez	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.00		Psicosis NOS de la niñez activa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
299.01		Psicosis NOS de la niñez residual	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
300.6		Despersonalización, Síndrome de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
307.1		Anorexia nerviosa	0	0,00	7	12,64	7	6,51	0,6	0,54
307.23		Síndrome de Gilles de la Tourette	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
307.51		Bulimia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
307.52		Píca	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

nerviosa.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Demencia presenil con delirio**, **Demencia presenil con características delirantes**, **Demencia presenil con características depresivas**, **Autismo infantil (Autismo infantil activo o Autismo infantil residual)**, **Psicosis desintegrativa (Psicosis desintegrativa activa o Psicosis desintegrativa residual)**, **Otras psicosis específicas de la primera infancia (Otras psicosis específicas de la primera infancia activa u Otras psicosis específicas de la primera infancia residual)**, **Psicosis NOS de la niñez (Psicosis NOS de la niñez activa o Psicosis NOS de la niñez residual)**, **Síndrome de Despersonalización**, **Síndrome de Gilles de la Tourette**, **Bulimia** o **Píca**.

ENFERMEDADES RARAS DEL SISTEMA NERVIOSO:

Situación parecida al del conjunto de trastornos mentales considerados como Enfermedad Rara se da en las patologías neurológicas sobre todo en cuanto a su codificación de clasificación.

En cuanto al apartado de **degeneraciones cerebrales** se han producido en el período cuatro fallecimientos por **ataxia cerebral** (tasa media anual de 0,3 casos/millón), tres por **leucodistrofia** (incluye **enfermedad de Krabbe, leucodistrofia de células globoides, metacromática o sudanófila**) con tasa media anual de 0,23 casos/millón y dos por **encefalopatía necrotizante (degeneración de sustancia gris enfermedad de Alpers y encefalopatía necrosante subgauda o enfermedad de Leigh)** (tasa media anual de 0,15).

Los casos de ataxia cerebral fueron más frecuentes en mujeres (tasa del período de 5,4 vs, 1,9). De las leucodistrofias dos fallecimientos sucedieron en hombres y uno en mujeres, siendo la distribución de género idéntica en el caso de la encefalomiopatía necrotizante. Por edades, todos los casos de defunción por ataxia cerebral sucedieron en los primeros meses de vida, así como en el caso de las leucodistrofias y encefalomiopatía necrotizante (solo un caso falleció entre los 30-44 años de edad).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Lipidosis cerebrales, enfermedad de Pick, o síndrome de Reye**.

En el grupo de **otras enfermedades extrapiramidales y trastornos anormales de los movimientos**, fallecieron en el período 15 personas (tasa media anual de 1,2 casos/millón) por **otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base** (degeneración estrioniárica, olivopontocerebelosa, palidada pigmentaria o síndrome de Shy Drager, síndrome de Hallervorde Spatz o síndrome de Déjérine-Thomas, oftalmoplejía supranuclear progresiva, síndrome parkinsoniano asociado a hipotensión ortostática, etc.) y 11 por **corea de Huntington** (tasa media anual de 0,85 casos/millón).

Estos casos citados tienen una distribución de género similar en las otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base, siendo más frecuente la corea de Huntington en los hombres (tasa del período de 13,7 vs, 7,2 en mujeres). Los casos han sucedidos en edades medias de la vida situándose su edad media de fallecimiento a los 41 años en las otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base con gran variabilidad al haber 5 casos en menores de 15 años de edad (DE: 29) y en 45 años (DE: 13) en los fallecimientos por corea de Huntington (4 casos entre 30-44 años y 6 defunciones entre 45-64 años de edad).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por otras Enfermedades Raras: **Miclonus, Distonía por torsión idiomática, Blefarospasmo, Disquinesia orofacial, Tortícolis Espasmódica, Otros fragmentos de distonía por torsión, Síndrome de hombro rígido, Síndrome de las piernas inquietas (Acromelalgia, Síndrome de Ekbom)**.

El grupo de **enfermedades espinocerebelosas** ha causado tres fallecimientos (tasa media anual de 0,23 casos/millón), dos la **ataxia de**

Fiedreich, otros dos la **paraplejía espástica hereditaria** y uno la **ataxia telangectasia con degeneración corticostriatal-espinal (síndrome de Louis-Bar)**.

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Degeneraciones cerebrales								
330.0		Leucodistrofia	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
330.1		Lipidosis cerebrales	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
330.8		Encefalomiopatía necrotizante, Enf. de Alper, Enf. De Leigh	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
331.1		Pick, Enfermedad de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
331.81		Reye, Síndrome de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
331.89		Ataxia cerebral	1	1,96	3	5,42	4	3,72	0,3	0,31
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Otras Enf. extrapiramidales y trast anormales de los movimientos								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
333.0	G230	Síndromes De Shy Drager, Hallervorde Spatz, Déjérine-Thomas	7	13,75	8	14,45	15	13,95	1,3	1,16
333.2		Miclonus	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.4	G10	Corea de Huntington	7	13,75	4	7,22	11	10,23	0,9	0,85
333.6		Distonía por torsión idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.81	G245	Blefarospasmo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.82		Disquinesia orofacial	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.83		Torticolis Espasmódica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.89		Otros fragmentos de distonía por torsión	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.91		Síndrome de hombre rígido	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
333.99		Síndrome de las piernas inquietas (Acromelalgia, Sdme. Ekbom)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Enfermedad espinocerebelosa								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
334.0	G111	Ataxia de Friedreich	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
334.1	G114	Paraplejía Espástica Hereditaria	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
334.2		Degeneración cerebelosa primaria	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
334.3		Otras ataxias cerebelosa y no especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
334.8	G113	Ataxia Telangiectasia, degeneración corticostriatal-espinal	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		ENFERMEDADES DE LA MEDULA ESPINAL								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
335.0	G120	Enfermedad de Werdnig-Hoffman	0	0,00	4	7,22	4	3,72	0,3	0,31
335.10		Atrofia Muscular Espinal no especificada	0	0,00	2	3,61	2	1,86	0,2	0,15
335.11		Enfermedad de Kugelberg-Welander	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.19		Atrofia Muscular Espinal del adulto	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.20		Esclerosis Lateral Amiotrófica	127	249,4	107	193,2	234	217,6	19,5	18,13
335.21		Atrofia muscular progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.22		Parálisis bulbar progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.23		Parálisis pseudobulbar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.24		Esclerosis lateral primaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
335.29		Otras enfermedades de neurona motora	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
336.0	G950	Siringomielia y siringobulbia	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Otros trastornos del sistema nervioso central								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
340	G35	Esclerosis Múltiple	31	60,88	53	95,71	84	78,11	7,0	6,51
341.0	G360	Neuromielitis óptica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
341.1	E713	Enfermedad de Schilder	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
341.8		Otras enfermedades desmielinizantes del SNC	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
347		Narcolepsia y Cataplejía	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
344.89		Otros síndromes paralíticos especificados	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
349.81		Rinorrea de LCR	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
349.82		Encefalopatía tóxica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
349.89		Otra afecciones del SNC	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
323.5		Encefalitis post inmunización	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

Hubo dos fallecidos hombres en el caso de la ataxia de Friedreich por ninguna mujer. El fallecimiento por ataxia-telangectasia sucedió en una mujer. De las defunciones por degeneraciones cerebelosas primarias dos eran hombre y una mujer. La mayoría de las defunciones han sucedido en edades altas si bien en el

caso de la ataxia de Friedreich hubo dos fallecimientos entre los 16-29 años de la vida. La edad media al fallecimiento fue de 19 años en ataxia de Friedreich (DE: 2), de 73,5 años en paraplejía espástica hereditaria (DE: 9), de 62 años en la degeneración cerebelosa primaria y de 70 años en la ataxia-telangectasia (DE: 21).

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por otras Enfermedades Raras: **otras ataxias cerebelosas y las no especificadas**.

En el grupo de **enfermedades de la médula espinal**, solo sucedieron tres casos de defunción por **siringomielia y siringobulbia** (tasa media anual de 0,23 casos/millón). Dos defunciones sucedieron en hombres y uno en mujeres. La edad media al fallecimiento fue de 56 años (DE: 16) y cuatro de la **Enfermedad de Werdnig-Hoffman (atrofia muscular espinal infantil)** (tasa media anual de 0,3 casos/millón), cuyos cuatro casos han sido mujeres y todas muy jóvenes al fallecimiento (edad media de 1 año). Ha habido, en total del grupo de **enfermedad de las neuronas motoras (atrofia muscular progresiva adulta, enfermedad de las neuronas motoras bulbar y de esclerosis lateral amiotrófica)** un total de 234 defunciones (tasa media anual de 18,1 casos/millón) con una predominancia masculina (tasa período de 243 frente a una de 193 en mujeres).

No ha habido casos (al menos catalogadas como tal causa de fallecimiento) en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por otras ER: **Atrofia Muscular Espinal no especificada, Enfermedad de Kugelberg-Welander, Atrofia Muscular Espinal del adulto, Parálisis bulbar progresiva, Parálisis pseudobulbar, Esclerosis lateral primaria y Otras enfermedades de neurona motora**.

El grupo de **otros trastornos del sistema nervioso central** está representado de una manera considerable por la **esclerosis múltiple** con 84 fallecimientos (tasa media anual de 6,5 casos/millón) y un caso de **otras enfermedades desmielinizantes del SNC**.

De las defunciones, en la esclerosis múltiple 53 han sido mujeres (tasa del período de 60,9) y 31 en hombres (tasa de 95,7). Los mayores fallecimientos sucedieron entre los 45-64 años de edad, con una edad media de 56 años (DE: 17). El caso de otra enfermedad desmielinizante del SNC sucedió al año de vida.

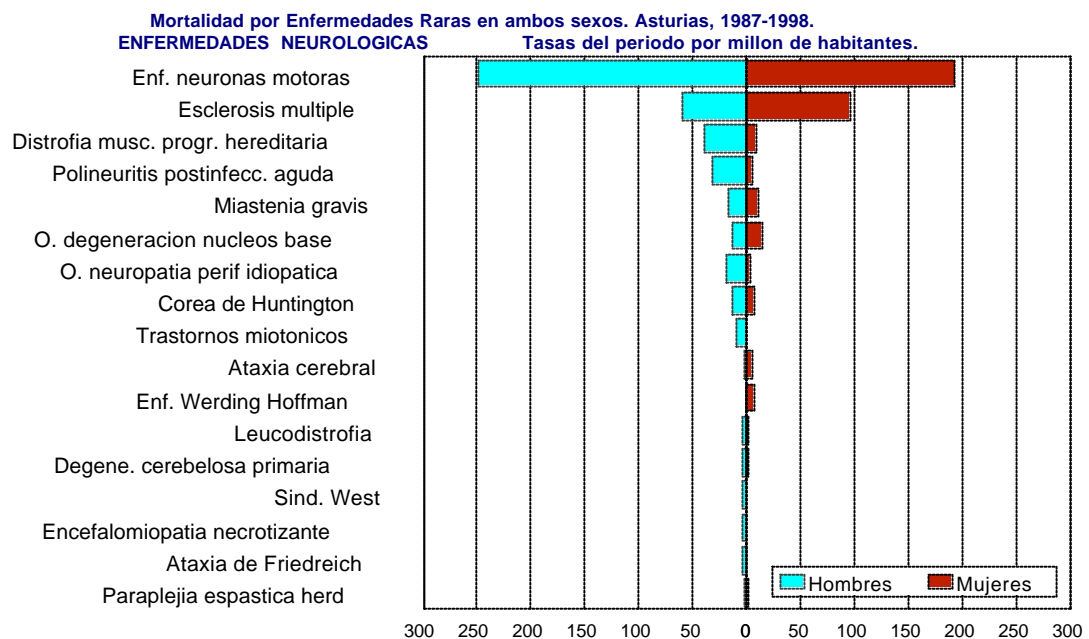
En el grupo de patologías de epilepsias y migrañas han fallecido dos personas por **síndrome de West (espasmos infantiles, ataque salutatorio, hirsarritmia)** con tasas medias anuales de 0,15 casos/millón. Estos sucedieron en dos hombres con una edad media al fallecimiento de 23 años (DE: 18).

No ha habido casos (al menos catalogadas como tal causa de fallecimiento) en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Epilepsia no convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable, Epilepsia no convulsiva generalizada con epilepsia incurable, Epilepsia convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable, Epilepsia convulsiva generalizada con epilepsia incurable, Otras formas de epilepsia con epilepsia incurable, Otras formas de epilepsia sin mención de epilepsia incurable, Otras formas de migraña sin mención de migraña intratable y Otras formas de migraña con migraña intratable**.

En el caso de los **trastornos periféricos como las neuropatías periféricas hereditarias e idiopáticas** fallecieron 12 personas por **otras neuropatías periféricas idiopáticas especificadas** (síndrome de MELAS, síndrome de Kearns Syre, parálisis supranuclear progresiva) (tasa media anual de 0,93 casos/millón) y una por **neuropatía sensorial hereditaria**.

De las 12 personas fallecidas por otras neuropatías periféricas idiopáticas especificadas 10 eran hombres y dos mujeres. La edad media de estas defunciones fue de 70 años (DE: 9) y en el caso de neuropatía sensorial hereditaria lo fue a los 81 años.

No ha habido casos en Asturias, en este período, de fallecimientos causados por **Neuropatía periférica hereditaria, Atrofia muscular perineal, Enfermedad de Refsum.**



En el apartado de **trastornos mioneruales y miopatías**, hubo 25 casos de **distrofia muscular progresiva hereditaria** (distrofia muscular distal, de Duchenne o de Erb, distrofia muscular fascioescapulohumeral, de Landouzy-Déjérine, ocular y óculofaríngea) (tasa media anual de 1,9 casos/millón). Hubo 15 fallecimientos a causa de **miastenia gravis** (tas media anual de 1,2 casos/millón), cinco por **trastornos miotónicos** (distrofia miotónica, enfermedad de Steinert, miotonía congénita, paramiotonía) (tasa media anual de 0,4 casos/millón) y uno por **distrofia muscular hereditaria congénita** (miopatía congénita benigna y miotubular).

Hay una gran predominancia masculina en estos casos, así de los 25 fallecidos por distrofia muscular progresiva hereditaria 20 eran hombres, de los fallecidos por miastenia gravis (15, nueve eran hombres), así como eran todos hombres los fallecidos por trastornos miotónicos. La edad media de los fallecidos por miastenia gravis fue de 76 años (DE: 7), y de 61 años (DE: 7) por trastornos miotónicos. Los fallecimientos por distrofias musculares hereditarias tuvieron

ENFERMEDADES RARAS DEL SISTEMA OCULAR:

Al igual que para los trastornos mentales del conjunto de trastornos oculares considerados como Enfermedad Rara y que han sido analizadas en este estudio, muchas de ellos se clasifican diagnósticamente mediante un quinto dígito de la CIE-9, por lo que, como ya comentamos, en el registro de defunciones que solo recoge hasta cuatro dígitos puede que no salgan representadas pero sí saldría su grupo de clasificación. Realmente, de los datos obtenidos existen pocos fallecimientos en los que se atribuya la causa de muerte a un trastorno ocular, quizá debido también a la escasa afectación vital que estos generan en el cuerpo humano donde su mayor patogenicidad se centra en la generación de una gran carga de minusvalías y discapacidad y no de letalidad.

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas Enfermedad Rara como: **Distrofias retinianas hereditarias** (Distrofia retiniana hereditaria no especificada, Distrofias vitroretinianas, Distrofia retiniana pigmentaria, Otras distrofias retiniana sensorial, Distrofia del epitelio pigmentario retiniano, Distrofia de la membrana de Bruch), **Distrofias coroideas hereditarias** (Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada, Distrofia circumpapilar de coroides parcial o total, Distrofia central de coroides parcial o total, Coroideremia), **Trastornos del Iris** (Ciclitis heterocrómica de Fuchs, Crisis glaucomatocicliticas, síndrome de Vogt Koyanagi Harada, Atrofia Esencial del Iris), **trastornos de la córnea** (Queratitis intersticial difusa, Degeneraciones periféricas de la córnea, Distrofia epitelial juvenil de la córnea, Otras distrofias anteriores de la córnea, Distrofia Corneal Granular, Distrofia Corneal Reticular, Distrofia Corneal Macular, Otras distrofias estromáticas de la córnea, Distrofia Corneal Endotelial Polimorfa Posterior u Otras distrofias posteriores de la cornea), **otros trastornos oculares** (Retinopatía exudativa, Vasculitis retiniana, Fibroplasia Retrocristalina, Pars Planitis, Ceguera nocturna congénita, Papilitis, síndromes de Brown y de Duane, Pupila de Argyll Robertson atípica, síndrome de Adie y Nistagmus congénito).

