



**GOBIERNO DEL  
PRINCIPADO DE ASTURIAS**

**CONSEJERÍA DE SALUD  
Y SERVICIOS SANITARIOS**

---

**REGISTRO DE DEFECTOS  
CONGÉNITOS DE ASTURIAS  
(RDCA)**

**MANUAL DE CODIFICACIÓN**

Edición 05 de julio de 2012

Edita: Dirección General de Salud Pública  
Servicio de Evaluación de la Salud y Programas



**PARTE I**

**DEFECTOS CONGÉNITOS  
ESTRUCTURALES Y CROMOSÓMICOS**

Clasificación Internacional de Enfermedades CIE10, con Ampliación de la British Pediatric Association (BPA). Versión 23 de junio de 2008, tomada de <http://www.eurocat-network.eu/>

<b>CIE10-BPA</b>	<b>LITERAL CIE10-BPA</b>
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO (Q00-Q07)</b>
<b>Q00</b>	<b>ANENCEFALIA Y MALFORMACIONES SIMILARES</b>
Q00.00	ANENCEFALIA, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ACEFALIA
	ACRANIA
	AMIELENCEFALIA
Descripción:	Ausencia total o parcial de tejido cerebral y bóveda craneal. Están presentes la cara y los ojos. Incompatible con la vida.
Excluye:	Hidranencefalia (Q0435)
Q00.01	ANENCEFALIA INCOMPLETA
	HEMIANENCEFALIA
	HEMICEFALIA
Q00.1	CRANEORRAQUISQUISIS
	CLASIFICACIÓN: CRANEOESPINAL, COMPLETA, Y TOTAL
Q00.2	INIENCEFALIA
Q00.20	INIENCEFALIA, ABIERTA
Q00.21	INIENCEFALIA, CERRADA
<b>Q01</b>	<b>ENCEFALOCELE</b>
Descripción:	Expansión quística fuera del cráneo, del tejido cerebral y las meninges. Está cubierta por piel normal o atópica.
Incluye:	Encefalomielocele
	Hidroencefalocele
	Hidromeningocele craneal
	Meningocele cerebral
	Meningoencefalocele
	Nota: El Hidromeningocele craneal y el Meningocele cerebral no se pueden considerar Encefaloceles porque no contienen tejido cerebral pero han sido incluidos aquí en la CIE-10
Excluye:	Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
Q01.0	ENCEFALOCELE FRONTAL
Q01.1	ENCEFALOCELE NASOFRONTAL
Q01.2	ENCEFALOCELE OCCIPITAL
Q01.8	ENCEFALOCELE DE OTROS SITIOS
Q01.80	ENCEFALOCELE PARIETAL
Q01.81	ENCEFALOCELE ORBITAL
Q01.82	ENCEFALOCELE NASAL
Q01.83	ENCEFALOCELE NASOFARINGEO
Q01.9	ENCEFALOCELE, NO ESPECIFICADO
<b>Q02</b>	<b>MICROCEFALIA</b>
	HIDROMICROCEFALIA
	MICROENCEFALO
Descripción:	Reducción del tamaño del cerebro, con una circunferencia craneal de 3 DS por debajo de la media para su sexo, edad y origen étnico. Las definiciones conocidas varían según los profesionales y los países.
Excluye:	Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
	Microcefalia debida a Infección Congénita (P35-P37)
	Microcefalia debida a exposición a Radiaciones Ionizantes (Q86.85)
<b>Q03</b>	<b>HIDROCEFALIA CONGENITA</b>
Descripción:	Dilatación del sistema ventricular que no se debe a atrofia primaria del cerebro, con o sin agrandamiento del cráneo.
Incluye:	Hidrocefalia en recién nacido
Excluye:	Síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)

	Hidrocefalia Adquirida (G91.-)
	Hidrocefalia debida a Toxoplasmosis Congénita (P37.1)
	Hidrocefalia con Espina Bifida (Q05.0-Q05.4)
Q03.0	MALFORMACIONES DEL ACUEDUCTO DE SILVIO
	ACUEDUCTO DE SILVIO ANÓMALO
	OBSTRUCCION CONGENITA DEL ACUEDUCTO DE SILVIO
	ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO
Q03.1	ATRESIA DE LOS AGUJEROS DE MAGENDIE Y DE LUSCHKA
	SINDROME DE DANDY-WALKER
Q03.8	OTRAS HIDROCEFALIAS CONGENITAS
Q03.80	SÍNDROME DE KLEEBLATTSCHAEDEL
Q03.9	HIDROCEFALO CONGENITO, NO ESPECIFICADO
<b>Q04</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ENCEFALO</b>
Excluye:	Ciclopedia (Q87.03)
Excluye:	Macrocefalia (Q75.3)
Q04.0	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL CUERPO CALLOSO
Q04.00	AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO
Q04.1	ARRINENCEFALIA
Q04.2	HOLOPROSENCEFALIA
Q04.3	OTRAS ANOMALIAS HIPOPLASICAS DEL ENCEFALO
	AUSENCIA DE PARTE DEL ENCEFALO
	AGENESIA DE PARTE DEL ENCEFALO
	APLASIA DE PARTE DEL ENCEFALO
	HIPOPLASIA DE PARTE DEL ENCEFALO
Excluye:	Malformaciones congénitas del cuerpo calloso (Q04.0)
Q04.30	HIPOPLASIA DEL CEREBRO
Q04.31	HIPOPLASIA DEL HIPOTALAMO
Q04.32	HIPOPLASIA DEL CEREBELO
Q04.33	AGIRIA O LISENCEFALIA
Q04.34	MICROGIRIA O PAQUIGIRIA
	POLIGIRIA
	MICROPOLIGIRIA
Q04.35	HIDRANENCEFALIA
Q04.4	DISPLASIA OPTICOSEPTAL
Q04.5	MEGALENCEFALIA
Q04.6	QUISTES CEREBRALES CONGENITOS
	PORENCEFALIA
	ESQUICENCEFALIA
Excluye:	Quiste porencefálico adquirido (G93.0)
Q04.60	QUISTES CEREBRALES CONGENITOS MULTIPLES
Q04.61	QUISTE CEREBRAL CONGENITO SIMPLE
Q04.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ENCEFALO, ESPECIFICADAS
	MACROGIRIA
	ENCEFALO DE WALNUT
	HEMATOCEFALIA CONGENITA
	MALFORMACION CONGENITA DE LAS MENINGES CEREBRALES
Q04.9	MALFORMACION CONGENITA DEL ENCEFALO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL ENCEFALO
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL ENCEFALO
	ENFERMEDAD O LESION CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL ENCEFALO
	ANOMALIAS MULTIPLES CONGENITAS SIN OTRA ESPECIFICACION DEL ENCEFALO
<b>Q05</b>	<b>ESPINA BIFIDA</b>
Descripción:	Defecto en la línea media de la columna ósea, que afecta normalmente a los arcos posteriores, con resultado de una hernia o exposición de la médula espinal o las meninges.
Incluye:	Hidromeningocele (raquídeo)