ENFERMEDADES RARAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO:

En el grupo de **poliarteritis nodosa y enfermedades conexas**, han fallecido en Asturias durante el período de estudio 16 personas por **poliarteritis nodosa** (panarteritis y periarteritis) (tasa media anual de 1,2 casos/millón). Han fallecido 9 personas por **granulomatosis de Wegener** (tasa media anual de 0,7 casos/millón), 6 por **arteritis de células gigantes** (arteritis craneal, arteritis temporal y enfermedad de Horton) (tasa media anual de 0,5 casos/millón) y una por **microangiopatía trombótica** (púrpura trombocitopénica trombótica).

De los fallecidos por poliarteritis nodosa 10 eran mujeres y 6 hombres. De la misma manera de los fallecidos por arteritis por células gigantes la mayoría eran mujeres (5 vs 1). El caso fallecido de microangiopatía trombótica fue un hombre y en la granulomatosis de Wegener la distribución por género es muy parecida. La gran mayoría de todos los fallecidos por estas enfermedades eran mayores de 64 años de edad, ocasionando edades medias al fallecimiento altas: 86 años en la

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL SISTEMA CIRCULATORIO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas								
446.0	M300	Poliarteritis nodosa	6	11,78	10	18,06	16	14,88	1,3	1,24
446.1	M303	Enfermedad de Kawasaki	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
446.21	M310	Síndrome de Goodpasture	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
446.4	M313	Granulomatosis de Wegener	5	9,82	4	7,22	9	8,37	0,8	0,70
446.5	M316	Arteritis de Células Gigantes	1	1,96	5	9,03	6	5,58	0,5	0,46
446.6	M311	Microangiopatía trombótica	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
446.7	M314	Arteritis de Takayasu	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		OTRAS ENFERMEDADES CIRCULATORIAS								
392		Corea reumática (incluye Corea de Sydenham)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
392.0		con afección cardíaca	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
392.9		sin complicación cardíaca	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
416.0		Hipertensión Pulmonar Primaria	11	21,60	11	19,86	22	20,46	1,8	1,70
422.91		Miocarditis idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
425.0		Fibrosis Endomiocárdica	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
425.2		Micardiopatía oscura de Africa	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
425.3		Fibroelastosis Endocárdica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
426.7		Excitación auriculoventricular anómala	1	1,96	5	9,03	6	5,58	0,5	0,46
435.2		Síndrome de robo de la subclavia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
437.5		Enfermedad de Moyamoya	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
443.0	I730	Enfermedad de Raynaud	1	1,96	2	3,61	3	2,79	0,3	0,23
443.1	I731	Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger)	8	15,71	3	5,42	11	10,23	0,9	0,85
446.20		Angeítis por hipersensibilidad no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
446.29		Otras angeítis por hipersensibilidad especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
447.8		Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas	6	11,78	4	7,22	10	9,30	0,8	0,77
448.0		Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
453.0		Síndrome de Budd Chiari	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08

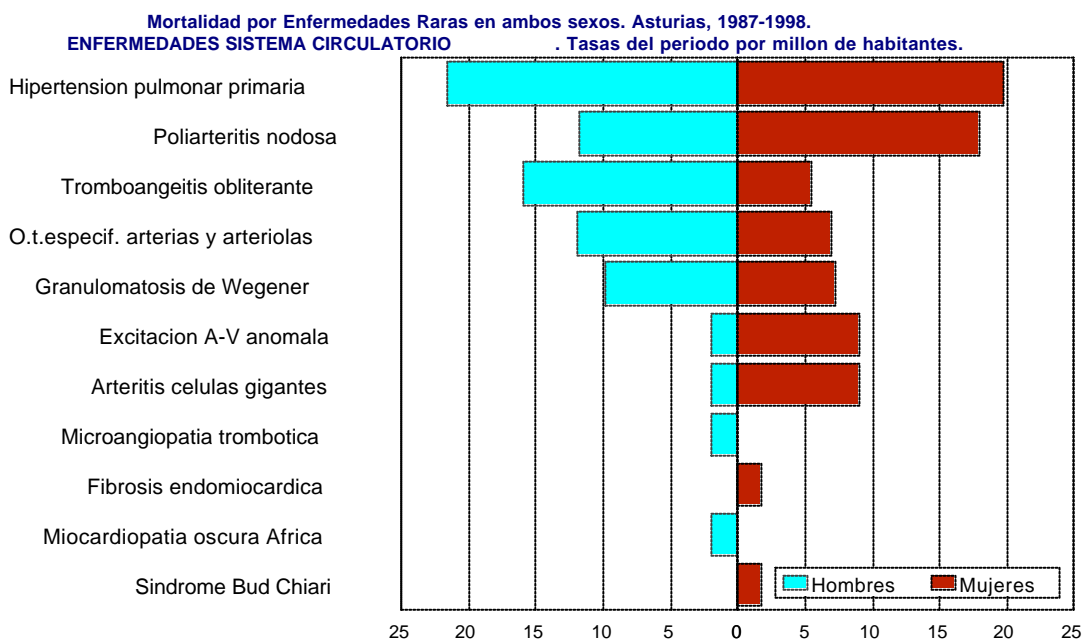
microangiopatía trombóticas, 79 años en arteritis de células gigantes, 71 años en la poliarteritis nodosa y 62 años en la granulomatosis de Wegener.

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas ER como **Enfermedad de Kawasaki**, **Síndrome de Goodpasture** ni **Arteritis de Takayasu**.

En los últimos años se ha incrementado el número de fallecimientos por poliarteritis nodosa en un 133%.

Por su parte, el grupo de otras enfermedades circulatorias, ha tenido una mayor cantidad de fallecidos, a causa de **hipertensión pulmonar primaria** (22 fallecidos, tasa media anual de 1,7 casos/millón), 11 por **tromboangeitis obliterante** (enfermedad de Buerger) con tasas medias anuales de 0,85 casos/millón; 10 por **otros trastornos especificados de arterias y arteriolas** (hiperplasia fibromuscular de las arterias) (tasa media anual de 0,8 casos/millón), 6 por **excitación auriculoventricular anormal** (conducción acelerada o accesoria, preexcitación de la conducción, síndrome de Wolf-Parkinson-White) (tasa media anual de 0,5 casos/millón), 3 por **enfermedad de Raynaud** (enfermedad, fenómeno o gangrena de Raynaud) , y uno de cada una de las siguientes patologías: **fibrosis endomiocárdica**, **miocardiopatía oscura de Africa** (enfermedad de Becker) **y síndrome de Budd Chiari**.

La distribución por género en los casos de hipertensión pulmonar primaria es similar en ambos sexos. Hay una predominancia de fallecimientos en mujeres en el caso de excitación auriculoventricular anómala y de enfermedad de Raynaud. Lo contrario sucede en el caso de la tromboangeitis obliterante y los otros trastornos especificados de arterias y arteriolas. Por edades, casi todos los fallecimientos de este grupo se localizan en personas mayores de 64 años de edad. Así, la edad media de los fallecidos por hipertensión pulmonar primaria fue de 57 años (DE: 22), en la fibrosis endomiocárdica de 70 años, en la excitación auriculoventricular



anómala de 75 años (DE: 18), en la enfermedad de Raynaud de 78 años al igual que para otros trastornos especificados de arterias y arteriolas, siendo de 77 años para la tromboangeitis obliterante. Solo se escapa de este patrón la muerte sucedida a causa de miocardiopatía oscura de Africa que sucedió cuando tenía 35 años de edad.

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas Enfermedad Rara como **Corea reumática (incluye Corea de Sydenham, con o sin afección cardiaca)**, **Miocarditis idiomática**, **Fibroelastosis Endocárdica**, **Síndrome de robo de la subclavia**, **Enfermedad de Moyamoya**, **Angeitis por hipersensibilidad no especificada**, **Otras angeitis por hipersensibilidad especificadas**, **Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria**.

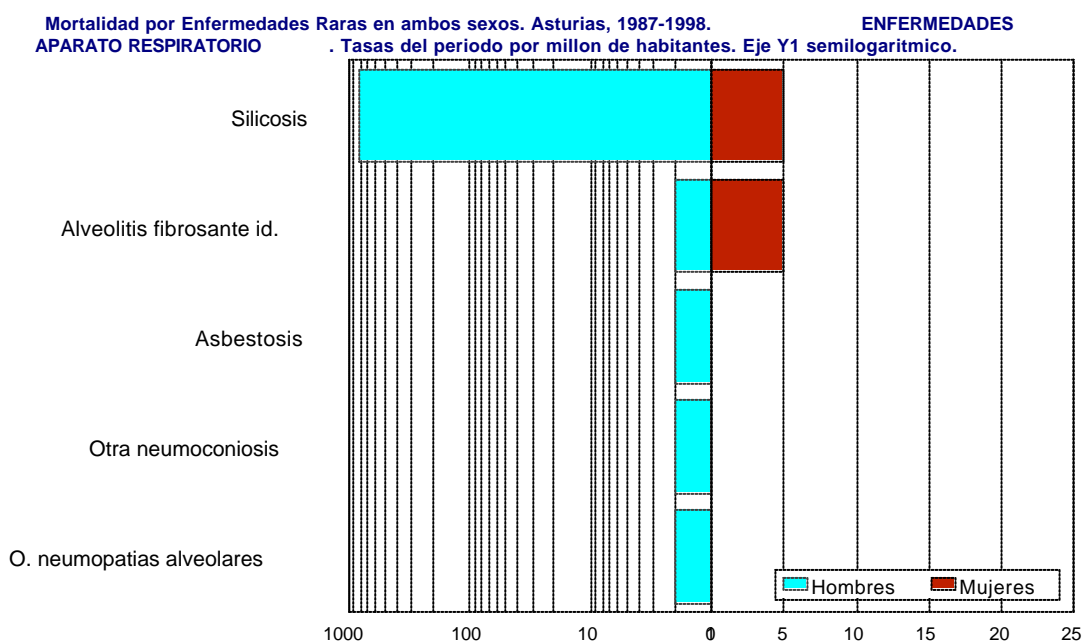
En los últimos años, por su parte, ha descendido el número de fallecidos por tromboangeitis obliterante en un 88%. Por el contrario los otros trastornos específicos de arterias y arteriolas se han incrementado en un 600%.

ENFERMEDADES RARAS DEL APARATO RESPIRATORIO:

En esta clasificación por aparatos, este es el que presenta una mayor tasa de fallecimientos, si bien es derivada de la gran cantidad de defunciones atribuidas a la silicosis. Esta, que es una enfermedad rara a nivel nacional, en Asturias tiene una gran tasa de incidencia y como es una enfermedad que condiciona considerablemente aparatos vitales, ocasiona dentro de sus enfermos un número elevado de fallecimientos, fundamentalmente en hombres.

De esta manera, en el período de estudio la **silicosis** (neumoconiosis debida al talco, fibrosis silicótica del pulmón, silicosis simple o complicada) ha ocasionado un total de 412 fallecimientos (tasa media anual de 31,9 casos/millón), siguiéndole a distancia sideral el resto de Enfermedades Raras de este aparato: cuatro defunciones por **alveolitis fibrosante idiopáticas** (bloqueo alveolocapilar, fibrosis pulmonar difusa idiopática intersticial, síndrome de Hamman-Rich) con tasas media anuales de 0,3 casos/millón y un caso por cada una de estas enfermedades: **asbestosis, neumoconiosis por otro polvo inorgánico** (distinto de sílice: aluminosis pulmonar, beriliosis, estañosis, fibrosis pulmonar debida a bauxita o grafito y siderosis), y **otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas**.

Por género, ya comentamos la gran disparidad de género en la mortalidad por silicosis (409 hombres frente a 3 mujeres, 99,3% de las defunciones fueron hombres) dado el gran componente laboral de esta patología. Igual sucede en otras ER del aparato respiratorio con situaciones de exposición laboral (asbestosis, neumoconiosis por otro polvo inorgánico y otras neuropatías alveolares y parietoalveolares especificadas). Sin embargo, en las alveolitis fibrosante idiopáticas la predominancia se invierte y hay considerablemente más mujeres que hombres fallecidas por esta patología. Por edades, la mayoría de los casos fallecen en edades mayores de 64 años, sin embargo, en el caso de la silicosis hay también muchos fallecidos en edades de 45-64 años (tasa específica del período de 366 casos/millón) siendo, también, mayor en mayores de 64 años (tasa específica de 1.595 casos/millón). Las edades medias de los fallecidos ha sido de 72 años (DE: 10) en difuntos por silicosis, 74 años en alveolitis fibrosante idiopática, y 90 años y 62 años tenían los fallecidos por otras neuropatías alveolares y parietoalveolares especificadas y por neumoconiosis por otro polvo inorgánico, respectivamente. Las



defunciones por silicosis han descendido en un 40% en los últimos años.

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas ER como **Neumopatía por inhalación de otro tipo de polvo, Proteinosis Alveolar Pulmonar ni Hemosiderosis Pulmonar Idiopática.**

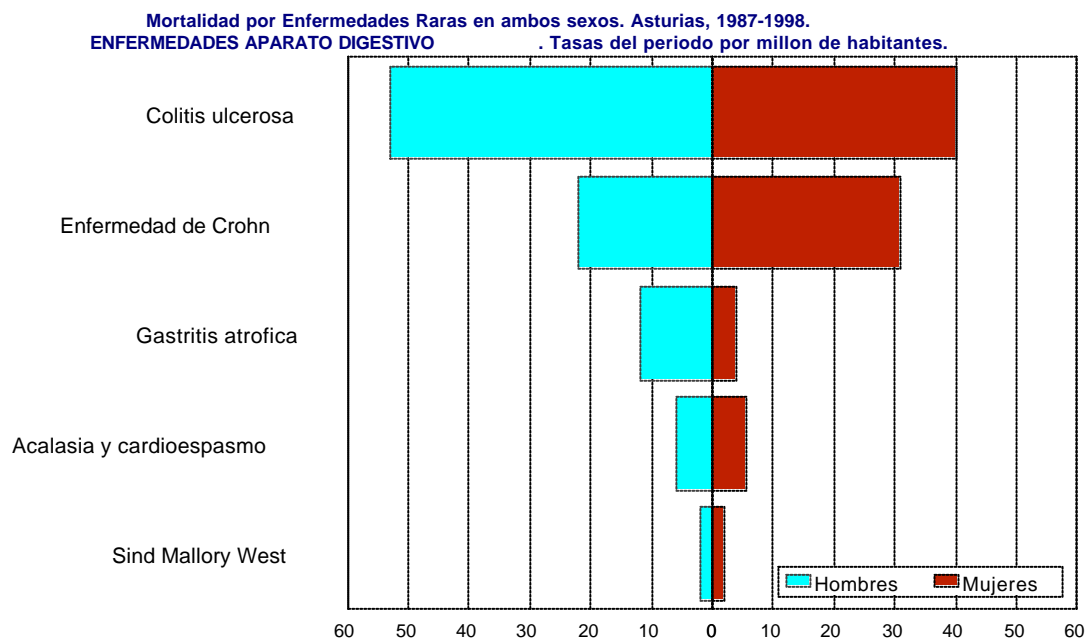
CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL APARATO RESPIRATORIO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		ENFERMEDADES PULMONARES								
501		Asbestosis	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
502		Silicosis	409	803,3	3	5,42	412	383,12	34,3	31,93
503		Neumoconiosis por otro polvo inorgánico	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
504		Neumopatía por inhalación de otro tipo de polvo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
516.0		Proteinosis Alveolar Pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
516.1		Hemosiderosis Pulmonar Idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
516.3		Alveolitis fibrosante idiopática	1	1,96	3	5,42	4	3,72	0,3	0,31
516.8		Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08

ENFERMEDADES RARAS DEL APARATO DIGESTIVO:

En esta clasificación por aparatos, presenta también una tasa alta de fallecimientos, fundamentalmente a expensas de las 49 defunciones por **colitis ulcerosa** (colitis, enteritis, enterocolitis, ileocolitis, proctitis y rectosigmoiditis ulcerativa crónica, además de megacolon tóxico y pseudopoliposis de colon) (tasa media anual de 3,8 casos/millón), además de 28 casos de defunción por **enfermedad de Crohn** (tasa media de 2,1 casos/millón), 8 defunciones por **gastritis atrófica** (tasa media anual de 0,6 casos/millón) y 6 por **acalasia y cardiospasmo** (tasa media anual de 0,5 casos/millón). A su vez, hubo dos defunciones por síndrome de **Mallory West** (síndrome de laceración y hemorragia gastroesofágica) y una defunción por **hipertrofia de mucosa gástrica**.

Hay una predominancia de mujeres entre los casos de enfermedad de Crohn (17 vs 11 en hombres), al contrario que en la colitis ulcerosa (27 hombres vs 22 mujeres) siendo en las de defunciones por gastritis atrófica más frecuente en hombres que en mujeres. Por edades en todas estas enfermedades los fallecidos tenían edades avanzadas (más de 64 años) con edades medias al fallecimiento de 70 años (enfermedad de Crohn), 80 años (colitis ulcerosa), y gastritis atrófica, 67 años la hiperplasia de mucosa gástrica, 61 la acalasia y cardiospasmo y 56 años el síndrome de Mallory West.

No hubo en el período casos de fallecimientos por **esprue tropical**.



CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO								
555		Enfermedad de Crohn	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
555.0			0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
555.1			1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
555.2			0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
555.9			10	19,64	15	27,09	25	23,25	2,1	1,94
556		Colitis ulcerosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.0			27	53,03	22	39,73	49	45,57	4,1	3,80
556.1			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.2			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.3			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.4			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.5			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.6			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.8			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
556.9			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
530.0	K220	Acalasia y cardiospasmo	3	5,89	3	5,42	6	5,58	0,5	0,46
530.7		Síndrome de Mallory Weiss	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
579.1		Esprue Tropical	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
535.1		Gastritis atrófica	6	11,78	2	3,61	8	7,44	0,7	0,62
535.2		Hipertrofia de mucosa gástrica	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08

ENFERMEDADES RARAS DEL APARATO GENITOURINARIO:

En esta clasificación por aparatos, presenta también una tasa baja de fallecimientos. Solo hay 3 patologías consideradas ER en **problemas renales** que hayan generado fallecimientos: 14 defunciones por **lesiones patológicas no especificadas del riñón** (tasa media anual de 1 caso/millón), 2 por **nefritis y neuropatía no especificada como aguda ni crónica con otra lesión renal** y una con **lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa**.

Los casos tienen distribución similar en ambos sexos.

No hubo en el período casos de fallecimientos por **Glomerulonefritis crónica (Glomerulonefritis crónica proliferativa, Glomerulonefritis crónica membranosa, Glomerulonefritis crónica membranoproliferativa, Glomerulonefritis progresiva de evolución rápida, Glomerulonefritis con otra lesión renal), Glomerulonefritis crónica con lesión no especificada, Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica (Con lesión de glomerulonefritis proliferativa, Con lesión de glomerulonefritis membranosa, Con lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa, Con lesión de glomerulonefritis progresiva de evolución rápida, Con lesión de necrosis de la corteza renal, Con lesión de necrosis de la médula renal, Con otra lesión renal), Con lesión patológica no especificada del riñón. Ni de Otros trastornos del aparato urinario: Osteodistrofia renal, Diabetes Insípida Nefrogénica, Otra obstrucción uretérica (Fibrosis Retroperitoneal idiopática), Cistitis Intersticial crónica, Trigonitis.**

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL APARATO GENITOURINARIO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Glomerulonefritis crónica								
582.0		Glomerulonefritis crónica proliferativa	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.1		Glomerulonefritis crónica membranosa	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.2		Glomerulonefritis crónica membranoproliferativa	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.4		Glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.8		Glomerulonefritis con otra lesión renal	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.81			0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.89			0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
582.9		Glomerulonefritis crónica con lesión no especificada	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni cronica								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
583.0		Con lesión de glomerulonefritis proliferativa	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.1		Con lesión de glomerulonefritis membranosa	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.2		Con lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa	1	1.96	0	0.00	1	0.93	0.1	0.08
583.4		Con lesión de glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.6		Con lesión de necrosis de la corteza renal	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.7		Con lesión de necrosis de la médula renal	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.8		Con otra lesión renal	1	1.96	1	1.81	2	1.86	0.2	0.15
583.81			0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.89			0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
583.9		Con lesión patológica no especificada del riñón	8	15.71	6	10.83	14	13.02	1.2	1.08
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		OTROS TRASTORNOS DEL APARATO URINARIO								
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
588.0		Osteodistrofia renal	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
588.1		Diabetes Insípida Nefrogénica	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
593.4		Otra obstrucción ureterica (Fibrosis Retroperitoneal idiopática)	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
595.1	N301	Cistitis Intersticial crónica	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
595.3		Trigonitis	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00

ENFERMEDADES RARAS DE PIEL Y TEJIDO SUCUTANEO:

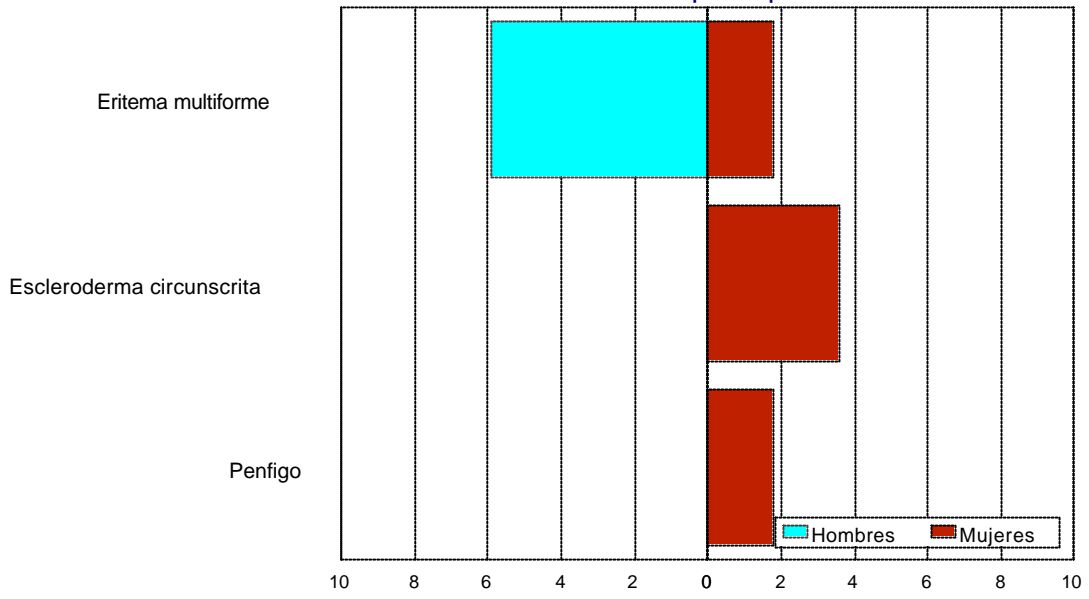
En esta clasificación por aparatos, presenta también una tasa bastante baja de fallecimientos. Han fallecido de estas patologías en el período de estudio cuatro personas de **eritema multiforme** (eritema iris, eritema multiforme, herpes iris, necrolisis epidérmica tóxica, síndrome de Stevens-Johnson) que da una tasa media anual de 0,3 casos/millón. También hay dos defunciones por **escleroderma circunscrita** (dermatoesclerosis y escleroderma localizada, liquen escleroso y atrófico y morfea) y uno por **pénfigo** (pénfigo eritematoso, foliáceo, maligno, vegetante y vulgar).

Por género, hay mayor representación de hombres (tres) que de mujeres en los fallecimientos por eritema multiforme. Los fallecimientos por escleroderma circunscrita y por pénfigo sucedieron todos ellos en mujeres. Por edades, el fallecimiento por pénfigo sucedió en una mujer de 89 años de edad, la edad media de los fallecidos en eritema multiforme fue de 52 años y en el escleroderma circunscrito de 59 años.

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas ER como **Dermatitis pustular subcorneal, penfigoide, Penfigoide Mucoso Benigno, Enfermedad de Ritter, Parapsoriasis, Pitirasis Rubra Pilaris, Liquen Plano, Queratoderma adquirido, Acantosis Nigricans Adquirida, Otras enfermedades hipertróficas atróficas de la piel especificadas, ni Enfermedad de Fox Fordyce.**

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DE PIEL Y TEJIDO SUBCUTANEO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		Dermatosis bullosa								
694.1	L131	Dermatitis pustular subcorneal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
694.4	L100	Penfigo	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
694.5	L120	Penfigoide	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
694.6	L121	Penfigoide Mucoso Benigno	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
694.60			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
694.61			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		OTROS TRASTORNOS DE LA PIEL	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
695.1	L510	Eritema multiforme	3	5,89	1	1,81	4	3,72	0,3	0,31
695.81	L00	Enfermedad de Ritter	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
696.2		Parapsoriasis	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
696.4		Pitirasis Rubra Pilaris	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
697.0		Liquen Plano	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
701.0		Escleroderma circunscrita	0	0,00	2	3,61	2	1,86	0,2	0,15
701.1		Queratoderma adquirido	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
701.2		Acantosis Nigricans Adquirida	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
701.8		Otras enfermedades hipertróficas atróficas de la piel especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
705.82		Fox Fordyce, Enfermedad de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00

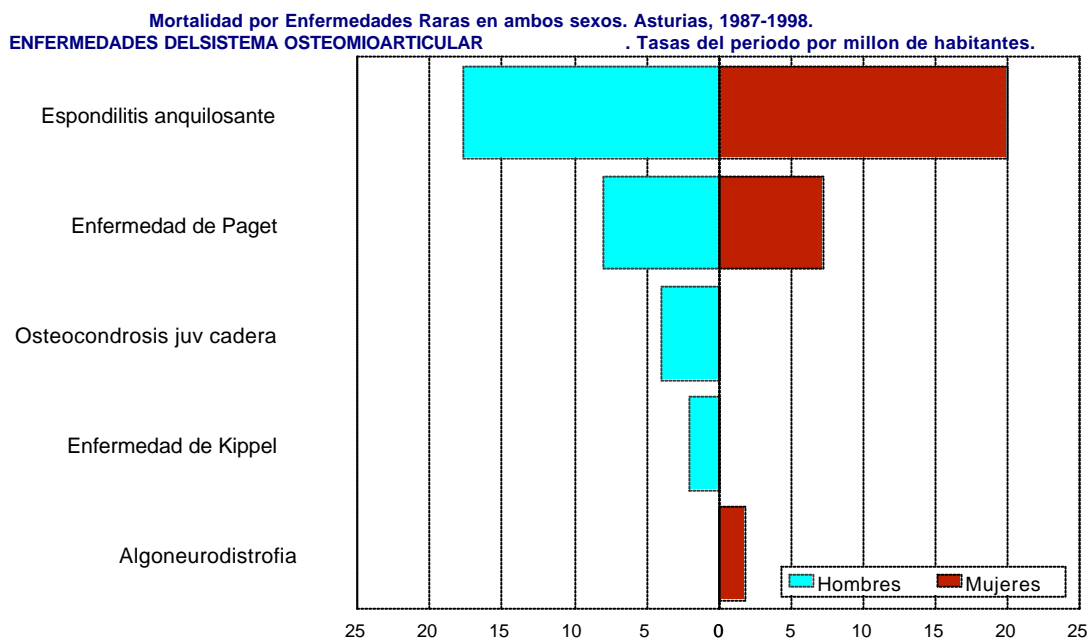
Mortalidad por Enfermedades Raras en ambos sexos. Asturias, 1987-1998.
ENFERMEADES DE PIELY TEJIDO SUCTUANEEO . Tasas del periodo por millon de habitantes.



ENFERMEDADES RARAS DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR:

En esta clasificación por aparatos, presenta también una tasa bastante baja de fallecimientos. Han fallecido dentro del grupo de **artropatías** de este apartado veinte personas por **espondilitis anquilosante** (artritis reumatoide de la columna vertebral, espondilitis anquilopoyética) con una tasa media anual de 1,6 casos/millón). Estos casos sucedieron ligeramente más en mujeres (tasa del período de 20 casos/millón frente a una tasa de 18 en hombres). La edad media al fallecimiento en estos casos fue de 68 años (DE: 14).

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas ER como **Síndrome de Felty**, **Artritis reumatoide juvenil**, **Entesopatía vertebral**, **Hiperostosis anquilosante vertebral**, **Enfermedad de Kaschin-Beck**, **Sinovitis Vellonodular** y **Reumatismo Palindrómico**.



En el grupo de **ostecondropatías**, fallecieron dos personas de **ostecondrosis juvenil de cadera y pelvis** (tasa media anual de 0,15 casos/millón), que eran los dos hombres y cuya edad media al fallecimiento fue de 70 años (DE: 13).

En el período a estudio no se han registrado fallecimientos en Asturias a causa de las patologías consideradas ER como **Osteocondrosis juvenil vertebral**, **Osteocondrosis juvenil de extremidad superior**, **Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie**, **Osteocondrosis juvenil del pie** ni de **Osteocondritis disecante**.

Por su parte, en el grupo de las otras enfermedades osteomioarticulares, hubo 8 fallecimientos por **osteitis deformante sin mención de tumor óseo (enfermedad de Paget)** con tasa media anual de 0,6 casos/millón, y un fallecimiento por **enfermedad de Klippel** (síndrome osteomioarticular que afecta a la región cervical) y otros por **algoneurodistrofia**.

Por género, se reparten muy similarmente los fallecimientos. Por edades, tienen casi todos los casos una edad avanzada en el momento del fallecimiento, siendo más alta en la algoneurodistrofia (89 años), seguida de la osteitis deformante sin mención de tumor óseo (82 años) y de la enfermedad de Kippel (75 años).