	Meningocele (raquídeo)
	Meningomielocele
	Mielocele
	Mielomeningocele
	Raquisquisis
	Espina bífida (abierta) (quística)
	Siringomielocele
Excluye:	Síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)
	Espina bífida oculta (Q76.0)
	Raquisquisis craneal (Q00.1)
	Raquisquisis craneoaraquídea (Q00.1)
Nota:	Para Espina bífida Q05.0-Q05.8 pueden ser usadas, si se desea, la siguiente subdivisión con cinco caracteres:
	1 abierta, apertura, no cubierta con piel o membrana
	2 cerrada, quística, cubierta con piel o membrana
	9 si se desconoce si la lesión es abierta o cerrada
Q05.0	ESPINA BÍFIDA CERVICAL CON HIDROCEFALO
Q05.1	ESPINA BÍFIDA TORACICA CON HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA DORSAL CON HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA TORACOLUMBAR CON HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA DORSOLUMBAR CON HIDROCEFALO
Q05.2	ESPINA BÍFIDA LUMBAR CON HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA LUMBOSACRA CON HIDROCEFALO
Q05.3	ESPINA BÍFIDA SACRA CON HIDROCEFALO
Q05.4	ESPINA BÍFIDA CON HIDROCEFALO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	SITIO NO ESPECIFICADO
Q05.5	ESPINA BÍFIDA CERVICAL SIN HIDROCEFALO
Q05.6	ESPINA BÍFIDA TORACICA SIN HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA DORSAL SIN OTRA ESPECIFICACION
	ESPINA BÍFIDA TORACOLUMBAR SIN OTRA ESPECIFICACION
	ESPINA BÍFIDA DORSOLUMBAR SIN OTRA ESPECIFICACION
Q05.7	ESPINA BÍFIDA LUMBAR SIN HIDROCEFALO
	ESPINA BÍFIDA LUMBOSACRA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q05.8	ESPINA BÍFIDA SACRA SIN HIDROCEFALO
Q05.9	ESPINA BÍFIDA, NO ESPECIFICADA
<b>Q06</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA MEDULA ESPINAL</b>
Excluye:	Siringomielia y siringobulbia (G95.0)
Q06.0	AMIELIA
Q06.1	HIPOPLASIA Y DISPLASIA DE LA MEDULA ESPINAL
	ATELOMIELIA
	MIELATELIA
	MIELODISPLASIA DE LA MEDULA ESPINAL
Q06.2	DIASTEMATOMIELIA
Q06.3	OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DE LA COLA DE CABALLO
Q06.4	HIDROMIELIA
	HIDRORRAQUIS
Q06.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADAS DE LA MEDULA ESPINAL
<i>EUROCAT Julio 2011</i>	MÉDULA ANCLADA (Tethered cord), SIN DÉFICIT NEUROLÓGICO. En el campo de texto se especificará la localización espinal.
	LIPOMIELOMENINGOCELE SIN DÉFICIT NEUROLÓGICO
Q06.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA MEDULA ESPINAL, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DE LA MEDULA ESPINAL O DE LAS MENINGES
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DE LA MEDULA ESPINAL O DE LAS MENINGES
	ENFERMEDAD O LESION CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DE LA MEDULA ESPINAL O DE LAS MENINGES
<b>Q07</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO</b>

Excluye:	Disautonomía familiar (Riley-Day) (G90.1)
	Neurofibromatosis (no maligna) (Q85.0)
Q07.0	SINDROME DE ARNOLD-CHIARI
Q07.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO, ESPECIFICADAS
	AGENESIA DEL NERVIIO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	SINDROME DE CAYLER
	DIPLEJIA FACIAL CONGENITA
	DESPLAZAMIENTO DEL PLEXO BRAQUIAL
	AGENESIA NUCLEAR
Excluye:	Síndrome de Moebius (Q87.06)
	Síndrome de Duane (H50.8)
Q07.80	SINDROME DE GUIÑO SINCRONICO MANDIBULO-PALPEBRAL
	SINDROME DE MARCUS GUNN
Q07.81	HIPOPLASIA DEL NERVIIO OPTICO
	ATROFIA OPTICA CONGENITA
Q07.82	LAGRIMAS DE COCODRILO
Q07.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA NERVIOSO, NO ESPECIFICADA
	MALFORMACION CONGENITA DE LAS MENINGES, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL SISTEMA NERVIOSO
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL SISTEMA NERVIOSO
	ENFERMEDAD O LESION CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL SISTEMA NERVIOSO
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OJO, OIDO, CARA Y CUELLO (Q10-Q18)</b>
Excluye:	Fisura del paladar y labio leporino (Q35-37)
	Malformación congénita de la columna cervical (Q05.0, Q05.5, Q67.5, Q76.0-Q76.4)
	Malformación congénita de la laringe (Q31.-)
	Malformación congénita del labio no clasificada en otra parte (Q38.0)
	Malformación congénita de la nariz (Q30.-)
	Malformación congénita de la glándula(s) paratiroides (Q89.2)
	Malformación congénita de la glándula tiroides (Q89.2)
	Retinoblastoma (C69.2)
<b>Q10</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS PARPADOS, DEL APARATO LAGRIMAL Y DE LA ORBITA</b>
Excluye:	Criptoftalmía sin otra especificación (Q11.2)
	Síndrome de criptoftalmos (Q87.02)
	Síndrome de Goldenhar (síndrome oculo-aurículo-vertebral) (Q87.04)
Q10.0	BLEFAROPTOSIS CONGENITA
	SINDROME DE BLEFAROFIMOSIS -BLEFAROPTOSIS
Q10.1	ECTROPION CONGENITO
Q10.2	ENTROPION CONGENITO
Q10.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS PARPADOS
	ABLEFARON (AUSENCIA DE PARPADOS)
	AGENESIA O AUSENCIA DE PESTAÑAS
	AGENESIA O AUSENCIA DE PARPADO(S)
	PARPADO SUPERNUMERARIO
	MUSCULO OCULAR SUPERNUMERARIO
	BLEFAROFIMOSIS CONGENITA (PARPADOS UNIDOS)
	SIMBLEFARON CONGENITO
	COLOBOMA DEL PARPADO
	INCLINACION MONGOLOIDE (DE LA HENDIDURA PALPEBRAL)
	INCLINACION ANTIMONGOLOIDE (DE LA HENDIDURA PALPEBRAL)
	MALFORMACION CONGENITA DEL PARPADO SIN OTRA ESPECIFICACION
Q10.4	AUSENCIA Y AGENESIA DEL APARATO LAGRIMAL
	AUSENCIA DEL PUNTO LAGRIMAL
Q10.5	ESTENOSIS Y ESTRECHEZ CONGENITAS DEL CONDUCTO LAGRIMAL

Q10.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO LAGRIMAL
	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO LAGRIMAL SIN OTRA ESPECIFICACION
Q10.7	MALFORMACION CONGENITA DE LA ORBITA
<b>Q11</b>	<b>ANOFTALMIA, MICROFTALMIA Y MACROFTALMIA</b>
Q11.0	GLOBO OCULAR QUISTICO
Q11.1	OTRAS ANOFTALMIAS
	AGENESIA OCULAR
	APLASIA OCULAR
Excluye:	Síndrome de criptoftalmos (Q87.02)
Q11.2	MICROFTALMIA
	CRIPTOFTALMIA SIN OTRA ESPECIFICACION
	DISPLASIA DEL OJO
	SINDROME DE FRASER
	HIPOPLASIA DEL OJO
	SINDROME DE MICROFTALMIA DE LENZ
	OJO RUDIMENTARIO
Descripción:	Microftalmos: Ojo pequeño / ojos con longitud axial menor de lo normal. Diagnóstico clínico.
Excluye:	Síndrome de criptoftalmos (Q87.02)
Q11.3	MACROFTALMIA
Excluye:	Macroftalmia en glaucoma congénito (Q15.0)
<b>Q12</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL CRISTALINO</b>
Q12.0	CATARATA CONGENITA
Q12.1	DESPLAZAMIENTO CONGENITO DEL CRISTALINO
Q12.2	COLOBOMA DEL CRISTALINO
Q12.3	AFAQUIA CONGENITA
Q12.4	ESFEROFAQUIA
Q12.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL CRISTALINO
Q12.80	MICROFAQUIA
Q12.9	MALFORMACION CONGENITA DEL CRISTALINO, NO ESPECIFICADA
<b>Q13</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO</b>
Q13.0	COLOBOMA DEL IRIS
	COLOBOMA NO ESPECIFICADO EN OTRA PARTE
Q13.1	AUSENCIA DEL IRIS
	ANIRIDIA
	VER TAMBIEN NEFROBLASTOMA (TUMOR DE WILMS) (C64)
Q13.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL IRIS
	ANISOCORIA CONGENITA
	ATRESIA DE LA PUPILA
	MALFORMACION CONGENITA DEL IRIS SIN OTRA ESPECIFICACION
	CORECTOPIA
	POLICORIA
Excluye:	Pupila ectópica (H21.5)
Q13.3	OPACIDAD CORNEAL CONGENITA
Q13.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA CORNEA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA CORNEA SIN OTRA ESPECIFICACION
	MICROCORNEA
	ANOMALIA DE PETER
Q13.5	ESCLEROTICA AZUL
Q13.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO
	ANOMALIA DE RIEGER
	IRIDOGONIODISGENESIS CON ANOMALIAS SOMATICAS
Q13.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SEGMENTO ANTERIOR DEL OJO, NO ESPECIFICADA
<b>Q14</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO</b>
Q14.0	MALFORMACION CONGENITA DEL HUMOR VITREO