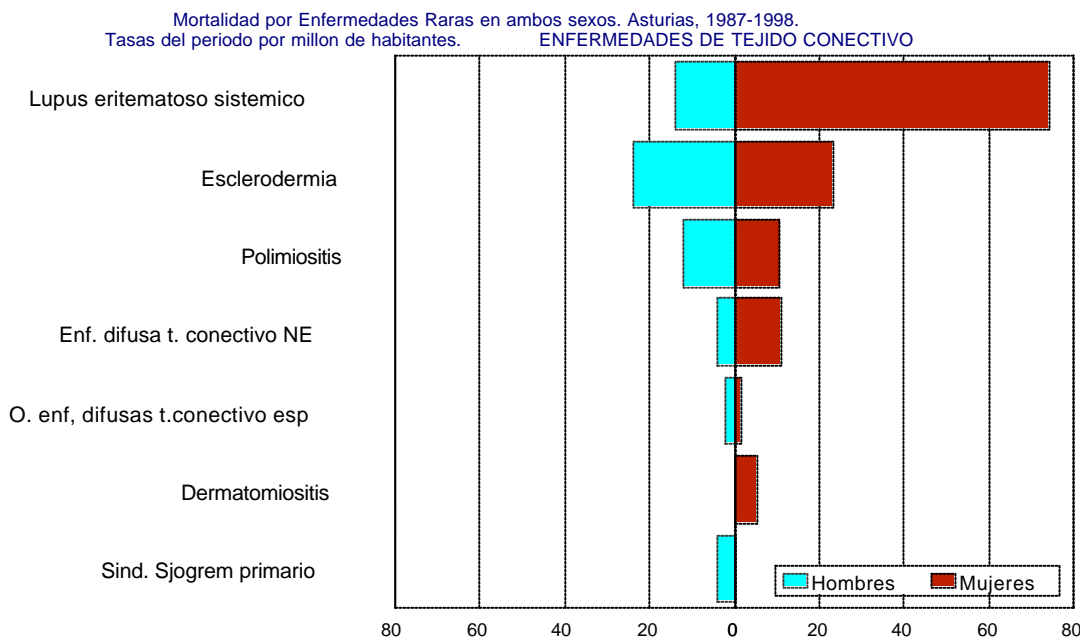
CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR Y TEJIDO CONECTIVO	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONECTIVO								
710.0	M320	Lupus Eritematoso Sistémico	7	13.75	41	74.04	48	44.64	4.0	3.72
710.1	M340	Esclerosis sistémica	12	23.57	13	23.48	25	23.25	2.1	1.94
710.2	M350	Síndrome de Sjogren Primario	2	3.93	0	0.00	2	1.86	0.2	0.15
710.3	M330	Dermatomiositis	0	0.00	3	5.42	3	2.79	0.3	0.23
710.4	M332	Polimiositis	6	11.78	6	10.83	12	11.16	1.0	0.93
710.5		Síndrome del Aceite Tóxico	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
710.8	M355	Otras enfermedades difusas de tejido conectivo especificadas	1	1.96	1	1.81	2	1.86	0.2	0.15
710.9	M359	Enfermedad difusa del tejido conectivo NE	2	3.93	6	10.83	8	7.44	0.7	0.62
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		ARTROPATIAS	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
714.1		Felty, Síndrome de	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
714.30	M08	Artritis reumatoide juvenil	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
720.0		Espondilitis Anquilosante	9	17.68	11	19.86	20	18.60	1.7	1.55
720.1		Entesopatía vertebral	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
721.6	M481	Hiperostosis anquilosante vertebral	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
716.00		Enfermedad de Kaschin-Beck	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
719.20		Sinovitis Vellonodular	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
719.30		Reumatismo Palindrómico	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		Osteocondropatías	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
732.0	M420	Osteocondrosis juvenil vertebral	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
732.1	M911	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis	2	3.93	0	0.00	2	1.86	0.2	0.15
732.3	M922	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
732.4	M92	Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
732.5		Osteocondrosis juvenil del pie	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
732.7	M932	Osteocondritis discante	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
			HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
		OTRAS ENFERMEDADES OSTEOMIOARTICULARES	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
723.8		Enfermedad de Klippel	1	1.96	0	0.00	1	0.93	0.1	0.08
728.11		Miositis Osificante Progresiva	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
731.0		Osteitis deformante sin mención de tumor óseo (Enf. de Paget)	4	7.86	4	7.22	8	7.44	0.7	0.62
733.6	M940	Enfermedad de Tietze	0	0.00	0	0.00	0	0.00	0.0	0.00
733.7	M890	Algoneurodistrofia	0	0.00	1	1.81	1	0.93	0.1	0.08

ENFERMEDADES RARAS DEL TEJIDO CONECTIVO:

En esta clasificación por aparatos, presenta también una tasa media de fallecimientos por estas enfermedades raras. Han fallecido de estas patologías en el período de estudio en Asturias, 48 persona de **Lupus eritematoso sistémico** con tasas medias anuales de 3,7 casos/millón, 25 personas de **esclerosis sistémica o esclerodermia** (escleroderma generalizado) (tasa media anual de 1,9 casos/millón), 12 por **polimiositis** (tasa media anual de 0,9 casos/millón), 8 por **enfermedad difusa del tejido conectivo no especificada** (tasa media anual de 0,6 casos/millón), tres por **dermatomiositis** (polimiositis que afecta a la piel), dos por **síndrome de Sjögren primario (queratoconjuntivitis seca y síndrome de Sjögren)** y el mismo número por **otras enfermedades difusas del tejido conectivo especificadas**.

Por género, existe una gran predominancia de casos en mujeres en el caso de Lupus eritematoso sistémico (tasa del período de 74 casos/millón en mujeres frente a solo de 13,7 en hombres), así como en enfermedad difusa del tejido conjuntivo no especificada (seis mujeres frente a dos hombres) y en dermatomiositis donde todas las personas fallecidas fueron mujeres. El único proceso con predominancia masculina en los fallecimientos fue el síndrome de Sjögren primario (todos los fallecidos fueron hombres).

Por edades, las tasas medias al fallecimiento se sitúan siempre por encima de los 50 años de edad. Las personas fallecidas (fundamentalmente mujeres) por lupus



eritematoso sistémico tiene edades más jóvenes que el resto de patologías del tejido conectivo: 58 años (DE:19). Las edades medias al fallecimiento fueron de 75 años (DE: 6) en otras enfermedades difusas del tejido conectivo especificadas, de 73 años (DE:4) en el síndrome de Sjögren primario, de 72 años en las enfermedades difusas del tejido conectivo no especificadas, de 69 años (DE:9) en la dermatomiositis, de 68 años en la polimiositis (DE:14) y de 64 años en la esclerosis sistémica (DE: 14).

No hubo fallecimientos en el período de casos de enfermedades raras del tejido conectivo de **síndrome de aceite tóxico**.

ENFERMEDADES RARAS CONGENITAS Y PERINATALES:

En esta clasificación aún teniendo en cuenta que un porcentaje considerable de la mortalidad perinatal no llega a registrarse o cuando se hace, a veces, se hace inadecuadamente, hemos decidido incluirlo porque representa una fracción considerable de fallecimientos por enfermedades raras y al objeto de intentar al menos aproximarnos a su distribución en nuestro medio. El análisis se hará por aparatos en las alteraciones congénitas y por las propias patologías en las alteraciones funcionales perinatales. Como la mayoría de estos procesos producen el fallecimiento en el primer año de vida además de las tasas anuales medias en relación al conjunto de la población total asturiana procederemos a calcular la tasa por cien mil en relación al total de nacimientos vivos sucedidos en Asturias en dicho período de estudio (1987-1998).

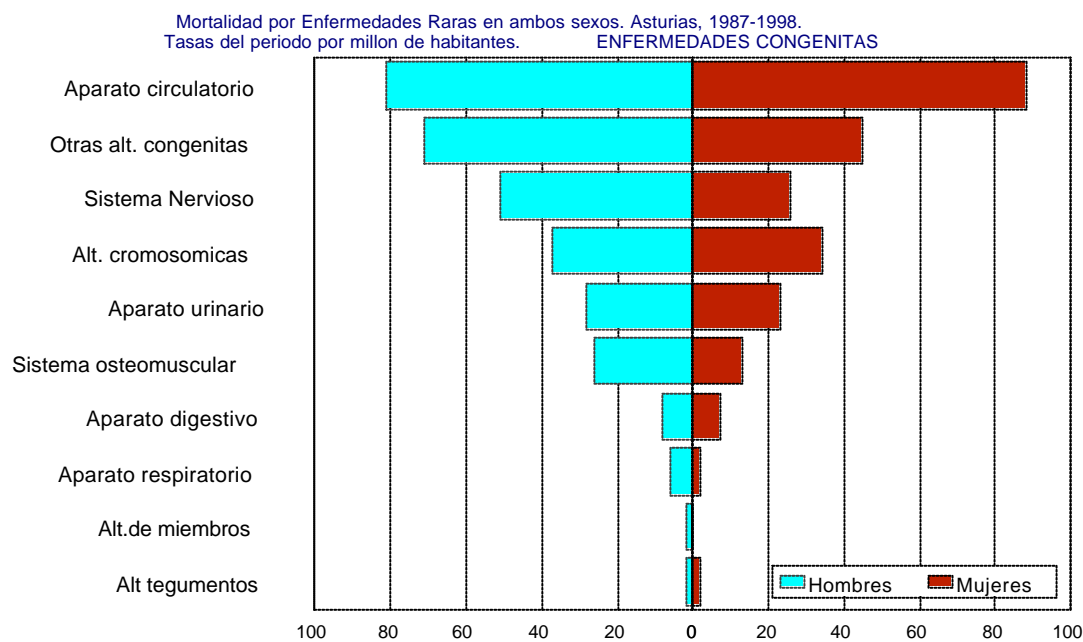
En el grupo de enfermedades del sistema nervioso, fallecieron en el período de estudio 15 personas por **espina bífida** (excluía la espina bífida oculta e incluía la espina bífida con hidrocefalia (síndrome de Arnold-Chiari) y la que no tiene hidrocefalia (abierta, hidromeningocele, meningocele, meningomielocele, mielocelo, mielocistocele, raquisquisis, siringomielocelo) con tasa medias anuales poblacionales de 1,2 casos/millón y tasas de 17/100.000 RN vivos. También, lo hicieron 7 personas por **anencefalia** (acrania, amielencefalia, hemiencefalia y hemicefalia) (tasa media anual de 0,54 casos/millón, tasa de 7,9/100.000 RN vivos), 10 por **otras anomalías de la médula espinal** (amielia, anomalía congénita de meninges espinales, atelomielia, desarrollo defectuosos de la cola de caballo, hidromielia, hidrorraquis, hidroplasia y meilatelía) con tasas medias anuales de 0,8 casos/millón (en este caso no calculamos la tasa por RN vivos dado que la mayoría de casos fallecen a edades altas de la vida), tres **otras anomalías del sistema nervioso** (agenesia de nervio, desplazamiento de plexo braquial, disautonomía familiar) (tasa de 3,4/100.000 RN vivos), tres por **microcefalia** (micrencefalia, hidromicrocefalia) y una por **reducción del encéfalo** (por agenesia, aplasia, ausencia o hipoplasia y agiria, arrinencefalia y microgiria) así como otro por **otras anomalías del encéfalo** (anomalías múltiples, lisencefalia, macrogiria, megalencefalia, porencefalia, quiste congénito cerebral o ulegiria) tasas en ambos casos de 1,1/100.000 RN vivos.

De los casos hay una predominancia de género femenino en los fallecimientos de anencefalia (tasas de 11,8 casos/100.000 RN vivos en mujeres y de 8,7 en hombres), mientras que hay predominancia en hombres en otras anomalías de médula espinal y en espina bífida (tasa de 23,9 casos/100.000 RN por 9,4 de las mujeres). En relación a otras anomalías de médula espinal es el único proceso de este grupo que fallecen a edades altas de la vida con una edad media al fallecimiento de 80 años (DE:5) así como otras anomalías del encéfalo (edad media: 35 años). El resto tiene edades medias al fallecimiento muy bajas (menores de un año o en edades infantiles).a

No hubo fallecimientos en el período de casos de enfermedades raras congénitas del sistema nerviosos de **encefalocele**.

En los grupos de enfermedades raras congénitas del oído y del ojo no hubo fallecimientos en el período.

En el grupo de **enfermedades raras del aparato circulatorio**, fallecieron 52 personas por **otras alteraciones congénitas del corazón** (tasa media anual de 4 casos/millón y tasa de 58,8 fallecimientos/100.000 RN vivos), 14 por **alteraciones congénitas del tabique auricular** (ostium secundum, foramen ovale patente o persistente) (tasa media anual de 1 caso/millón y tasa de 15,8/100.000 RN vivos), siete por **Tetralogía de Fallot** (tasa media anual de 0,5 casos/millón y tasa de 7,9/100.000 RN vivos), cinco por **comunicación interventricular** (complejo de Eisenmerger, comunicación de VI con AD, defecto de Reborde, defecto del tabique interventricular, enfermedad de Roger) con tasas medias anuales de 0,4 casos/millón y tasas de 5,6/100.000 RN vivos, y 4 fallecidos por **alteración congénita de arteria pulmonar** (agenesia, anomalía, atresia, estenosis, hipoplasia) con tasas media anuales de 0,3 casos/millón y tasas de 4,5/100.000 RN vivos. Además, fallecieron dos personas por **trasposición de grandes vasos** (dextrotransposición de la aorta, origen de los dos grandes vasos en el VD, síndrome de Taussig-Bing), una por **anomalía congénita de tronco arterioso** (ausencia tabique, comunicación anormal, defecto septal aórtico, persistencia del tronco arterioso), otra por **atresia y estenosis tricúspide congénitas**, otra por **insuficiencia aórtica** (insuficiencia aórtica congénita y válvula aórtica bicúspide), además de un fallecimiento por **hipoplasia de cor izquierdo** (atresia o hipoplasia de la válvula u orificio de la aorta con hipoplasia de la aorta ascendente y desarrollo defectuoso del VI con atresia de la válvula mitral), otro por **coartación congénita de aorta** (e interrupción del cayado de la aorta) y otro por **alteración congénita de grandes venas** (anomalía, ausencia y estenosis



congénita, conexión anómala de la vena pulmonar, persistencia de la vena cardinal posterior izquierda y de la cava superior izquierda).

Por género hay predominancia masculina en las defunciones por trasposición de grandes vasos (todos hombres), al igual que en la comunicación interventricular, habiendo, por el contrario, mayor predominancia femenina en el caso de la tetralogía de Fallot (cinco mujeres por 2 hombres) y las alteraciones congénitas de tabique auricular, así como las alteraciones congénitas de arteria pulmonar. Como ya se indicó la mayoría de estas defunciones suceden en edades tempranas de la vida si bien la edad media en defunciones por alteraciones del tronco arterioso es de 73 años, las de la comunicación interventricular de 55 años, las de coartación de aorta 43 años, y las de tetralogía de Fallot de 21 años, ventrículo común de 27 años, atresia y estenosis tricúspide de 35 años así como alteración de arteria

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES CONGENITAS	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		SISTEMA NERVIOSO								
740		Anencefalia	2	3,93	5	9,03	7	6,51	0,6	0,54
741		Espina bífida	11	21,60	4	7,22	15	13,95	1,3	1,16
742.0		Encefalocele	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
742.1		Microcefalia	2	3,93	1	1,81	3	2,79	0,3	0,23
742.2		Reducción de encefalo	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
742.4		Otras anomalias del encefalo	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
742.5		Otras anomalias de medula espinal	9	17,68	1	1,81	10	9,30	0,8	0,77
742.8-9		Otras anomalias del S.Nervioso	1	1,96	2	3,61	3	2,79	0,3	0,23
		OJO								
743.0		Anoftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.1		Microftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.2		Buftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.3		Catarata congenita y cristalino	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.4		Coloboma y alt segmentos anteriores	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.5		Alt segmento posterior	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.6		Alt parpados, lacrimales y orbita	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
743.8-9		Otras anomalias del ojo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		OIDO								
744.0		Alt oido con deterioro de audicion	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
744.1		Oreja supernumeraria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
744.2-4		Otras alt oido	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
774.5-8-9		Alteraciones cuello o cara (otras)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		APARATO CIRCULATORIO								
745.0		Tronco arterioso	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
745.1		Trasposición grandes vasos	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
745.2		Tetralogía de Fallot	2	3,93	5	9,03	7	6,51	0,6	0,54
745.3		Ventriculo comun	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
745.4		Comunicacion intreventricular	5	9,82	0	0,00	5	4,65	0,4	0,39
745.5		Alt tabique auricular	3	5,89	11	19,86	14	13,02	1,2	1,08
745.6		alt eminencias endocardicas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
745.7		Cor biloculare	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
745.9		Defectos cierre septal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.0		Alt. valvula pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.1		Atresia y estenosis tricuspide	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
746.2		Anomalia de Ebstein	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.3		Estenosis de aortica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.4		Insuficiencia aortica	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
746.5		Estenosis mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.6		Insuficiencia mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
746.7		Hipoplasia cor izquierdo	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
746.9		Otras alt corazon	27	53,03	25	45,15	52	48,35	4,3	4,03
747.0		Persistencia ductus	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
747.1		Coartacion de aorta	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
747.2		Otras alt aorta	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
747.3		Alt arteria pulmonar	1	1,96	3	5,42	4	3,72	0,3	0,31
747.4		Alt grandes venas	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
747.5		Hipoplasia arteria umbilical	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
747.6		Alt sistema vascular periferico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
747.9		Otras anomalias sist circulatorio	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
		APARATO RESPIRATORIO								
748.0		Atresia de coanas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
748.1		Otras alt nariz	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
748.2		Velo congenito laringe	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
748.3		Otras alt laringe, traquea y bronquios	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
748.4		Pulmon quistico congenito	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
748.5		Agenesia, displasia e hipoplasia pulmon	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
748.6		Otras alt congenitas pulmon	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
		OTROS APARATOS								
750		Alt congenitas aparato digestivo superior	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
479		Fisura del paladar y labio leporino	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
751		Otras anomalias congenitas aparato digestivo	3	5,89	3	5,42	6	5,58	0,5	0,46
752		Alt congenitas sistema genital	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
753		Alt congenitas sistema urinario	14	27,50	13	23,48	27	25,11	2,3	2,09
754		Alt congenitas sistema osteomuscular	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
755		Alt congenitas de miembros (otras)	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
756		Alt congenitas sistema osteomuscular (otras)	12	23,57	6	10,83	18	16,74	1,5	1,39
757		Alt congenitas tegumento	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
758		Alt congenitas cromosomicas	19	37,32	19	34,31	38	35,34	3,2	2,94
759		Alt congenitas (otras)	36	70,70	25	45,15	61	56,72	5,1	4,73

pulmonar (22 años). No hubo fallecimientos en el período de casos de enfermedades raras congénitas del sistema circulatorio como **Ventrículo común**,

alteraciones de eminencias endocárdicas, Cor biloculare, Defectos cierre septal, Alteraciones de válvula pulmonar, Anomalia de Ebstein, Estenosis de aórtica, Estenosis mitral, Insuficiencia mitral, Persistencia ductus, Otras alteraciones de aorta, Hipoplasia arteria umbilical, Alteraciones del sistema vascular periférico, y Otras anomalías del sistema circulatorio.

En el grupo de **enfermedades raras del aparato respiratorio**, solo hubo fallecimientos en **otras alteraciones congénitas del pulmón** (bonquiectasia congénita), un caso, en una mujer de 6 años y dos por **agenesia, displasia e hipoplasia del pulmón** (aplasia, ausencia, hipoplasia y secuestro del pulmón), en dos hombres menores de 16 años de edad.

Por su parte, en el grupo de **enfermedades raras del aparato digestivo**, hubo un fallecimiento de una mujer por **divertículo de Meckel** (o persistencia de conducto onfalomesentérico y conducto vitelino), un hombre por **enfermedad de Hirschsprung y otros trastornos congénitos funcionales del colon** (aganglionsis, dilatación congénita de colon, macrocolon, megacolon congénito), un hombre y una mujer por **otras anomalías del intestino** (ano ectópico, divertículo congénito de colon, dolico colon, duplicación de espécimen, megaloapéndice, megaloduodeno, persistencia de cloaca o trasposición de espécimen) y un hombre por **anomalías del hígado, vesícula y conductos biliares**.

En el grupo de **alteraciones congénitas del sistema genital** no falleció ninguna persona.

Por su parte, en el grupo de **enfermedades raras del sistema urinario**, hubo 27 fallecimientos: 25 de ellos por **enfermedad quística del riñón** (tasa media anual de 2 casos/millón) en 13 hombres y 12 mujeres, uno en mujer por **anomalía obstructiva de pelvis renal y uréter** y otro en hombre por **extrofia de vejiga**.

En el grupo de **alteraciones congénitas de sistema osteomuscular** está representado por dos fallecimientos (un hombre y otra mujer) a causa de **trastornos congénitos de columna vertebral** (lordosis y escoliosis postural congénita).

Hubo un fallecimiento atribuido dentro del grupo de **alteraciones congénitas de miembros** en un hombre por el proceso de **artrogriposis múltiple congénita**.

En el grupo de **otras alteraciones congénitas del sistema osteomuscular** hubo 18 fallecimientos: 7 (4 hombres y 3 mujeres) por **anomalías en el diafragma** (ausencia o eventración, así como hernia diafragmática congénita), tres por **anomalías de columna vertebral** (ausencia congénita de vértebra, deformidad congénita de la región lumbosacra, espina bifida oculta, espondilolistesis congénita, fusión congénita de columna, hemivértebra, síndrome de Klippel-Feil, vértebra supernumeraria), dos por **anomalías óseas de cráneo y cara** (acrocefalia, ausencia de hueso de cráneo, craneosinostosis,

deformidad congénita de frente, enfermedad de Crouzon, fusión imperfecta de cráneo, hipertelorismo, oxicefalia, platibasis, trognocefalia), uno por **condrodistrofia** (acondroplasia, condrodistrofia fetal, discondroplasia, enfermedad de Ollier), otro por osteodistrofia, otro por **anomalía de pared abdominal** y uno por **anomalía no especificada del sistema osteomuscular**.

En el grupo de **alteraciones congénitas del tegumento**, hubo dos fallecidos (un hombre y una mujer) a causa de **otras anomalías especificadas de la piel** (apéndices supranumerarios de la piel congénitos, cicatriz, displasia extodérmica, piquilodermia, epidermolísis ampollar, moniletrix, pelo nudos, persistencia de lánugo congénito).

Por su parte en el grupo de las **alteraciones congénitas cromosómicas**, hubo 38 fallecimientos: 30 (16 hombres y 14 mujeres) por **síndrome de Down** (traslocación o trisomía 21 o 22) (tasa media anual de 2,4 casos/millón), 4 (2 hombres y 2 mujeres) por **síndrome de Edwards** (trisomía 18 y trisomía E3), y un fallecimiento por cada una de estas patologías: **síndrome de Patau** (trisomía 13 o D1), **traslocación autosómica equilibrada en individuo normal**, **otras afecciones debidas a anomalías autonómicas** y por **otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas sexuales**.

En el apartado de **otras alteraciones congénitas**, hubo 61 fallecimientos (36 en hombres y 25 en mujeres) con tasas medias anuales de 4,7 casos/millón: 35 por **anomalías congénitas múltiples**, así descritas (anomalías, deformidades, monstruo SAI) con tasas medias anuales de 2,8 por millón, tasa de 39,7 casos/100.000 RN vivos (23 casos en hombres y 12 en mujeres), 10 por **otras anomalías especificadas** (monstruo único de tipo especificado y síndromes de malformaciones congénitas que afectan a aparatos o sistemas múltiples) (5 hombres y 5 mujeres, tasa media anual de 0,8 casos/millón, tasa de 11,3 casos/100.000 RN vivos), 7 por **anomalía congénita, sin especificación**, 6 por **esclerosis tuberosa** (enfermedad de Bourneville, epiloia) con tasas medias anuales de 0,5 casos/millón, tasa de 6,8 casos/100.000 RN vivos, y un caso por cada una de estos procesos: **anomalías congénitas en glándulas suprarrenales**, **situs inversus** (trasposición de vísceras abdominales, torácicas, excluyendo la dextrocardia), **otras hamartosis** (síndrome de Peutz-Jeghers, Síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Von Hippel-Lindau, excluyendo la neurofibromatosis).

Otras afecciones originadas en el período perinatal:

Nos encontramos en este apartado con un fallecimiento en **RN afectado por trastornos hipertensivos de la madre**, 14 en **RN afectado por complicaciones maternas del embarazo**: cinco por **embarazo múltiple** (gemelar, triple, mellizo o tripleto) con tasas medias anuales de 0,4/millón y tasa de 5,6 casos/100.000 RN vivos; cuatro por **incompetencia de cuello uterino** y otros cuatro por **ruptura prematura de membranas** (tasa media anual de 0,3 casos/millón y tasa de 4,5 casos/100.000 RN vivos), además de un fallecimiento por **aborto espontáneo**.

En el grupo de **RN afectado por complicaciones de placenta, cordón o membranas** fallecieron 8 personas: cinco a causa de **disfunción, infarto o insuficiencia de placenta** (tasa de 5,7 casos/100.000 RN vivos), dos a causa de

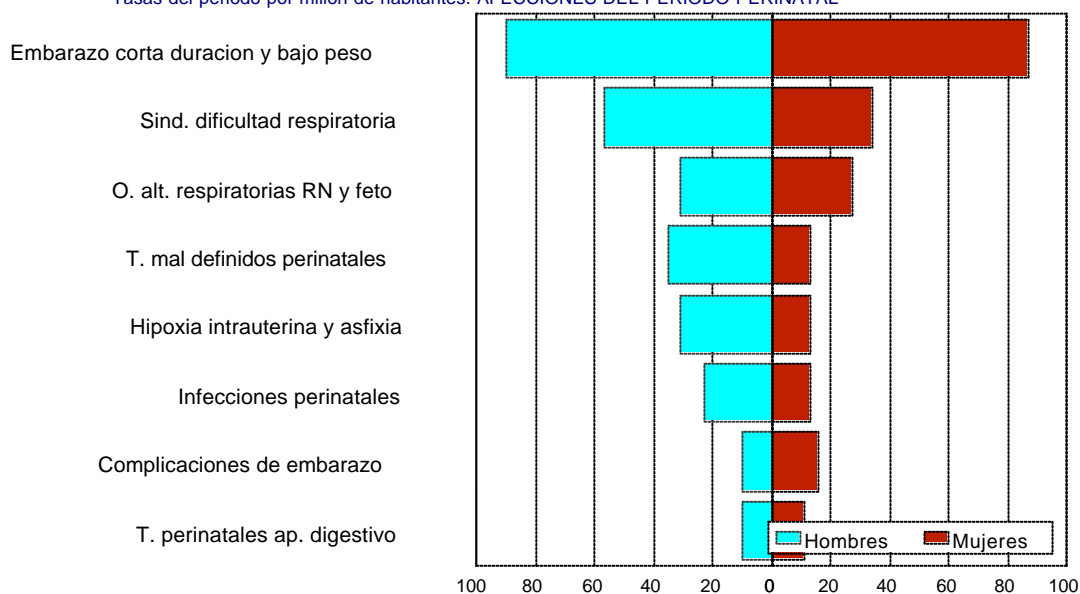
otras formas de desprendimiento y hemorragia placentarios (abruptio placentae, desprendimiento prematuro, hemorragia accidental o preparto, lesión de placenta debido a amniocentesis, cesárea o inducción quirúrgica, pérdida de sangre materna o separación prematura de placenta) y una a causa de **placenta previa**.

En el grupo de **RN afectado por otras complicaciones del trabajo y del parto** hubo un fallecimiento debido a **parto con cesárea** y otro a **otras complicaciones del trabajo y parto** (anormalidad de tejidos blandos de pelvis materna, inducción de trabajo de parto, operación destructiva para facilitar el parto).

En el apartado de **trastornos relacionados con la corta duración de la gestación y con otra forma de bajo peso al nacer** fallecieron 94 personas (tasa media anual de 7,3 casos/millón y tasas de 106,6 casos/100.000 RN vivos): 62 lo fueron **por inmadurez extrema** (peso inferior a 1.000 gramos o edad gestacional de menos de 28 semanas completas) con tasas medias anuales de 4,9 casos/millón y de 70,3 casos/100.000 RN vivos; mientras que 31 lo fueron por **otros RN a pretérmino**,

En el apartado de **trastornos relacionados con la larga duración de la**

Mortalidad por Enfermedades Raras en ambos sexos. Asturias, 1987-1998.
Tasas del periodo por millon de habitantes. AFECCIONES DEL PERIODO PERINATAL



gestación y con peso elevado al nacer falleció una persona a causa de **RN postérmino sin elevado peso para su edad gestacional** (más de 294 días o de 42 semanas de gestación).

Por su parte, en el grupo de **traumatismo al nacer**, fallecieron 4 personas, todos ellos hombres, (tasa media anual de 0,3 casos/millón y tasa de 8,7/100.000 RN vivos hombres) a causa **hemorragia subdural y cerebral** (desgarro tentorial, hematoma subdural localizado, excluyendo la hemorragia intraventricular y la subaracnoidea).

En el grupo de **hipoxia intrauterina y asfisia al nacer** fallecieron 23 personas (tasa media anual de 1,8 casos/millón y tasa de 26/100.000 RN vivos) a

causa de **asfisia al nacer no especificado en RN vivo** (anoxia, asfisia e hipoxia) en nueve personas (tasa media anual de 0,6 casos/millón y tasa de 10,2 casos/100.000 RN vivos), al igual que fallecieron nueve personas a causa de **sufrimiento fetal en RN vivo** (idénticas tasas), dos por **defunción fetal por asfisia o anoxia antes del inicio del trabajo del parto**, dos por **sufrimiento fetal durante el trabajo del parto en RN vivo** y uno por **asfisia grave al nacer** (asfisia blanca).

Hubo 48 fallecimientos a causa de **síndrome de dificultad respiratoria**, tasas media anual de 3,7 casos/millón y tasa de 54,4 casos/100.000 RN vivos, siendo considerablemente más frecuente en hombre (tasa del período de 63 casos/100.000 RN vivos hombres frente a solo de 44,8 en mujeres).

En el grupo de **otras afectaciones respiratorias de feto y RN**, hubo 31 fallecimientos (tasa media anual de 2,4/millón y tasa de 35,1 casos/100.000 RN vivos): 10 por **hemorragia pulmonar originada en período perinatal** (tasa de 11,3 casos/100.000 RN vivos), 9 por **neumonía congénita perinatal** (tasa de 10,2 casos/100.000 RN vivos), cuatro por **atelectasia primaria** (inmadurez pulmonar) y otros cuatro por **otros problemas respiratorios** (ataque cianótico, dificultad respiratoria, episodios de apnea, falla respiratoria), así como un caso de cada uno de estos procesos: **enfisema intersticial y afecciones afines, otra atelectasia, taquipnea transitoria del RN y enfermedad respiratoria crónica**.

CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES del PERIODO PERINATAL	HOMBRES		MUJERES		TOTAL		Media anual	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		SISTEMA NERVIOSO								
760		RN afectado por enf madre sin relacion con este embarazo	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
761		RN afectado por complic materns del embarazo	5	9,82	9	16,25	14	13,02	1,2	1,08
762		RN afectado por complic placenta, cordon o membranas	4	7,86	4	7,22	8	7,44	0,7	0,62
763		RN afectado por otras complic trabajo y parto	1	1,96	1	1,81	2	1,86	0,2	0,15
764		Crec fetal lento y desnutricion fetal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
765		Trast corta duracion de gestacion y bajo peso al nacer	46	90,34	48	86,68	94	87,41	7,8	7,28
766		Trast larga duracion de gestacion y alto peso al nacer	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
767		Traumatismo al nacimiento	4	7,86	0	0,00	4	3,72	0,3	0,31
768		Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer	16	31,42	7	12,64	23	21,39	1,9	1,78
769		Sind dificultad respiratoria	29	56,96	19	34,31	48	44,64	4,0	3,72
770		Otras afectaciones resp. de feto y RN	16	31,42	15	27,09	31	28,83	2,6	2,40
771		Infecciones propias perinatales	13	25,53	7	12,64	20	18,60	1,7	1,55
772		Hemorragia fetal y neonatal	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
773		Enf hemolítica feto y RN por isosensibilizacion	0	0,00	1	1,81	1	0,93	0,1	0,08
774		Otras formas de ictericia perinatal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0,0	0,00
775		Trast endocrinos y metabol propios de feto y RN	1	1,96	0	0,00	1	0,93	0,1	0,08
776		Trast hematologicos de feto y RN	1	1,96	2	3,61	3	2,79	0,3	0,23
777		Trast perinatales de aparato digestivo	5	9,82	6	10,83	11	10,23	0,9	0,85
778		Trast tequmentos y temperatura de feto y RN	2	3,93	0	0,00	2	1,86	0,2	0,15
779		Trast mal definidos de periodo perinatal	18	35,35	7	12,64	25	23,25	2,1	1,94

Por su parte, en el grupo de **infecciones propias perinatales**, hubo 20 fallecimientos (tasa media anual de 1,5 casos/millón con tasas de 22,7 casos/100.000 RN vivos): 17 de ellas por **otras infecciones del período perinatal** (infección intraamniótica del feto por clostridios, por E. coli, infección neonatal del tracto urinario, sepsis intrauterina del feto y septicemia del RN) que son mucho más frecuentes en hombres (tasa de 26 casos/100.000 RN vivos frente a 11,8 en mujeres), además de tres fallecimientos por **otras infecciones congénitas** (herpes simple, listeriosis, paludismo, toxoplasmosis, tuberculosis congénitas).

Hubo dos **hemorragias fetales y neonatales** (tasa de 2,3 casos/100.000 RN vivos) una por **hemorragia subaracnoidea neonatal** y otra por **hemorragia suprarrenal**.

También, hubo un fallecido por **enfermedad hemolítica del feto y RN por isosensibilización**, en concreto por **anemia o ictericia debida a incompatibilidad de grupo sanguíneo no especificado, eritroblastosis**.

A su vez, falleció una persona por **trastornos endocrinos y metabólicos propios de feto y RN**, como **diabetes mellitas neonatal**, al igual que tres personas de **trastornos hematológicos del feto y RN** por **CID del RN**.

Los **trastornos perinatales del aparato digestivo** ocasionaron 11 fallecimientos (tasa media anual de 0,85 casos/millón, tasa de 12,5 casos/100.000 RN vivos) a causa de **enterocolitis necrosante de feto o RN**.

Los **trastornos de tegumentos y de la temperatura del feto y RN** ocasionaron 2 fallecimientos a causa de **hidropesía fetal no debida a isosensibilización**.