	OPACIDAD VITREA CONGENITA
Q14.1	MALFORMACION CONGENITA DE LA RETINA
	ANEURISMA CONGENITO DE LA RETINA
	COLOBOMA DE LA RETINA
Q14.10	RETINOSQUISIS CONGENITA
Q14.2	MALFORMACION CONGENITA DEL DISCO OPTICO
	COLOBOMA DEL DISCO OPTICO
Q14.3	MALFORMACION CONGENITA DE LA COROIDES
Q14.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO
	COLOBOMA DEL FONDO DE OJO
Q14.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SEGMENTO POSTERIOR DEL OJO, NO ESPECIFICADA
<b>Q15</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OJO</b>
Excluye:	Nistagmus congénito (H55)
	Albinismo ocular (E70.3)
	Retinitis pigmentaria (H35.5)
Q15.0	GLAUCOMA CONGENITO
	BUFTALMIA
	GLAUCOMA DEL RECIEN NACIDO
	HIDROFTALMIA
	MACROFTALMIA EN GLAUCOMA CONGENITO
Descripción	Globo ocular grande como resultado de de la presión ocular aumentada durante la vida fetal.
Q15.00	QUERATOGLOBO CONGENITO
	MACROCORNEA
	MEGALOCORNEA
Q15.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OJO, ESPECIFICADAS
Q15.9	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OJO, NO ESPECIFICADAS
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL OJO
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL OJO
<b>Q16</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OIDO QUE CAUSAN ALTERACION DE LA AUDICION</b>
Excluye:	Sordera congénita (H90.-)
Q16.0	AUSENCIA CONGENITA DEL PABELLON (DE LA OREJA)
	ANOTIA
Descripción	Ausencia del pabellón auricular, con o sin atresia del canal auditivo.
	AUSENCIA CONGENITA DEL LOBULO DE LA OREJA
Q16.1	AUSENCIA CONGENITA, ATRESIA O ESTRECHEZ DE CONDUCTO AUDITIVO (EXTERNO)
	ATRESIA, ESTENOSIS O ESTRECHEZ DEL MEATO AUDITIVO
Q16.2	AUSENCIA DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO
Q16.3	MALFORMACION CONGENITA DE LOS HUESECILLOS DEL OIDO
	FUSION DE LOS HUESECILLOS DEL OIDO
Q16.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OIDO MEDIO
	MALFORMACION CONGENITA DEL OIDO MEDIO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q16.5	MALFORMACION CONGENITA DEL OIDO INTERNO
	ANOMALIA DEL LABERINTO MEMBRANOSO
	ANOMALIA DEL ORGANO DE CORTI
Q16.9	MALFORMACION CONGENITA DEL OIDO QUE CAUSA ALTERACION DE LA AUDICION, SAI
	AUSENCIA CONGENITA DEL OIDO SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q17</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OIDO</b>
Excluye:	Seno preauricular (Q18.1)
Q17.0	OREJA SUPERNUMERARIA
	TRAGO SUPERNUMERARIO
	POLIOTIA
	APENDICE PREAURICULAR
	PABELLON SUPERNUMERARIO
	LOBULO SUPERNUMERARIO

Excluye:	Síndrome de Goldenhar (síndrome oculo-aurículo-vertebral) (Q87.04)
Q17.1	MACROTIA
Q17.2	MICROTIA
Q17.3	OTRAS DEFORMIDADES DEL PABELLON AURICULAR
	OREJA EN PUNTA
	OREJA VULCANA
	OREJA SIMPLE
Q17.4	ANOMALIA DE LA POSICION DE LA OREJA
	OREJA DE IMPLANTACION SIMPLE
Excluye:	Oreja cervical (Q18.2)
Q17.5	OREJA PROMINENTE
	OREJA DE VAMPIRO
Q17.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL OIDO, ESPECIFICADAS
	TUBERCULO DE DARWIN
	SINDROME BRANQUIO-ORO-RENAL
	SINDROME DE MELNICK-FRASER
Q17.9	MALFORMACION CONGENITA DEL OIDO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DEL OIDO SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q18</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA CARA Y DEL CUELLO</b>
Excluye:	Fisura del paladar y labio leporino (Q35-37)
	Afecciones clasificadas en Q67.0-Q67.4
	Malformaciones congénitas de los huesos del cráneo y de la cara (Q75.-)
	Ciclopedia (Q87.03)
	Anomalías dentofaciales (incluso la maloclusión) (K07.-)
	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial ((Q87.0)
	Conducto tirogloso persistente (Q89.2)
Q18.0	SENO, FISTULA O QUISTE DE LA HENDIDURA BRANQUIAL
	VESTIGIO BRANQUIAL
Q18.1	SENO Y QUISTE PREAURICULAR
	FISTULA CONGENITA DE LA OREJA
	FISTULA CERVICOAURAL
Q18.2	OTRAS MALFORMACIONES DE LAS HENDIDURAS BRANQUIALES
	MALFORMACION DE LA HENDIDURA BRANQUIAL SIN OTRA ESPECIFICACION
	OREJA CERVICAL
	OTOCEFALIA
Q18.3	PTERIGION DEL CUELLO
	PTERIGION COLLI
Q18.4	MACROSTOMIA
Q18.5	MICROSTOMIA
Q18.6	MACROQUEILIA
	HIPERTROFIA CONGENITA DEL LABIO
Q18.7	MICROQUEILIA
Q18.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADAS DE CARA Y CUELLO
	QUISTE MEDIAL DE CARA Y CUELLO
	FISTULA MEDIAL DE CARA Y CUELLO
	SENO MEDIAL DE CARA Y CUELLO
Q18.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA CARA Y DEL CUELLO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DE CARA Y CUELLO
	DISMORFIA FACIAL QUE NO RESPONDE A UN SÍNDROME O CARIOTIPO ANÓMALO
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO (Q20-Q28)</b>
<b>Q20</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS CAMARAS CARDIACAS Y SUS CONEXIONES</b>
Excluye:	Dextrocardia con situs inversus (Q89.3)
	Disposición auricular en imagen en espejo con situs inversus (Q89.3)
Q20.0	TRONCO ARTERIOSO COMUN