Por último, los **trastornos mal definidos del período perinatal** ocasionaron 25 defunciones (18 en hombres y 7 en mujeres) a causa de: **convulsiones del RN** (3 casos), **depresión cerebral, coma y signos cerebrales anormales** (un caso), **otras** (cinco casos) y **debilidad congénita SAI** (16 defunciones).

BIBLIOGRAFIA:

CONSEJERIA DE SALUD Y SERVICIOS SANITARIOS, *Mortalidad en Asturias, 1987-1996*

CONSEJERIA DE SALUD Y SERVICIOS SANITARIOS, *Mortalidad en Asturias, 1996-1998*

HARRISON, *Medicina Interna*, 12^a ed.

LEDHINGAN, *Concise Oxford Textbook of Medicine*, 2000

MERCK, *Manual Geriatric*, 3^a ed.

SCHWARTZ, *Principles of Medical Surgery*, 7^a ed. 1999

SKYCAPES *Resident's Manual of Medicine*, 2002

ANEXOS:

REPIER-Asturias. Mortalidad, 1987-1998

Distribución por EDAD

Tasas específicas por millón de habitantes
Media anual: casos y tasas medias anuales del período
Grupo etario y edad media en años

CIE 9	CIE 10	Nombre de la Enfermedad Rara	De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media			
CIE 9	CIE 10	ENFERMEDADES ENDOCRINAS	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE		
		TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS TIROIDES Y PARATIROIDES														
242.0		Bocio toxico difuso	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	3	15,19	77,3	9,00
242.00			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
242.01			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
243		Hipotiroidismo congénito	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
245.2		Tiroditis Linfocítica crónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
252.0		Hiperparatiroidismo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		Enfermedad ósea de Von Recklinghausen	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
252.1		Hipoparatiroidismo	0	0,00	1	4,11	0	0,00	1	3,85	1	5,06	49,7	23,3		
		TRASTORNOS DE LAS GLANDULA PITUITARIA Y SU CONTROL HIPOTALAMICO														
253.0	E220	Acromegalia y gigantismo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	2	10,13	62,7	14,6		
253.1	E221	Otras hiperfunciones (Síndrome de Forbes Albright)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
253.2	E230	Panhipopituitarismo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	10	50,65	80,5	8,6		
253.3	E230	Enanismo pituitario	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	78,0	0		
253.4	E236	Otros trastornos de la glándula pituitaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
253.8	E233		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E237															
		TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS ADRENALES														
255.0	E240	Síndrome de Cushing	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	7,71	2	10,13	67,7	9,7		
	E241															
	E248															
255.1	E260	Hiperaldosteronismo	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	34,0	0		
	E261															
	E268															
	E269															
255.2	E250	Trastornos adrenogenitales	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E258															
	E259															
255.4		Insuficiencia corticoadrenal	0	0,00	0	0,00	2	8,50	4	15,42	21	106,36	73,9	12,2		
255.6	275	Hiperfunción meduloadrenal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		OTROS TRASTORNOS GLANDULAS ENDOCRINAS														
257.2	E345	Síndrome de Reifenstein y otras hipofunciones testiculares	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
257.8	E298	Feminización testicular y otras disfunciones testiculares	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
258.0	C758	Síndrome de Werner	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
258.1		Síndrome de Schmidt, síndrome de Lloyd	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
259.2	E340	Síndrome Carcinóide	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	67	32,5		
259.4	E343	Enanismos no clasificados bajo otros conceptos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
259.8		Otros trastornos endocrinos específicos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		Síndrome de Werner.	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		Progeria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
251.5	E168	Anormalidad en la secreción de la gastrina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		DEFICIENCIAS NUTRITIVAS														
260		Kawashiorok	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	40,0	0		
261		Marasmo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13	75,0	11,3		
264.4		Con queratomalacia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
264.5		Con ceguera nocturna	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
265.0		Beri beri	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
265.2		Pelagra	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
		TRASTORNOS METABOLICOS Y DE INMUNIDAD														
		Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos														
270.0	E720	Trastornos del transporte de aminoácidos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.1	E700	Fenilcetonuria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E701		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.2	E702	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.3	E710	Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E711		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E712		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.4	E721	Trastornos del metabolismo de aminoácidos sulfurados	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.5	E703	Trastornos metabolismo de la histidina	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E708		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E709		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.6	E722	Trastorno del metab del ciclo uréico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E724		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.7	E723	Otros trast del metabolismo de aminoácidos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.8	E725		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E725		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
	E728		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
270.9	E729	Trastorno no especificado del metabolismo de los aminoácidos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				

307.23		Sdme. Gilles de la Tourette	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
307.51		Bulimia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
307.52		Pica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
ENFERMEADES DEL SISTEMA NERVIOSO			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Degeneraciones cerebrales			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
330.0		Leucodistrofia	3	19,28	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	3,0	4,4
330.1		Lipidosis cerebrales	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
330.8		Encefalomiopatía necrotizante, Enf. de Alper, Enf. De Leigh	1	6,43	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	17,5	24,7
331.1		Pick, Enfermedad de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
331.81		Reye, Síndrome de	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
331.89		Ataxia cerebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
Otras Enf. extrapiramidales y trast anormales de los movimientos			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Síndromes De Shy Drager, Hallervorde Spatz, Déjérine-Thomas			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
333.0	G230	Síndromes De Shy Drager, Hallervorde Spatz, Déjérine-Thomas	5	32,14	1	4,11	0	0,00	4	15,42	5	25,32	40,9	28,9
	G231		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.2		Mioclonus	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.4	G10	Corea de Huntington	0	0,00	1	4,11	4	17,00	6	23,13	0	0,00	45,3	13,5
333.6		Distonía por torsión idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.81	G245	Blefarospasmo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.82		Disquinesia orofacial	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.83		Tortícolis Espasmódica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.89		Otros fragmentos de distonía por torsión	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.91		Síndrome de hombre rígido	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
333.99		Síndrome de las piernas inquietas (Acromelalgia, Sdme. Ekbom)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
Enfermedad espinocerebelosa			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Ataxia de Friedreich			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
334.0	G111	Ataxia de Friedreich	0	0,00	2	8,23	0	0,00	0	0,00	0	0,00	19,5	2,1
334.1	G114	Paraplejía Espástica Hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13	2	10,13	73,5	9,2
334.2		Degeneración cerebelosa primaria	0	0,00	1	4,11	0	0,00	0	0,00	2	10,13	62,0	38,7
334.3		Otras ataxias cerebelosas y no especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
334.8	G113	Ataxia Telangiectasia, degeneración corticoestriatal-espinal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	69,6	21,5
ENFERMEADES DE LA MEDULA ESPINAL			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Enfermedad de Werdnig-Hoffman			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
335.0	G120	Enfermedad de Werdnig-Hoffman	4	25,71	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1,0	1,4
335.10		Atrofia Muscular Espinal no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.11		Enfermedad de Kugelberg-Welander	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.19		Atrofia Muscular Espinal del adulto	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.20		Esclerosis Lateral Amiotrófica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.21		Atrofia muscular progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.22		Parálisis bulbar progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.23		Parálisis pseudobulbar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.24		Esclerosis lateral primaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
335.29		Otras enfermedades de neurona motora	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
336.0	G950	Siringomielia y siringobulbia	0	0,00	0	0,00	1	4,25	1	3,85	1	5,06	56,0	16,5
Otros trastornos del sistema nervioso central			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Esclerosis Múltiple			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
340	G35	Esclerosis Múltiple	0	0,00	6	24,7	19	80,73	34	131,05	25	126,62	55,6	16,7
341.0	G360	Neurorretinitis óptica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
341.1	E713	Enfermedad de Schilder	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
341.8		Otras enfermedades desmielinizantes del SNC	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1,0	
347		Narcolepsia y Cataplejía	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
344.89		Otros síndromes paralíticos especificados	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
349.81		Rinorrea de LCR	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
349.82		Encefalopatía tóxica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
349.89		Otra alteraciones del SNC	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
323.5		Encefalitis post inmunización	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
EPILEPSIA Y MIGRAÑA			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Epilepsia no convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
345.00		Epilepsia no convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
345.01		Epilepsia no convulsiva generalizada con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
345.10		Epilepsia convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
345.11		Epilepsia convulsiva generalizada con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
345.6		Sdme. de West (espasmos infantiles)	1	6,43	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	23,0	18,4
345.80		Otras formas de epilepsia con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
345.81		Otras formas de epilepsia sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
346.80		Otras formas de migraña sin mención de migraña intratable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
346.81		Otras formas de migraña con migraña intratable	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
Neuropatía periférica hereditaria e idiopática			De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
Neuropatía periférica hereditaria			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
356.0	G600	Neuropatía periférica hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
356.1		Atrofia muscular peroneal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
356.2	G608	Neuropatía Sensorial Hereditaria	0	0,00	1	4,11	0	0,00	0	0,00	1	5,06	81,0	
356.3	G601	Enfermedad de Refsum	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
356.8		Otra neuropatía periférica idiopática especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	3	11,56	9	45,58	69,6	8,9
G713		Síndrome MELAS	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
H498		Síndrome de Kearns Sayre	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
G231		Parálisis Supranuclear Progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media	
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE
TRASTORNOS MIONEURALES y MIOPATIAS													
358.0	G700	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	14	70,91	75,6	7,0
359.0		0	0,00	1	4,11	0	0,00	0	0,00	0	0,00	15,0	
359.1	G710	3	19,28	16	65,82	3	12,75	1	3,85	1	5,06	25,7	14,4
359.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00	3	11,56	2	10,13	60,8	6,7
Otros trastornos del Sistema Nervioso periférico													
Otros trastornos especificados del N. Trigemino (Sdme. de Frey)													
351.8	G512	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
	G514	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
353.5		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
357.0	G610	1	6,43	0	0,00	0	0,00	5	19,27	13	65,84	68,3	18,2
TRASTORNOS OCULARES													
Distrofias retinianas hereditarias													
362.70		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.73		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.74		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.75		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.76		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.77		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
Distrofias coroideas hereditarias													
363.50		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.53		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.54		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.55		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
Trastornos del Iris													
364.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
364.22		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
364.24		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
364.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
TRASTORNOS DE LA CORNEA													
370.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.48		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.53		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.54		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.55		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.56		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.57		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
371.58		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
OTROS TRASTORNOS OCULARES													
362.12		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.18		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
362.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
363.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
368.61		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
373.31		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
378.61		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
378.71		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
379.45		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
379.46		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
379.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
ENFERMEDADES DEL SISTEMA CIRCULATORIO													
Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas													
446.0	M300	0	0,00	0	0,00	0	0,00	4	15,42	12	60,78	70,7	8,7
446.1	M303	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
446.21	M310	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
446.4	M313	0	0,00	0	0,00	1	4,25	5	19,27	3	15,19	61,6	9,9
446.5	M316	0	0,00	0	0,00	0	0,00	6	30,39	6	30,39	78,8	7,3
446.6	M311	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	86,0	
446.7	M314	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
OTRAS ENFERMEDADES CIRCULATORIAS													
392		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
392.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
392.9		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
416.0		2	12,85	1	4,11	3	12,75	4	15,42	12	60,78	57,2	22,8
422.91		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
425.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	70	
425.2		0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	35	

425.3		Fibroelastosis Endocárdica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
426.7		Excitación auriculoventricular anómala	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	5	25,32	74,7	18,5		
435.2		Síndrome de robo de la subclavia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
437.5		Enfermedad de Moyamoya	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
443.0	I730	Enfermedad de Raynaud	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	3	15,19	78,3	6		
443.1	I731	Tromboangiitis obliterante (Enfermedad de Buerger)	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	10	50,65	77,3	14,6		
446.20		Angiitis por hipersensibilidad no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
446.29		Otras angiitis por hipersensibilidad especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
447.8		Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	7,71	8	40,52	78,5	13,5		
448.0		Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
453.0		Síndrome de Budd Chiari	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	70			

		ENFERMEDADES DEL APARATO RESPIRATORIO														
		ENFERMEDADES DEL APARATO RESPIRATORIO														
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
501		Asbestosis	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
502		Silicosis	0	0,00	0	0,00	1	4,25	95	366,16	315	1595,38	71,6	10,4		
503		Neumoconiosis por otro polvo inorgánico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	0	0,00	62	
504		Neumopatía por inhalación de otro tipo de polvo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
516.0		Proteinosis Alveolar Pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
516.1		Hemosiderosis Pulmonar Idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
516.3		Alveolitis fibrosante idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	3	15,19	73,5	10,5		
516.8		Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	90			

		ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO														
		ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO														
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
555		Enfermedad de Crohn	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
555.0			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	73			
555.1			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	70			
555.2			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	81			
555.9			0	0,00	2	8,23	3	12,75	3	11,56	17	86,10	64,6	19,3		
556		Colitis ulcerosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.0			1	6,43	1	4,11	1	4,25	9	34,69	37	187,39	69,6	17		
556.1			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.2			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.3			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.4			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.5			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.6			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.8			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
556.9			0	0,00	1	4,11	2	8,50	16	61,67	205	1038,3	80,1	10,8		
530.0	K220	Acalasia y cardiospasmus	1	6,43	1	4,11	0	0,00	0	0,00	4	20,26	61	37,5		
530.7		Síndrome de Mallory Weiss	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	7,71	0	0,00	56,5	49,5		
579.1		Esprue Tropical	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
535.1		Gastritis atrofica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	7	35,45	79,2	10,3		
535.2		Hipertrofia de mucosa gástrica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	67,0			

		ENFERMEDADES DEL APARATO GENITOURINARIO														
		ENFERMEDADES DEL APARATO GENITOURINARIO														
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
582.0		Glomerulonefritis crónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.1		Glomerulonefritis crónica proliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.2		Glomerulonefritis crónica membranosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.2		Glomerulonefritis crónica membranoproliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.4		Glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.8		Glomerulonefritis con otra lesión renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.81			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.89			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
582.9		Glomerulonefritis crónica con lesión no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
583.0		Con lesión de glomerulonefritis proliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.1		Con lesión de glomerulonefritis membranosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.2		Con lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	73			
583.4		Con lesión de glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.6		Con lesión de necrosis de la corteza renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.7		Con lesión de necrosis de la médula renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.8		Con otra lesión renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.81			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.89			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
583.9		Con lesión patológica no especificada del riñón	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
588.0		Osteodistrofia renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
588.1		Diabetes Insípida Nefrogénica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
593.4		Otra obstrucción ureterica (Fibrosis Retroperitoneal idiopática)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13	82	11,3		
595.1	N301	Cistitis Intersticial crónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
595.3		Trigonitis	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				

		ENFERMEDADES DEL EMBARAZO, PARTO Y PUERPERIO														
		ENFERMEDADES DEL EMBARAZO, PARTO Y PUERPERIO														
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media				
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE			
655.30		Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, episod	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				
655.31		Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, part	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00				

		ENFERMEDADES DE PIEL Y TEJIDO SUBCUTANEO										Edad media	
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Media	DE
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa		
694.1	L131	Dermatitis pustular subcorneal											
694.4	L100	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	89	
	L101												
	L102												
	L103												
	L104												
	L108												
	L109												
694.5	L120	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
	L128												
	L129												
694.6	L121	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
694.60		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
694.61		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Media	DE
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa		
OTROS TRASTORNOS DE LA PIEL													
695.1	L510	1	6,43	0	0,00	0	0,00	1	3,85	2	10,13	51,7	33,2
	L511												
	L512												
	L518												
	L519												
695.81	L00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
696.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
696.4		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
697.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
701.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	1	5,06	59	18,4
701.1		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
701.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
701.8		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
705.82		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Media	DE
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa		
ENFERMEDADES DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR Y TEJIDO CONECTIVO													
ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONECTIVO													
710.0	M320	0	0,00	5	20,57	7	29,74	17	65,52	19	96,23	57,9	18,8
	M321												
	M328												
	M329												
710.1	M340	0	0,00	0	0,00	1	4,25	12	46,25	12	60,78	64,5	14,3
	M341												
	M342												
	M348												
710.2	M350	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13	73	4,2
710.3	M330	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	2	10,13	69,3	9,1
	M331												
	M339												
710.4	M332	0	0,00	0	0,00	1	4,25	5	19,27	6	30,39	67,9	13,9
710.5	¿?	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
710.8	M355	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13	75,5	6,4
	M358												
710.9	M359	0	0,00	0	0,00	0	0,00	3	11,56	5	25,32	72,5	8,8
		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Media	DE
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa		
ARTROPATIAS													
714.1		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
714.30	M08	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
714.31		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
714.32		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
714.33		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
720.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
720.1		0	0,00	0	0,00	1	4,25	8	30,83	11	55,71	67,9	14,3
721.6	M481	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.00		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.01		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.02		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.03		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.04		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.05		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.06		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.07		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.08		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
716.09		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.20		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.22		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.23		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.24		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.25		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.26		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.27		0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		

719.28			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.29			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.30		Reumatismo Palindrómico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.31			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.32			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.33			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.34			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.35			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.36			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.37			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.38			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
719.39			0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media		
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE	
732.0	M420	Osteocondrosis juvenil vertebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
732.1	M911	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	3,85	1	5,06	70,5	13,4
732.3	M922	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
732.4	M92	Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
732.5		Osteocondrosis juvenil del pie	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
732.7	M932	Osteocondritis disecante	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media		
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE	
723.8		Enfermedad de Klippel	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	75	
728.11		Miositis Osfificante Progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
731.0		Ostitis deformante sin mención de tumor óseo (Enf. de Paget)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	8	40,52	82,4	6,4
733.6	M940	Enfermedad de Tietze	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
733.7	M890	Algoneurodistrofia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	89	

		De 0-15		De 16-29		De 30-44		De 45-64		65 y más		Edad media		
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Media	DE	
ENFERMEADES CONGENITAS														
SISTEMA NERVIOSO														
740		Anencefalia	7	44,99	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
741		Espina bifida	18	115,69	3	12,34	0	0,00	0	0,00	1	5,06		
742.0		Encefalocele	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
742.1		Microcefalia	2	12,85	1	4,11	0	0,00	0	0,00	0	0,00	8,7	6
742.2		Reducción de encefalo	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
742.4		Otras anomalias del encefalo	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	34	
742.5		Otras anomalias de medula espinal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	10	50,65	80,1	5,5
742.8-9		Otras anomalias del S.Nervioso	2	12,85	0	0,00	0	0,00	1	3,85	0	0,00	16,3	28,3
OJO														
743.0		Anoftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.1		Microftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.2		Bufalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.3		Catarata congenita y cristalino	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.4		Coloboma y alt segmentos anteriores	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.5		Alt segmento posterior	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.6		Alt parpados, lacrimales y orbita	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
743.8-9		Otras anomalias del ojo	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
OIDO														
744.0		Alt oido con deterioro de audicion	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
744.1		Oreja supernumeraria	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
744.2-4		Otras alt oido	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
774.5-8-9		Alteraciones cuello o cara (otras)	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
APARATO CIRCULATORIO														
745.0		Tronco arterioso	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	73	
745.1		Trasposicion grandes vasos	1	6,43	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	18	18,4
745.2		Tetralogia de Fallot	2	12,85	3	12,34	2	8,50	0	0,00	0	0,00	21,4	16,4
745.3		Ventriculo comun	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	27	18,8
745.4		Comunicacion interventricular	1	6,43	2	8,23	1	4,25	1	3,85	0	0,00	55,2	23
745.5		Alt tabique auricular	1	6,43	2	8,23	1	4,25	4	15,42	6	30,39		
745.6		Alt eminencias endocardicas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
745.7		Cor biloculare	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
745.9		Defectos cierre septal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.0		Alt. valvula pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.1		Atresia y estenosis tricuspid	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	35	
746.2		Anomalia de Ebstein	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.3		Estenosis de aortica	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.4		Insuficiencia aortica	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.5		Estenosis mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.6		Insuficiencia mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.7		Hipoplasia cor izquierdo	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
746.9		Otras alt corazon	37	237,8	8	32,91	2	8,50	2	7,71	2	10,13	12,4	19,5
747.0		Persistencia ductus	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
747.1		Coartacion de aorta	0	0,00	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	43	
747.2		Otras alt aorta	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
747.3		Alt arteria pulmonar	2	12,85	0	0,00	1	4,25	0	0,00	0	0,00	22,5	19,4
747.4		Alt grandes venas	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
747.5		Hipoplasia arteria umbilical	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
747.6		Alt sistema vascular periferico	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
747.9		Otras anomalias sist circulatorio	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
APARATO RESPIRATORIO														
748.0		Atresia de coanas	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
748.1		Otras alt nariz	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
748.2		Velo congenito laringe	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
748.3		Otras alt laringe, traquea y bronquios	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
748.4		Pulmon quistico congenito	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
748.5		Agnesia, displasia e hipoplasia pulmon	2	12,85	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	

748.6	Otras alt congenitas pulmon	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	OTROS APARATOS												
750	Alt congenitas aparato digestivo superior	2	12,85	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
479	Fisura del paladar y labio leporino	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
751	Otras anomalias congenitas aparato digestivo	2	12,85	0	0,00	0	0,00	2	7,71	2	10,13		
752	Alt congenitas sistema genital	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00		
753	Alt congenitas sistema urinario	6	38,56	0	0,00	1	4,25	7	26,98	14	70,91		
754	Alt congenitas sistema osteomuscular	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	5,06	39,5	38,9
755	Alt congenitas de miembros (otras)	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
756	Alt congenitas sistema osteomuscular (otras)	9	57,84	2	8,23	0	0,00	2	7,71	4	20,26		
757	Alt congenitas tegumento	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	2	10,13		
758	Alt congenitas cromosomicas	16	102,83	6	24,68	8	33,99	6	23,13	2	10,13		
759	Alt congenitas (otras)	42	269,9	6	24,68	6	25,50	7	26,98	0	0,00		
	OTROS												
760	RN afectado por enf madre sin relacion con este embaraz	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
761	RN afectado por complic maternas del embarazo	14	89,98	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
762	RN afectado por complic placenta, cordon o membranas	8	51,42	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
763	RN afectado por otras complic trabajo y parto	2	12,85	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
764	Crec fetal lento y desnutricion fetal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
765	Trast corta duracion de gestacion y bajo peso al nacer	94	604,14	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
766	Trast larga duracion de gestacion y alto peso al nacer	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
767	Traumatismo al nacimiento	4	25,71	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
768	Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer	23	147,82	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
769	Sind dificultad respiratoria	48	308,5	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
770	Otras afectaciones resp. de feto y RN	31	199,24	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
771	Infecciones propias perinatales	20	128,54	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	5,0	7
772	Hemorragia fetal y neonatal	3	19,28	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
773	Enf hemolítica feto y RN por isosensibilizacion	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
774	Otras formas de ictericia perinatal	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
775	Trast endocrinos y metaboli propios de feto y RN	1	6,43	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
776	Trast hematologicos de feto y RN	3	19,28	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
777	Trast perinatales de aparato digestivo	11	70,70	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
778	Trast tegumentos y temperatura de feto y RN	2	12,85	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00
779	Trast mal definidos de periodo perinatal	25	160,68	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00	0	0,00

Tasas específicas del período por millón de habitantes

Nombre de la Enfermedad Rara		1987-1990		1991-1994		1995-1998	
CIE 9	CIE 10	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
ENFERMEDADES ENDOCRINAS							
TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS TIROIDES Y PARATIROIDES							
242.0		1	0,91	0	0,00	2	1,85
242.00		0	0,00	0	0,00	0	0,00
242.01		0	0,00	0	0,00	0	0,00
243		0	0,00	0	0,00	0	0,00
245.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00
252.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00
252.1		2	1,81	1	0,92	0	0,00
TRASTORNOS DE LA GLÁNDULA PITUITARIA Y SU CONTROL HIPOTALAMICO							
253.0	E220	1	0,91	1	0,92	1	0,92
253.1	E221	0	0,00	0	0,00	0	0,00
253.2	E230	4	3,63	4	3,67	3	2,77
253.3	E230	0	0,00	1	0,92	0	0,00
253.4	E236	0	0,00	0	0,00	0	0,00
253.8	E233						
	E237						
TRASTORNOS DE LAS GLANDULAS ADRENALES							
255.0	E240	3	2,72	0	0,00	1	0,92
	E241						
	E248						
255.1	E260	1	0,91	0	0,00	0	0,00
	E261						
	E268						
	E269						
255.2	E250	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	E258						
	E259						
255.4		6	5,44	8	7,33	13	12,02
255.6	275	0	0,00	0	0,00	0	0,00
OTROS TRASTORNOS GLANDULAS ENDOCRINAS							
257.2	E345	0	0,00	0	0,00	0	0,00
257.8	E298	0	0,00	0	0,00	0	0,00
258.0	C758	0	0,00	0	0,00	0	0,00
258.1		0	0,00	0	0,00	0	0,00
259.2	E340	0	0,00	0	0,00	0	0,00
259.4	E343	0	0,00	0	0,00	0	0,00
259.8		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		0	0,00	0	0,00	0	0,00
251.5	E168	0	0,00	0	0,00	0	0,00
DEFICIENCIAS NUTRITIVAS							
260		0	0,00	0	0,00	1	0,92
261		0	0,00	1	0,92	1	0,92
264.4		0	0,00	0	0,00	0	0,00
264.5		0	0,00	0	0,00	0	0,00
265.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00
265.2		0	0,00	0	0,00	0	0,00
TRASTORNOS METABOLICOS Y DE INMUNIDAD							
Trastornos del transporte y metabolismo de aminoácidos							
270.0	E720	0	0,00	0	0,00	0	0,00
270.1	E700	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	E701						
270.2	E702	0	0,00	0	0,00	0	0,00
270.3	E710	0	0,00	1	0,92	0	0,00
	E711						
	E712						
270.4	E721	0	0,00	0	0,00	0	0,00
270.5	E703	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	E708						
	E709						
270.6	E722	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	E724						
270.7	E723	0	0,00	0	0,00	0	0,00
270.8	E725	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	E728						
270.9	E729	0	0,00	0	0,00	0	0,00

307.23		Sdme. Gilles de la Tourette	0	0,00	0	0,00	0	0,00
307.51		Bulimia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
307.52		Pica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO	1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Degeneraciones cerebrales	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
330.0		Leucodistrofia	0	0,00	2	1,83	1	0,92
330.1		Lipidosis cerebrales	0	0,00	0	0,00	0	0,00
330.8		Encefalomiopatía necrotizante, Enf. de Alper, Enf. De Leigh	0	0,00	1	0,92	1	0,92
331.1		Pick, Enfermedad de	0	0,00	0	0,00	0	0,00
331.81		Reye, Síndrome de	0	0,00	0	0,00	0	0,00
331.89		Ataxia cerebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Otras Enf. extrapiramidales y trastornos anormales de los movimientos	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
333.0	G230	Síndromes De Shy Drager, Hallervorden Spatz, Déjerine-Thomas	5	4,53	7	6,42	3	2,77
	G231		0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.2		Mioclonus	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.4	G10	Corea de Huntington	2	1,81	4	3,67	5	4,62
333.6		Distonía por torsión idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.81	G245	Blefarospasmo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.82		Disquinesia orofacial	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.83		Torticólis Espasmódica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.89		Otros fragmentos de distonía por torsión	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.91		Síndrome de hombre rígido	0	0,00	0	0,00	0	0,00
333.99		Síndrome de las piernas inquietas (Acromelalgia, Sdme. Ekbom)	0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Enfermedad espinocerebelosa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
334.0	G111	Ataxia de Friedreich	0	0,00	1	0,92	1	0,92
334.1	G114	Paraplejía Espástica Hereditaria	0	0,00	2	1,83	0	0,00
334.2		Degeneración cerebelosa primaria	1	0,91	1	0,92	1	0,92
334.3		Otros ataxias cerebelosas y no especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
334.8	G113	Ataxia Telangiectasia, degeneración corticoestriatal-espinal	0	0,00	1	0,92	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		ENFERMEDADES DE LA MEDULA ESPINAL	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
335.0	G120	Enfermedad de Werdnig-Hoffman	0	0,00	2	1,83	2	1,85
335.10		Atrofia Muscular Espinal no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.11		Enfermedad de Kugelberg-Welander	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.19		Atrofia Muscular Espinal del adulto	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.20		Esclerosis Lateral Amiotrófica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.21		Atrofia muscular progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.22		Parálisis bulbar progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.23		Parálisis pseudobulbar	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.24		Esclerosis lateral primaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
335.29		Otros enfermedades de neurona motora	0	0,00	0	0,00	0	0,00
336.0	G950	Siringomielia y siringobulbia	1	0,91	0	0,00	2	1,85
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Otros trastornos del sistema nervioso central	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
340	G35	Esclerosis Múltiple	18	16,33	34	31,17	32	29,58
341.0	G360	Neurorradiculitis óptica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
341.1	E713	Enfermedad de Schilder	0	0,00	0	0,00	0	0,00
341.8		Otros enfermedades desmielinizantes del SNC	1	0,91	0	0,00	0	0,00
347		Narcolepsia y Cataplejía	0	0,00	0	0,00	0	0,00
348.89		Otros síndromes paralíticos especificados	0	0,00	0	0,00	0	0,00
349.81		Rinorrea de LCR	0	0,00	0	0,00	0	0,00
349.82		Encefalopatía tóxica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
349.89		Otros alteraciones del SNC	0	0,00	0	0,00	0	0,00
323.5		Encefalitis post inmunización	0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		EPILEPSIA Y MIGRAÑA	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
345.00		Epilepsia no convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
345.01		Epilepsia no convulsiva generalizada con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
345.10		Epilepsia convulsiva generalizada sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
345.11		Epilepsia convulsiva generalizada con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
345.6		Sdme. de West (espasmos infantiles)	0	0,00	1	0,92	1	0,92
345.80		Otros formas de epilepsia con epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
345.81		Otros formas de epilepsia sin mención de epilepsia incurable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
346.80		Otros formas de migraña sin mención de migraña intratable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
346.81		Otros formas de migraña con migraña intratable	0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Neuropatía periférica hereditaria e idiopática	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
356.0	G600	Neuropatía periférica hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
356.1		Atrofia muscular peroneal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
356.2	G608	Neuropatía Sensorial Hereditaria	0	0,00	0	0,00	1	0,92
356.3	G601	Enfermedad de Refsum	0	0,00	0	0,00	0	0,00
356.8		Otra neuropatía periférica idiopática especificada	3	2,72	6	5,50	3	2,77
	G713	Síndrome MELAS	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	H498	Síndrome de Kearns Sayre	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	G231	Parálisis Supranuclear Progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00

		1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		TRASTORNOS MIONEURALES y MIOPATIAS					
358.0	G700	2	1,81	8	7,33	5	4,62
359.0		0	0,00	0	0,00	1	0,92
359.1	G710	8	7,26	12	11,00	5	4,62
359.2		1	0,91	1	0,92	3	2,77
		Otros trastornos del Sistema Nervioso periférico					
350.8		0	0,00	0	0,00	0	0,00
351.8	G512	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	G514						
353.5		0	0,00	0	0,00	0	0,00
357.0	G610	11	9,98	3	2,75	5	4,62
		TRASTORNOS OCULARES					
		Distrofias retinianas hereditarias					
362.70		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.73		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.74		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.75		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.76		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.77		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		Distrofias coroideas hereditarias					
363.50		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.53		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.54		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.55		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		Trastornos del Iris					
364.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00
364.22		0	0,00	0	0,00	0	0,00
364.24		0	0,00	0	0,00	0	0,00
364.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		TRASTORNOS DE LA CORNEA					
370.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.48		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.52		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.53		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.54		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.55		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.56		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.57		0	0,00	0	0,00	0	0,00
371.58		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		OTROS TRASTORNOS OCULARES					
362.12		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.18		0	0,00	0	0,00	0	0,00
362.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00
363.21		0	0,00	0	0,00	0	0,00
368.61		0	0,00	0	0,00	0	0,00
377.31		0	0,00	0	0,00	0	0,00
378.61		0	0,00	0	0,00	0	0,00
378.71		0	0,00	0	0,00	0	0,00
379.45		0	0,00	0	0,00	0	0,00
379.46		0	0,00	0	0,00	0	0,00
379.51		0	0,00	0	0,00	0	0,00
		ENFERMEDADES DEL SISTEMA CIRCULATORIO					
		Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas					
446.0	M300	3	2,72	6	5,50	7	6,47
446.1	M303	0	0,00	0	0,00	0	0,00
446.21	M310	0	0,00	0	0,00	0	0,00
446.4	M313	1	0,91	5	4,58	3	2,77
446.5	M316	1	0,91	2	1,83	3	2,77
446.6	M311	1	0,91	0	0,00	0	0,00
446.7	M314	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		OTRAS ENFERMEDADES CIRCULATORIAS					
392		0	0,00	0	0,00	0	0,00
392.0		0	0,00	0	0,00	0	0,00
392.9		0	0,00	0	0,00	0	0,00
416.0		4	3,63	9	8,25	9	8,32
422.91		0	0,00	0	0,00	0	0,00
425.0		1	0,91	0	0,00	0	0,00
425.2		0	0,00	0	0,00	1	0,92