	PERSISTENCIA DEL TRONCO ARTERIOSO (DUCTUS ARTERIOSUS PERSISTENTE O PERMEABLE)
Q20.1	TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS EN VENTRICULO DERECHO
	SINDROME DE TAUSSIG-BING
Q20.2	TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS EN VENTRICULO IZQUIERDO
Q20.3	DISCORDANCIA DE LA CONEXION VENTRICULOARTERIAL
	DEXTROTRANSPOSICION DE LA AORTA
	TRANSPOSICION (COMPLETA) DE LOS GRANDES VASOS
Q20.4	VENTRICULO CON DOBLE ENTRADA
	VENTRICULO COMUN
	CORAZON TRILOCULAR BIAURICULAR
	VENTRICULO UNICO
Q20.5	DISCORDANCIA DE LA CONEXION AURICULOVENTRICULAR
	TRANSPOSICION CORREGIDA
	LEVOTRANSPOSICION
	INVERSION VENTRICULAR
Q20.6	ISOMERISMO DE LOS APENDICES AURICULARES
	ISOMERISMO DE LOS APENDICES AURICULARES CON ASPLENIA O POLIESPLENIA
	SINDROME DE IVEMARK
Q20.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE CAMARAS CARDIACAS Y SUS CONEXIONES
	CORAZON BILOCULAR
Q20.9	MALFORMACION CONGENITA DE CAMARAS CARDIACAS Y SUS CONEXIONES, NO ESPECIFICADA
<b>Q21</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS TABIQUES CARDIACOS</b>
Excluye:	Defecto del tabique cardiaco adquirido (I51.0)
Q21.0	DEFECTO DEL TABIQUE VENTRICULAR
	ENFERMEDAD DE ROGER
	PEQUEÑO DEFECTO DEL TABIQUE VENTRICULAR CON EFECTOS HEMODINAMICOS NO SIGNIFICATIVOS
Q21.1	DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR
Q21.10	DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR OSTIUM SECUNDUM (TIPO II)
<i>EUROCAT 2011</i>	Incluir solo las malformaciones <u>con flujo a través del defecto</u> de la pared, <u>que se mantengan a los seis meses del nacimiento.</u>
Q21.11	AGUJERO OVAL ABIERTO O PERSISTENTE
Q21.12	DEFECTO DEL SENO VENOSO
Q21.13	DEFECTO DEL SENO CORONARIO
Q21.14	SINDROME DE LUTEMBACHER (DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR MAS ESTENOSIS MITRAL)
Q21.15	ATRIO COMUN
	CORAZON TRILOCULAR BIVENTRICULAR
Q21.18	OTRO DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR ESPECIFICADO
Excluye:	Defecto del tabique auricular ostium primum (tipo I) Q21.20
Q21.2	DEFECTO DEL TABIQUE AURICULOVENTRICULAR
Q21.20	DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR OSTIUM PRIMUM (TIPO I)
Q21.21	CANAL AURICULOVENTRICULAR COMUN
Q21.28	OTRO DEFECTO DEL TABIQUE AURICULOVENTRICULAR ESPECIFICADO
	DEFECTO DE LA ALMOHADILLA ENDOCARDICA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q21.3	TETRALOGIA DE FALLOT
	DEFECTO DEL TABIQUE VENTRICULAR CON ESTENOSIS O ATRESIA PULMONAR, DEXTROPOSICION DE LA AORTA E HIPERTROFIA DEL VENTRICULO DERECHO
Q21.4	DEFECTO DEL TABIQUE AORTOPULMONAR
	DEFECTO DEL TABIQUE AORTICO
	VENTANA AORTOPULMONAR
Q21.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS TABIQUES CARDIACOS
Q21.80	COMUNICACION DEL VENTRICULO IZQUIERDO CON LA AURICULA DERECHA
	DEFECTO DE GERBODE
Q21.81	SINDROME DE EISENMENGER
Q21.82	PENTALOGIA DE FALLOT
	TETRALOGIA DE FALLOT MAS DEFECTO DEL TABIQUE AURICULAR

Q21.9	MALFORMACION CONGENITA DEL TABIQUE CARDIACO, NO ESPECIFICADA
	DEFECTO DEL TABIQUE DEL CORAZON, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q22</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS VALVULAS PULMONAR Y TRICUSPIDE</b>
Q22.0	ATRESIA DE LA VALVULA PULMONAR
Q22.1	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VALVULA PULMONAR
Q22.2	INSUFICIENCIA CONGENITA DE LA VALVULA PULMONAR
	REGURGITACION CONGENITA DE LA VALVULA PULMONAR
Q22.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VALVULA PULMONAR
	MALFORMACION CONGENITA DE LA VALVULA PULMONAR, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q22.4	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VALVULA TRICUSPIDE
	ATRESIA TRICUSPIDE
Q22.5	ANOMALIA DE EBSTEIN. (Displasia de la válvula tricúspide).
Q22.6	SINDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZON DERECHO
Q22.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VALVULA TRICUSPIDE
Q22.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA VALVULA TRICUSPIDE, NO ESPECIFICADA
<b>Q23</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS VALVULAS AORTICA Y MITRAL</b>
Q23.0	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA
	ATRESIA AORTICA CONGENITA
	ESTENOSIS AORTICA CONGENITA
Excluye:	Estenosis subaórtica congénita (Q24.4)
	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo (Q23.4)
Q23.1	INSUFICIENCIA CONGENITA DE LA VALVULA AORTICA
	INSUFICIENCIA AORTICA CONGENITA
Q23.10	VALVULA AORTICA BICUSPIDE
Q23.2	ESTENOSIS MITRAL CONGENITA
	ATRESIA MITRAL CONGENITA
Q23.3	INSUFICIENCIA MITRAL CONGENITA
Q23.4	SINDROME DE HIPOPLASIA DEL CORAZON IZQUIERDO
	ATRESIA O HIPOPLASIA ACENTUADA DEL ORIFICIO O DE LA VALVULA AORTICA, CON HIPOPLASIA DE LA AORTA ASCENDENTE Y DEFECTO DEL DESARROLLO DEL VENTRICULO IZQUIERDO (CON ATRESIA O ESTENOSIS DE LA VALVULA MITRAL)
Q23.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS VALVULAS AORTICA Y MITRAL
Q23.9	MALFORMACION CONGENITA DE LAS VALVULAS AORTICA Y MITRAL, NO ESPECIFICADA
<b>Q24</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL CORAZON</b>
Excluye:	Fibroelastosis endocárdica (I42.4)
Q24.0	DEXTROCARDIA
Excluye:	Dextrocardia con situs inversus (Q89.3)
	Isomerismo de los apéndices auriculares (con asplenia o poliesplenia) (Q20.6)
	Disposición auricular en imagen en espejo con situs inversus (Q89.3)
Q24.1	LEVOCARDIA
Q24.2	CORAZON TRIAURICULAR
Q24.3	ESTENOSIS DEL INFUNDIBULO PULMONAR
Q24.4	ESTENOSIS SUBAORTICA CONGENITA
Q24.5	MALFORMACION DE LOS VASOS CORONARIOS
	ANEURISMA (ARTERIAL) CORONARIO CONGENITO
Q24.6	BLOQUEO CARDIACO CONGENITO
Q24.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL CORAZON, ESPECIFICADAS
	MALFORMACION CONGENITA DEL MIOCARDIO
	MALFORMACION CONGENITA DEL PERICARDIO
	POSICION ANOMALA DEL CORAZON
	ENFERMEDAD DE UHL
	CARDIOMEGALIA CONGENITA
	TRILOGIA DE FALLOT
	ECTOPIA CORDIS
Q24.80	DIVERTICULO CONGENITO DEL VENTRICULO IZQUIERDO