425.3		Fibroelastosis Endocárdica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
426.7		Excitación auriculoventricular anómala	3	2,72	2	1,83	1	0,92
435.2		Síndrome de robo de la subclavia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
437.5		Enfermedad de Moyamoya	0	0,00	0	0,00	0	0,00
443.0	I730	Enfermedad de Raynaud	1	0,91	2	1,83	0	0,00
443.1	I731	Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger)	8	7,26	2	1,83	1	0,92
446.20		Angeítis por hipersensibilidad no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00
446.29		Otras angeítis por hipersensibilidad especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
447.8		Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas	1	0,91	3	2,75	6	5,55
448.0		Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
453.0		Síndrome de Budd Chiari	0	0,00	1	0,92	0	0,00

ENFERMEDADES DEL APARATO RESPIRATORIO								
ENFERMEDADES PULMONARES								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
501		Asbestosis	0	0,00	1	0,92	0	0,00
502		Silicosis	184	166,88	117	107,25	111	102,60
503		Neumoconiosis por otro polvo inorgánico	0	0,00	0	0,00	1	0,92
504		Neumopatía por inhalación de otro tipo de polvo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
516.0		Proteinosis Alveolar Pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00
516.1		Hemosiderosis Pulmonar Idiopática	0	0,00	0	0,00	0	0,00
516.3		Alveolitis fibrosante idiopática	2	1,81	1	0,92	1	0,92
516.8		Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas	0	0,00	0	0,00	1	0,92

ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO								
ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
555		Enfermedad de Crohn	0	0,00	0	0,00	0	0,00
555.0			1	0,91	0	0,00	0	0,00
555.1			1	0,91	0	0,00	0	0,00
555.2			1	0,91	0	0,00	0	0,00
555.9			10	9,07	6	5,50	9	8,32
556		Colitis ulcerosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.0			22	19,95	15	13,75	12	11,09
556.1			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.2			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.3			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.4			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.5			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.6			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.8			0	0,00	0	0,00	0	0,00
556.9			72	65,30	66	60,50	86	79,49
530.0	K220	Acalasia y cardioespasmo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
530.7		Síndrome de Mallory Weiss	0	0,00	1	0,92	1	0,92
579.1		Esprue Tropical	0	0,00	0	0,00	0	0,00
535.1		Gastritis atrófica	4	3,63	3	2,75	1	0,92
535.2		Hipertrofia de mucosa gástrica	0	0,00	0	0,00	1	0,92

ENFERMEDADES DEL APARATO GENITOURINARIO								
Glomerulonefritis crónica								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
582.0		Glomerulonefritis crónica proliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.1		Glomerulonefritis crónica membranosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.2		Glomerulonefritis crónica membranoproliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.4		Glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.8		Glomerulonefritis con otra lesión renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.81			0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.89			0	0,00	0	0,00	0	0,00
582.9		Glomerulonefritis crónica con lesión no especificada	0	0,00	0	0,00	0	0,00

Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
583.0		Con lesión de glomerulonefritis proliferativa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.1		Con lesión de glomerulonefritis membranosa	0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.2		Con lesión de glomerulonefritis membranoproliferativa	0	0,00	0	0,00	1	0,92
583.4		Con lesión de glomerulonefritis progresiva de evolución rápida	0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.6		Con lesión de necrosis de la corteza renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.7		Con lesión de necrosis de la médula renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.8		Con otra lesión renal	0	0,00	1	0,92	1	0,92
583.81			0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.89			0	0,00	0	0,00	0	0,00
583.9		Con lesión patológica no especificada del riñón	3	2,72	4	3,67	7	6,47

OTROS TRASTORNOS DEL APARATO URINARIO								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
588.0		Osteodistrofia renal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
588.1		Diabetes Insípida Nefrogénica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
593.4		Otra obstrucción ureterica (Fibrosis Retroperitoneal idiopática)	1	0,91	0	0,00	1	0,92
595.1	N301	Cistitis Intersticial crónica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
595.3		Trigonitis	0	0,00	0	0,00	0	0,00

ENFERMEDADES DEL EMBARAZO, PARTO Y PUERPERIO								
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
655.30		Sospecha de lesión fetal por viriásis materna, afectación materna, episc	0	0,00	0	0,00	0	0,00
655.31		Sospecha de lesión fetal por viriásis materna, afectación materna, parto	0	0,00	0	0,00	0	0,00

655.33		Sospecha de lesión fetal por viriasis materna, afectación materna, ante	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		ENFERMEDADES DE PIEL Y TEJIDO SUBCUTANEO	1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Dermatosis bullosa	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
694.1	L131	Dermatitis pustular subcorneal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
694.4	L100	Penfigo	0	0,00	1	0,92	0	0,00
	L101							
	L102							
	L103							
	L104							
	L108							
	L109							
694.5	L120	Penfigoide	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	L128							
	L129							
694.6	L121	Penfigoide Mucoso Benigno	0	0,00	0	0,00	0	0,00
694.60			0	0,00	0	0,00	0	0,00
694.61			0	0,00	0	0,00	0	0,00
		OTROS TRASTORNOS DE LA PIEL	1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Eritema multiforme	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
695.1	L510	Eritema multiforme	2	1,81	0	0,00	2	1,85
	L511							
	L512							
	L518							
	L519							
695.81	L00	Enfermedad de Ritter	0	0,00	0	0,00	0	0,00
696.2		Parapsoriasis	0	0,00	0	0,00	0	0,00
696.4		Pitiriasis Rubra Pilaris	0	0,00	0	0,00	0	0,00
697.0		Liquen Plano	0	0,00	0	0,00	0	0,00
701.0		Escleroderma circunscrita	1	0,91	1	0,92	0	0,00
701.1		Queratoderma adquirido	0	0,00	0	0,00	0	0,00
701.2		Acantosis Nigricans Adquirida	0	0,00	0	0,00	0	0,00
701.8		Otras enfermedades hipertróficas atróficas de la piel especificadas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
705.82		Fox Fordyce, Enfermedad de	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		ENFERMEDADES DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR Y TEJIDO CONECTIVO	1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONECTIVO	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
710.0	M320	Lupus Eritematoso Sistémico	15	13,60	16	14,67	17	15,71
	M321							
	M328							
	M329							
710.1	M340	Esclerosis sistémica	8	7,26	7	6,42	10	9,24
	M341							
	M342							
	M348							
710.2	M350	Síndrome de Sjogren Primario	1	0,91	1	0,92	0	0,00
710.3	M330	Dermatomiostitis	0	0,00	1	0,92	2	1,85
	M331							
	M339							
710.4	M332	Polimiositis	6	5,44	2	1,83	4	3,70
710.5	¿?	Síndrome del Aceite Tóxico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
710.8	M355	Otras enfermedades difusas de tejido conectivo especificadas	0	0,00	2	1,83	0	0,00
	M358							
710.9	M359	Enfermedad difusa del tejido conectivo NE	1	0,91	4	3,67	3	2,77
		ARTROPATIAS	1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Felty, Síndrome de	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
714.1		Felty, Síndrome de	0	0,00	0	0,00	0	0,00
714.30	M08	Artritis reumatoide juvenil	0	0,00	0	0,00	0	0,00
714.31			0	0,00	0	0,00	0	0,00
714.32			0	0,00	0	0,00	0	0,00
714.33			0	0,00	0	0,00	0	0,00
720.0		Espondilitis Anquilosante	15	13,60	4	3,67	1	0,92
720.1		Entesopatía vertebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
721.6	M481	Hiperostosis anquilosante vertebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.00		Enfermedad de Kaschin-Beck	0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.01			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.02			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.03			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.04			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.05			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.06			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.07			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.08			0	0,00	0	0,00	0	0,00
716.09			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.20		Sinovitis Vellonodular	0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.21			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.22			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.23			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.24			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.25			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.26			0	0,00	0	0,00	0	0,00

719.27			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.28			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.29			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.30		Reumatismo Palindrómico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.31			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.32			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.33			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.34			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.35			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.36			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.37			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.38			0	0,00	0	0,00	0	0,00
719.39			0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		Osteocondropatías	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
732.0	M420	Osteocondrosis juvenil vertebral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
732.1	M911	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis	0	0,00	2	1,83	0	0,00
732.3	M922	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior	0	0,00	0	0,00	0	0,00
732.4	M92	Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie	0	0,00	0	0,00	0	0,00
732.5		Osteocondrosis juvenil del pie	0	0,00	0	0,00	0	0,00
732.7	M932	Osteocondritis disecante	0	0,00	0	0,00	0	0,00
			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
		OTRAS ENFERMEDADES OSTEOMIOARTICULARES	Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
723.8		Enfermedad de Klippel	0	0,00	0	0,00	1	0,92
728.11		Miositis Osificante Progresiva	0	0,00	0	0,00	0	0,00
731.0		Osteitis deformante sin mención de tumor óseo (Enf. de Paget)	2	1,81	3	2,75	3	2,77
733.6	M940	Enfermedad de Tietze	0	0,00	0	0,00	0	0,00
733.7	M890	Algoneurodistrofia	0	0,00	0	0,00	1	0,92

ENFERMEDADES CONGENITAS			1987-1990		1991-1994		1995-1998	
			Casos	Tasa	Casos	Tasa	Casos	Tasa
		SISTEMA NERVIOSO						
740		Anencefalia	7	6,35	0	0,00	0	0,00
741		Espina bifida	12	10,88	3	2,75	0	0,00
742.0		Encefalocele	0	0,00	0	0,00	0	0,00
742.1		Microcefalia	2	1,81	1	0,92	0	0,00
742.2		Reducción de encefalo	0	0,00	0	0,00	1	0,92
742.4		Otras anomalías del encefalo	0	0,00	1	0,92	0	0,00
742.5		Otras anomalías de medula espinal	5	4,53	5	4,58	0	0,00
742.8-9		Otras anomalías del S.Nervioso	2	1,81	1	0,92	0	0,00
		OJO						
743.0		Anoftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.1		Microftalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.2		Bufalmia	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.3		Catarata congenita y cristalino	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.4		Coloboma y alt segmentos anteriores	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.5		Alt segmento posterior	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.6		Alt párpados, lacrimales y orbita	0	0,00	0	0,00	0	0,00
743.8-9		Otras anomalías del ojo	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		OIDO						
744.0		Alt oído con deterioro de audición	0	0,00	0	0,00	0	0,00
744.1		Oreja supernumeraria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
744.2-4		Otras alt oído	0	0,00	0	0,00	0	0,00
774.5-8-9		Alteraciones cuello o cara (otras)	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		APARATO CIRCULATORIO						
745.0		Tronco arterioso	0	0,00	0	0,00	1	0,92
745.1		Trasposición grandes vasos	2	1,81	0	0,00	0	0,00
745.2		Tetralogía de Fallot	1	0,91	1	0,92	5	4,62
745.3		Ventriculo comun	0	0,00	0	0,00	0	0,00
745.4		Comunicación interventricular	2	1,81	1	0,92	4	3,70
745.5		Alt tabique auricular	4	3,63	6	5,50	4	3,70
745.6		Alt eminencias endocárdicas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
745.7		Cor biloculare	0	0,00	0	0,00	0	0,00
745.9		Defectos cierre septal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.0		Alt. valvula pulmonar	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.1		Atresia y estenosis tricuspide	0	0,00	1	0,92	0	0,00
746.2		Anomalia de Ebstein	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.3		Estenosis de aortica	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.4		Insuficiencia aortica	0	0,00	1	0,92	0	0,00
746.5		Estenosis mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.6		Insuficiencia mitral	0	0,00	0	0,00	0	0,00
746.7		Hipoplasia cor izquierdo	1	0,91	0	0,00	0	0,00
746.9		Otras alt corazón	21	19,05	18	16,50	13	12,02
747.0		Persistencia ductus	1	0,91	0	0,00	0	0,00
747.1		Coartación de aorta	1	0,91	0	0,00	0	0,00
747.2		Otras alt aorta	0	0,00	0	0,00	0	0,00
747.3		Alt arteria pulmonar	1	0,91	2	1,83	1	0,92
747.4		Alt grandes venas	1	0,91	0	0,00	0	0,00
747.5		Hipoplasia arteria umbilical	0	0,00	0	0,00	0	0,00
747.6		Alt sistema vascular periférico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
747.9		Otras anomalías sist circulatorio	0	0,00	0	0,00	0	0,00
		APARATO RESPIRATORIO						
748.0		Atresia de coanas	0	0,00	0	0,00	0	0,00
748.1		Otras alt nariz	0	0,00	0	0,00	0	0,00
748.2		Velo congenito laringe	0	0,00	0	0,00	0	0,00
748.3		Otras alt laringe, traquea y bronquios	0	0,00	0	0,00	0	0,00
748.4		Pulmon quístico congenito	0	0,00	0	0,00	0	0,00

748.5	Agenesia, displasia e hipoplasia pulmon	0	0,00	1	0,92	1	0,92
748.6	Otras alt congenitas pulmon	0	0,00	1	0,92	0	0,00
	OTROS APARATOS						
750	Alt congenitas aparato digestivo superior	2	1,81	0	0,00	0	0,00
479	Fisura del paladar y labio leporino	0	0,00	0	0,00	0	0,00
751	Otras anomalias congenitas aparato digestivo	2	1,81	3	2,75	1	0,92
752	Alt congenitas sistema genital	0	0,00	0	0,00	0	0,00
753	Alt congenitas sistema urinario	12	10,88	4	3,67	10	9,24
754	Alt congenitas sistema osteomuscular	1	0,91	1	0,92	0	0,00
755	Alt congenitas de miembros (otras)	0	0,00	1	0,92	0	0,00
756	Alt congenitas sistema osteomuscular (otras)	8	7,26	4	3,67	6	5,55
757	Alt congenitas tegumento	0	0,00	1	0,92	1	0,92
758	Alt congenitas cromosomicas	12	10,88	16	14,67	10	9,24
759	Alt congenitas (otras)	21	19,05	25	22,92	15	13,87
	ENFERMEDADES y PROCESOS PERINATALES						
760	RN afectado por enf madre sin relacion con este embarazo	0	0,00	0	0,00	1	0,92
761	RN afectado por complic maternas del embarazo	2	1,81	2	1,83	10	9,24
762	RN afectado por complic placenta, cordon o membranas	6	5,44	0	0,00	2	1,85
763	RN afectado por otras complic trabajo y parto	2	1,81	0	0,00	0	0,00
764	Crec fetal lento y desnutricion fetal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
765	Trast corta duracion de gestacion y bajo peso al nacer	46	41,72	19	17,42	29	26,81
766	Trast larga duracion de gestacion y alto peso al nacer	0	0,00	0	0,00	1	0,92
767	Traumatismo al nacimiento	2	1,81	0	0,00	2	1,85
768	Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer	7	6,35	8	7,33	13	12,02
769	Sind dificultad respiratoria	0	0,00	0	0,00	0	0,00
770	Otras afectaciones resp. de feto y RN	8	7,26	12	11,00	8	7,39
771	Infecciones propias perinatales	1	0,91	7	6,42	12	11,09
772	Hemorragia fetal y neonatal	2	1,81	1	0,92	0	0,00
773	Enf hemolitica feto y RN por isosensibilizacion	1	0,91	0	0,00	0	0,00
774	Otras formas de ictericia perinatal	0	0,00	0	0,00	0	0,00
775	Trast endocrinos y metabol propios de feto y RN	0	0,00	1	0,92	0	0,00
776	Trast hematologicos de feto y RN	0	0,00	3	2,75	0	0,00
777	Trast perinatales de aparato digestivo	4	3,63	6	5,50	1	0,92
778	Trast tegumentos y temperatura de feto y RN	0	0,00	0	0,00	2	1,85
779	Trast mal definidos de periodo perinatal	15	13,60	4	3,67	6	5,55