Q24.9	MALFORMACION CONGENITA DEL CORAZON, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DEL CORAZON, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ENFERMEDAD CONGENITA DEL CORAZON, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q25</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS GRANDES ARTERIAS</b>
Q25.0	CONDUCTO ARTERIOSO PERMEABLE
	PDA
	CONDUCTO (AGUJERO) DE BOTAL ABIERTO
	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO
	Nota: Solo se tendrá en cuenta en niños a término; en < 37 SG, se revisará el diagnóstico.
Q25.1	COARTACION DE LA AORTA
Q25.10	COARTACION DE LA AORTA PREDUCTAL
Q25.11	COARTACION DE LA AORTA POSTDUCTAL
Q25.19	COARTACION DE LA AORTA NO ESPECIFICADA
Q25.2	ATRESIA DE LA AORTA
	ARCO AORTICO INTERRUMPIDO
Q25.3	ESTENOSIS DE LA AORTA
	ESTENOSIS AORTICA SUPRAVALVULAR
	Excluye: Estenosis aórtica congénita (valvular) (Q23.0)
Q25.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA AORTA
	AUSENCIA DE LA AORTA
	APLASIA DE LA AORTA
	CIRCUNVOLUCION PERSISTENTE DEL ARCO AORTICO
	Excluye: Hipoplasia de la aorta en el síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo (Q23.4)
Q25.40	HIPOPLASIA DE LA AORTA
	HIPOPLASIA TUBULAR DE LA AORTA
Q25.41	PERSISTENCIA DEL ARCO AORTICO DERECHO
Q25.42	AORTA CABALGANTE
Q25.43	ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA (CON RUPTURA)
Q25.44	ARCO AORTICO DOBLE
	ANILLO VASCULAR DEBIDO AL ARCO AORTICO DOBLE
Q25.45	ANEURISMA CONGENITO DE LA AORTA
	DILATACION CONGENITA DE LA AORTA
Q25.5	ATRESIA DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.6	ESTENOSIS DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA ARTERIA PULMONAR
	AGENESIA DE LA ARTERIA PULMONAR
	ANOMALIA DE LA ARTERIA PULMONAR
	HIPOPLASIA DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.70	ANEURISMA ARTERIOVENOSO PULMONAR
Q25.71	ARTERIA PULMONAR ABERRANTE
Q25.72	ANEURISMA CONGENITO DE LA ARTERIA PULMONAR
	DILATACION CONGENITA DE LA ARTERIA PULMONAR
Q25.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS GRANDES ARTERIAS
Q25.9	MALFORMACION CONGENITA DE LAS GRANDES ARTERIAS, NO ESPECIFICADA
<b>Q26</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS GRANDES VENAS</b>
Q26.0	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VENA CAVA
Q26.00	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VENA CAVA INFERIOR
Q26.01	ESTENOSIS CONGENITA DE LA VENA CAVA SUPERIOR
Q26.1	PERSISTENCIA DE LA VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA
Q26.2	CONEXION ANOMALA TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES
	DRENAJE ANOMALO TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES
Q26.20	CONEXION ANOMALA TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES SUBDIAFRAGMATICA
Q26.21	CONEXION ANOMALA TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES SUPRADIOFRAGMATICA
Q26.3	CONEXION ANOMALA PARCIAL DE LAS VENAS PULMONARES
Q26.4	CONEXION ANOMALA DE LAS VENAS PULMONARES, SIN OTRA ESPECIFICACION

Q26.5	CONEXION ANOMALA DE LA VENA PORTA
Q26.6	FISTULA ARTERIA HEPATICA-VENA PORTA
Q26.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS GRANDES VENAS
	AUSENCIA DE LA VENA CAVA (INFERIOR) (SUPERIOR)
	CONTINUACION DE LA VENA CAVA INFERIOR EN LA VENA ACIGOS
	PERSISTENCIA DE LA VENA CARDINAL POSTERIOR IZQUIERDA
	SINDROME DE LA CIMITARRA
Q26.9	MALFORMACION CONGENITA DE LAS GRANDES VENAS, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA DE LA VENA CAVA (INFERIOR) (SUPERIOR) SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q27</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO</b>
Excluye:	Anomalia de los vasos cerebrales y precerebrales (Q28.0-Q28.3)
	Anomalia de los vasos coronarios (Q24.5)
	Anomalia de la arteria pulmonar (Q25.5-Q25.7)
	Aneurisma congénito de la retina (Q14.1)
	Hemangioma y linfangioma (D18.-)
	Nevo congénito (Q82.5)
Q27.0	AUSENCIA E HIPOPLASIA CONGENITA DE LA ARTERIA UMBILICAL
	ARTERIA UMBILICAL UNICA
Q27.1	ESTENOSIS CONGENITA DE LA ARTERIA RENAL
Q27.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA ARTERIA RENAL
	MALFORMACION CONGENITA DE LA ARTERIA RENAL SIN OTRA ESPECIFICACION
	ARTERIAS RENALES MULTIPLES
Q27.3	MALFORMACION ARTERIOVENOSA PERIFERICA
	ANEURISMA ARTERIOVENOSO
Excluye:	Aneurisma arteriovenoso adquirido (I77.0)
Q27.4	FLEBECTASIA CONGENITA
Q27.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO, ESPECIFICADAS
	AUSENCIA, ATRESIA DE ARTERIA O VENA CONGENITA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE:
	- ANEURISMA (PERIFERICO)
	- ESTENOSIS ARTERIAL
	- VARICES
Q27.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA VASCULAR PERIFERICO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA DE ARTERIA O VENA SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q28</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO</b>
Excluye:	Aneurisma congénito:
	- Sin otra especificación (Q27.8)
	- Coronario (Q24.5)
	- Periférico (Q27.8)
	- Pulmonar (Q25.7)
	- Retiniano (Q14.1)
	- Aneurisma del seno de Valsalva (con ruptura) (Q25.43)
	Ruptura de:
	- Malformación arteriovenosa cerebral (I60.8)
	- Malformación de los vasos precerebrales (I72.-)
	Síndrome de Von Hippel-Lindau (Q85.82)
Q28.0	MALFORMACION ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS PRECERE BRALES
	ANEURISMA ARTERIOVENOSO PRECERE BRAL CONGENITO (SIN RUPTURA)
Q28.1	OTRAS MALFORMACIONES DE LOS VASOS PRECERE BRALES
	MALFORMACION CONGENITA DE LOS VASOS PRECERE BRALES, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ANEURISMA PRECERE BRAL CONGENITO (SIN RUPTURA)
Q28.2	MALFORMACION ARTERIOVENOSA DE LOS VASOS CERE BRALES
	MALFORMACION ARTERIOVENOSA DEL CEREBRO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ANEURISMA ARTERIOVENOSO CERE BRAL CONGENITO (SIN RUPTURA)
	VER TAMBIEN SINDROME DE STURGE- WEBER(-DIMITRI) (Q85.81)
Q28.3	OTRAS MALFORMACIONES DE LOS VASOS CERE BRALES

	ANEURISMA CEREBRAL CONGENITO (SIN RUPTURA)
	MALFORMACION CONGENITA DE LOS VASOS CEREBRALES, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q28.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO, ESPECIFICADA
	ANEURISMA CONGENITO, DE SITIO ESPECIFICADO NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
	ANORMALIDADES LINFATICAS CONGENITAS
Q28.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA CIRCULATORIO, NO ESPECIFICADA
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO (Q30-Q34)</b>
<b>Q30</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA NARIZ</b>
Excluye:	Desviación congénita del tabique nasal (Q67.4)
Q30.0	ATRESIA DE LAS COANAS
	ATRESIA DE ORIFICIO NASAL (ANTERIOR) (POSTERIOR)
	ESTENOSIS CONGENITA DE ORIFICIO NASAL (ANTERIOR) (POSTERIOR)
	ASOCIACION DE CHARGE
Q30.1	AGENESIA O HIPOPLASIA DE LA NARIZ
	AUSENCIA CONGENITA DE LA NARIZ
Q30.2	HENDIDURA, FISURA O MUESCA DE LA NARIZ
Q30.3	PERFORACION CONGENITA DEL TABIQUE NASAL
Q30.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA NARIZ
	NARIZ SUPERNUMERARIA
	ANOMALIA CONGENITA DE PARED DE SENOS PARANASAL
Q30.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA NARIZ, NO ESPECIFICADA
<b>Q31</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LARINGE</b>
Q31.0	PTERIGION DE LA LARINGE
	- SIN OTRA ESPECIFICACION
	- GLOTICO
	- SUBGLOTICO
Q31.1	ESTENOSIS SUBGLOTICA CONGENITA
Q31.2	HIPOPLASIA LARINGEA
Q31.3	LARINGOCELE
Q31.4	ESTRIDOR LARINGEO CONGENITO
	ESTRIDOR CONGENITO (LARINGE) NO ESPECIFICADO EN OTRA PARTE
Q31.40	LARINGOMALACIA CONGENITA
Q31.48	OTRO ESTRIDOR LARINGEO CONGENITO
Q31.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LARINGE
	AUSENCIA DEL CARTILAGO CRICOIDES, CARTILAGO TIROIDES, EPIGLOTIS, GLOTIS O LARINGE
	AGENESIA DEL CARTILAGO CRICOIDES, CARTILAGO TIROIDES, EPIGLOTIS, GLOTIS O LARINGE
	ATRESIA DEL CARTILAGO CRICOIDES, CARTILAGO TIROIDES, EPIGLOTIS, GLOTIS O LARINGE
	HENDIDURA DEL CARTILAGO TIROIDES
	ESTENOSIS LARINGEA CONGENITA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
	FISURA DE LA EPIGLOTIS
	HENDIDURA POSTERIOR DEL CARTILAGO CRICOIDES
Q31.80	HENDIDURA LARINGEA CONGENITA
Q31.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA LARINGE, NO ESPECIFICADA
<b>Q32</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA TRAQUEA Y DE LOS BRONQUIOS</b>
Excluye:	Bronquiectasia congénita (Q33.4)
Q32.0	TRAQUEOMALACIA CONGENITA
Q32.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA TRAQUEA
	ANOMALIA DEL CARTILAGO TRAQUEAL
	ATRESIA DE LA TRAQUEA
	DILATACION CONGENITA DE LA TRAQUEA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA TRAQUEA
	TRAQUEOCELE CONGENITO
Q32.10	ESTENOSIS CONGENITA DE LA TRAQUEA

	ANILLO TRAQUEAL COMPLETO (CARTILAGINOSO) (TRAQUEA EN FORMA DE TUBO DE ESTUFA)
Q32.11	HENDIDURA CONGENITA TRAQUEO-ESOFAGICA
Excluye:	Fistula traqueo-esofágica congénita (Q39.1, Q39.2)
Q32.2	BRNCOMALACIA CONGENITA
Q32.20	BRNCOMALACIA CONGENITA PRIMARIA
Q32.21	BRNCOMALACIA CONGENITA SECUNDARIA
	BRNCOMALACIA CONGENITA ASOCIADA A ANILLO VASCULAR
Q32.3	ESTENOSIS CONGENITA DE LOS BRONQUIOS
Q32.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS BRONQUIOS
	MALFORMACION CONGENITA DE LOS BRONQUIOS, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q32.40	BRONQUIO TRAQUEAL
Q32.41	BRONQUIO PICUS
Q32.42	DIVERTICULO CONGENITO DE LOS BRONQUIOS
Q32.43	AUSENCIA DE LOS BRONQUIOS
	AGENESIA DE LOS BRONQUIOS
	ATRESIA DE LOS BRONQUIOS
<b>Q33</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PULMON</b>
Q33.0	QUISTE PULMONAR CONGENITO
	ENFERMEDAD PULMONAR QUISTICA CONGENITA
	QUISTE BRNCOGENITO CONGENITO
Excluye:	Enfermedad pulmonar quística adquirida o sin otra especificación (J98.4)
Q33.00	QUISTE PULMONAR CONGENITO SIMPLE
Q33.01	PULMON POLIQUISTICO CONGENITO
	QUISTE PULMONAR CONGENITO MULTIPLE
Q33.02	PULMON EN PANAL DE ABEJAS CONGENITO
Q33.1	LOBULO PULMONAR SUPERNUMERARIO
Q33.10	LOBULO AZIGOS DEL PULMON
Q33.2	SECUESTRO DEL PULMON
Q33.3	AGENESIA DEL PULMON
	AUSENCIA DE (LOBULO DEL) PULMON
Q33.4	BRNQUIECTASIA CONGENITA
Q33.5	TEJIDO ECTOPICO EN EL PULMON
Q33.6	HIPOPLASIA Y DISPLASIA PULMONAR
Excluye:	Hipoplasia pulmonar asociada con:
	- Duración corta de la gestación (P28.0)
	- Rotura prematura de las membranas (P01.1)
	- Hernia diafragmática o agenesia renal bilateral; la hipoplasia es consecuencia de la primera malformación y será considerada como una malformación única.
Q33.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PULMON
Q33.80	MALFORMACION ADENOMATOSA CONGENITA (QUISTICA) DEL PULMON
Q33.81	ISOMERISMO BRNCO-PULMONAR
Q33.9	MALFORMACION CONGENITA DEL PULMON, NO ESPECIFICADA
<b>Q34</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO</b>
Q34.0	ANOMALIA DE LA PLEURA
Q34.1	QUISTE CONGENITO DEL MEDIASTINO
Q34.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL SISTEMA RESPIRATORIO
	ATRESIA DE LA RINOFARINGE
Q34.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA RESPIRATORIO, NO ESPECIFICADA
	AUSENCIA CONGENITA DE ORGANO RESPIRATORIO
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DE ORGANO RESPIRATORIO
	<b>LABIO LEPORINO Y FISURA DEL PALADAR (Q35-Q37)</b>
Excluye:	Síndrome de Robin (Q87.08)
<b>Q35</b>	<b>FISURA DEL PALADAR</b>



Incluye:	Fisura del paladar
	Palatosquisis
Excluye:	Fisura del paladar con labio leporino (Q37.-)
Q35.1	FISURA DEL PALADAR DURO
Q35.3	FISURA DEL PALADAR BLANDO
Q35.5	FISURA DEL PALADAR DURO Y DEL PALADAR BLANDO
Q35.7	FISURA DE LA UVULA
Q35.9	FISURA DEL PALADAR, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q36</b>	<b>LABIO LEPORINO</b>
Incluye:	Queilosquisis
	Fisura congénita del labio
	Labio hendido
	Labio leporino
Excluye:	Labio leporino con fisura del paladar (Q37.-)
Q36.0	LABIO LEPORINO, BILATERAL
Q36.1	LABIO LEPORINO, LINEA MEDIA
Q36.90	LABIO LEPORINO, ESPECIFICADO COMO UNILATERAL
Q36.99	LABIO LEPORINO SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q37</b>	<b>FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO</b>
Q37.0	FISURA DEL PALADAR DURO CON LABIO LEPORINO, BILATERAL
Q37.1	FISURA DEL PALADAR DURO CON LABIO LEPORINO, UNILATERAL
Q37.2	FISURA DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO, BILATERAL
Q37.3	FISURA DEL PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO, UNILATERAL
Q37.4	FISURA DEL PALADAR DURO Y PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO, BILATERAL
Q37.5	FISURA DE PALADAR DURO Y PALADAR BLANDO CON LABIO LEPORINO, UNILATERAL
Q37.8	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO BILATERAL, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q37.9	FISURA DEL PALADAR CON LABIO LEPORINO UNILATERAL, SIN OTRA ESPECIFICACION
	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA DIGESTIVO (Q38-Q45)</b>
Excluye:	Hernia inguinal (K40)
	Hernia femoral (K41)
	Hernia umbilical (K42)
	Hernia ventral (K43)
<b>Q38</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LENGUA, DE LA BOCA Y DE LA FARINGE</b>
Excluye:	Macrostomía (Q18.4)
	Microstomía (Q18.5)
Q38.0	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS LABIOS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
	MALFORMACION CONGENITA DEL LABIO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	HOYO LABIAL
	SINDROME DE VAN DER WOUDE
Excluye:	Labio leporino (Q36.-)
	Labio leporino con fisura del paladar (Q37.-)
	Macroqueilia (Q18.6)
	Microqueilia (Q18.7)
Q38.00	FISTULA CONGENITA DE LOS LABIOS
Q38.08	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS LABIOS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q38.1	ANQUILOGLOSIA
	FRENILLO LINGUAL CORTO
Q38.2	MACROGLOSIA
Q38.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LENGUA
	LENGUA BIFIDA
	ADHERENCIA CONGENITA DE LA LENGUA
	FISURA CONGENITA DE LA LENGUA

	DISLOCACION O DESPLAZAMIENTO CONGENITO DE LA LENGUA
	HIPOGLOSIA
	HIPOPLASIA DE LA LENGUA
	MICROGLOSIA
	LENGUA LOBULADA
	LENGUA HAMARTOMA
Q38.30	AGLOSIA
Q38.39	MALFORMACION CONGENITA DE LA LENGUA, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q38.4	MALFORMACIONES CONGENITAS DE GLANDULAS Y DE LOS CONDUCTOS SALIVALES
	AUSENCIA DE GLANDULA SALIVAL O CONDUCTO SALIVAL
	GLANDULA O CONDUCTO SALIVAL SUPERNUMERARIO
	ATRESIA DE GLANDULA SALIVAL O CONDUCTO SALIVAL
	FISTULA CONGENITA DE GLANDULA SALIVAL
Q38.5	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PALADAR, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
	AUSENCIA DE UVULA
	MALFORMACION CONGENITA DEL PALADAR SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Fisura del paladar (Q35.-)
	Fisura del paladar con labio leporino (Q37.-)
Q38.50	ARCO PALATINO ALTO
Q38.58	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PALADAR NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q38.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA BOCA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA BOCA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q38.7	DIVERTICULO FARINGEO
	BOLSA FARINGEA
Excluye:	Síndrome de las bolsas faringeadas (D82.1)
Q38.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA FARINGE
	MALFORMACION CONGENITA DE LA FARINGE SIN OTRA ESPECIFICACION
Q38.80	INCOORDINACION CONGENITA PALATO-ESOFAGICA
	DISMOTILIDAD NASOFARINGEA
<b>Q39</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ESOFAGO</b>
Excluye:	Hendidura congénita traqueo-esofágica (Q32.11)
Q39.0	ATRESIA DEL ESOFAGO SIN MENCION DE FISTULA
	ATRESIA DEL ESOFAGO SIN OTRA ESPECIFICACION
Q39.1	ATRESIA DEL ESOFAGO CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA
	ATRESIA DEL ESOFAGO CON FISTULA BRONCOESOFAGICA
Q39.10	ATRESIA DEL ESOFAGO CON FISTULA ENTRE LA TRAQUEA Y LA BOLSA ESOFAGICA SUPERIOR
Q39.11	ATRESIA DEL ESOFAGO CON FISTULA ENTRE LA TRAQUEA Y LA BOLSA ESOFAGICA INFERIOR
Q39.2	FISTULA TRAQUEOESOFAGICA CONGENITA SIN MENCION DE ATRESIA
	FISTULA TRAQUEOESOFAGICA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q39.20	FISTULA BRONCOESOFAGICA CONGENITA SIN MENCION DE ATRESIA
Q39.3	ESTRECHEZ O ESTENOSIS CONGENITA DEL ESOFAGO
Q39.4	PTERIGION DEL ESOFAGO
Q39.5	DILATACION CONGENITA DEL ESOFAGO
Q39.50	CARDIOESPASMO CONGENITO
	ACALASIA DEL CARDIAS, CONGENITA
Q39.6	DIVERTICULO DEL ESOFAGO
	BOLSA ESOFAGICA
Q39.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ESOFAGO
	AUSENCIA DEL ESOFAGO
	DESPLAZAMIENTO CONGENITO DEL ESOFAGO
Q39.80	DUPLICACION CONGENITA DEL ESOFAGO
Q39.81	DISMOTILIDAD ESOFAGICA
	PSEUDO-OBSTRUCCION DEL ESOFAGO
Q39.9	MALFORMACION CONGENITA DEL ESOFAGO, NO ESPECIFICADA

<b>Q40</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO</b>
Q40.0	ESTENOSIS HIPERTROFICA CONGENITA DEL PILORO
	CONSTRICCION CONGENITA INFANTIL DEL PILORO
	HIPERTROFIA CONGENITA INFANTIL DEL PILORO
	ESPASMO CONGENITO INFANTIL DEL PILORO
	ESTENOSIS CONGENITA INFANTIL DEL PILORO
	ESTRECHEZ CONGENITA INFANTIL DEL PILORO
	ESTENOSIS DEL PILORO, SIN OTRA ESPECIFICACION, EN NIÑOS MENORES DE TRES MESES
	ESTENOSIS HIPERTROFICA INFANTIL DEL PILORO
Q40.1	HERNIA HIATAL CONGENITA
	DESPLAZAMIENTO DEL CARDIAS A TRAVES DEL HIATO ESOFAGICO
	ESTOMAGO TORACICO PARCIAL
Excluye:	Hernia diafragmática congénita (Q79.0)
Q40.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ESTOMAGO, ESPECIFICADAS
	MEGALOGASTRIA
	MICROGASTRIA
	DESPLAZAMIENTO CONGENITO DEL ESTOMAGO
	DIVERTICULO CONGENITO DEL ESTOMAGO
	ESTOMAGO EN RELOJ DE ARENA CONGENITO
	DIAFRAGMA PREPILORICO
Q40.21	DISMOTILIDAD DEL ESTOMAGO
	PSEUDO-OBSTRUCCION DEL ESTOMAGO
Q40.22	DUPLICACION DEL ESTOMAGO
Q40.3	MALFORMACION CONGENITA DEL ESTOMAGO, NO ESPECIFICADA
Q40.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA PARTE SUPERIOR DE TUBO DIGESTIVO
	ATRESIA DEL PILORO
Q40.9	MALFORMACION CONGENITA DE PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO, NO ESPECIFICADO
	ANOMALIA CONGENITA DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO NO ESPECIFICADA EN OTRA PARTE
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA PARTE SUPERIOR DEL TUBO DIGESTIVO NO ESPECIFICADA EN OTRA PARTE
<b>Q41</b>	<b>AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL INTESTINO DELGADO</b>
Incluye:	Obstrucción, oclusión y estrechez congénita del intestino delgado o intestinal sin otra especificación
Excluye:	Ileo meconial (E84.1)
Q41.0	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL DUODENO
Q41.1	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL YEYUNO
	SINDROME DE LA CASCARA DE MANZANA
	YEYUNO IMPERFORADO
Q41.2	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL ILEON
Q41.8	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DE OTRAS PARTES ESPECIFICADAS DEL INTESTINO DELGADO
	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DE MULTIPLES REGIONES DEL INTESTINO DELGADO
Q41.9	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA INTESTINO DELGADO, PARTE NO ESPECIFICADA
	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL INTESTINO, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q42</b>	<b>AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL INTESTINO GRUESO</b>
Incluye:	Obstrucción, oclusión y estrechez congénita del intestino grueso
Q42.0	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL RECTO, CON FISTULA
Nota:	Para Q42.0 pueden usarse los siguientes códigos opcionales de cinco caracteres si se desea indicar el tipo de fístula:
	0 rectouretral
	1 rectovesical
	2 rectovulval
	3 rectocutánea
	4 rectocloacal
8 otra especificada (ver más abajo)	

	Para ausencia, atresia y estenosis congénita del recto con fístula rectovaginal, use Q42.0 y Q52.2
	Para fístula congénita del tracto gastrointestinal-urinario sin ausencia, atresia o estenosis rectal, use Q64.74
Q42.1	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL RECTO, SIN FISTULA
	RECTO IMPERFORADO
Q42.2	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL ANO, CON FISTULA
Nota:	Para Q42.2 pueden usarse los siguientes códigos opcionales de cinco caracteres si se desea indicar el tipo de fístula:
	0 anocutánea
	1 anovestibular
	8 otra
Q42.3	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL ANO, SIN FISTULA
	ANO IMPERFORADO
	ESTENOSIS ANAL CONGENITA
Q42.8	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DE OTRAS PARTES DEL INTESTINO GRUESO
	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL APENDICE
Q42.9	AUSENCIA, ATRESIA Y ESTENOSIS CONGENITA DEL INTESTINO GRUESO, PARTE NO ESPECIFICADA
Q42.90	ATRESIA DEL COLON
<b>Q43</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL INTESTINO</b>
Q43.0	DIVERTICULO DE MECKEL
Q43.00	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ONFALOMESENTERICO
	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO VITELINO
Q43.01	BRIDA ONFALOMESENTERICA
Q43.02	QUISTE ONFALOMESENTERICO
Q43.1	ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
	AGANGLIONOSIS
	MEGACOLON CONGENITO (AGANGLIONAR)
	ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG SIN OTRA ESPECIFICACION
Q43.10	ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL SEGMENTO CORTO
Q43.11	ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL SEGMENTO LARGO
Q43.12	AGANGLIONOSIS COLONICA TOTAL
Q43.13	AGANGLIONOSIS INTESTINAL TOTAL
Q43.2	OTROS TRASTORNOS FUNCIONALES CONGENITOS DEL COLON
	DILATACION CONGENITA DEL COLON
	MACROCOLON CONGENITO, NO AGANGLIONAR
	SINDROME DEL COLON IZQUIERDO PEQUEÑO
	MEGAVEJIGA, MICROCOLON, SINDROME HIPOPERISTALTICO
	DISPLASIA NEURONAL INTESTINAL
	HIPERGANGLIONOSIS
Q43.20	DISMOTILIDAD DEL INTESTINO GRUESO
	PSEUDO-OBSTRUCCION DEL INTESTINO GRUESO
Q43.3	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA FIJACION DEL INTESTINO
	MEMBRANA DE JACKSON
	MESENTERIO UNIVERSAL
	OTRAS ANOMALIAS DEL MESENTERIO
Q43.30	MALROTACION DEL COLON
	ROTACION DEFECTUOSA DEL CIEGO Y DEL COLON
	ROTACION INCOMPLETA DEL CIEGO Y DEL COLON
	ROTACION INSUFICIENTE DEL CIEGO Y DEL COLON
Q43.31	ADHERENCIAS (BRIDAS) CONGENITAS INTRAABDOMINALES
	ADHERENCIAS (BRIDAS) CONGENITAS ANOMALAS DEL OMENTO
	ADHERENCIAS (BRIDAS) CONGENITAS PERITONEALES
	BRIDAS DE LADD
Q43.38	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA FIJACION INTESTINAL
Q43.4	DUPLICACION DEL INTESTINO
	DUPLICACION DEL ANO, APENDICE, CIEGO E INTESTINO
	QUISTE ENTEROGENO

Q43.5	ANO ECTOPICO
	ANO NO ENCONTRADO
Q43.6	FISTULA CONGENITA DEL RECTO Y DEL ANO
Excluye:	Fístula congénita rectovaginal (Q52.2)
	Fístula congénita uretrorrectal (Q64.7)
	Fístula o seno pilonidal (L05.-)
	Fístula congénita del recto y ano con ausencia, atresia y estenosis (Q42.0, Q42.2)
Q43.7	PERSISTENCIA DE LA CLOACA
	CLOACA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q43.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL INTESTINO, ESPECIFICADAS
	SINDROME DEL ASA CIEGA CONGENITO
	DIVERTICULITIS CONGENITA DEL COLON
	DIVERTICULO(S) CONGENITO(S) DEL INTESTINO
	DOLICOCOLON
	MEGALOAPENDICE
	MEGALODUODENO
	TRANSPOSICION DEL APENDICE
	TRANSPOSICION DEL COLON
	TRANSPOSICION DEL INTESTINO
	INVERSION PERSISTENTE DEL APENDICE
Q43.80	MICROCOLON
Q43.81	DISMOTILIDAD DEL INTESTINO DELGADO
	PSEUDO-OBSTRUCCION DEL INTESTINO DELGADO
Q43.82	DISMOTILIDAD INTESTINAL GENERALIZADA
Q43.83	ASA CIEGA CONGENITA INTESTINAL
Q43.9	MALFORMACION CONGENITA DEL INTESTINO, NO ESPECIFICADA
<b>Q44</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VESICULA BILIAR, DE LOS CONDUCTOS BILIARES Y DEL HIGADO</b>
Q44.0	AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA DE LA VESICULA BILIAR
	AUSENCIA CONGENITA DE LA VESICULA BILIAR
Q44.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VESICULA BILIAR
	MALFORMACION CONGENITA DE LA VESICULA BILIAR SIN OTRA ESPECIFICACION
	VESICULA BILIAR INTRAHEPATICA
	DUPLICACION DE LA VESICULA BILIAR
Q44.2	ATRESIA DE LOS CONDUCTOS BILIARES
	ATRESIA BILIAR SIN OTRA ESPECIFICACION
Q44.20	ATRESIA BILIAR INTRAHEPATICA
Q44.21	ATRESIA BILIAR EXTRAHEPATICA
Q44.3	ESTRECHEZ Y ESTENOSIS CONGENITA DE LOS CONDUCTOS BILIARES
Q44.4	QUISTE DEL COLEDOCO
Q44.5	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS CONDUCTOS BILIARES
	CONDUCTO HEPATICO SUPERNUMERARIO
	MALFORMACION CONGENITA DEL CONDUCTO BILIAR SIN OTRA ESPECIFICACION
	DUPLICACION DEL CONDUCTO BILIAR
	DUPLICACION DEL CONDUCTO CISTICO
Q44.6	ENFERMEDAD QUISTICA DEL HIGADO
	ENFERMEDAD FIBROQUISTICA DEL HIGADO
Q44.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL HIGADO
	HIGADO SUPERNUMERARIO
	HEPATOMEGALIA CONGENITA
	MALFORMACION HEPATICA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q44.70	AUSENCIA O AGENESIA DEL HIGADO, TOTAL O DE LOS LOBULOS
Q44.71	SINDROME DE ALAGILLE
Q44.72	ATROFIA CONGENITA DEL LOBULO IZQUIERDO DEL HIGADO
Q44.73	LOBULO DE RIEDEL DEL HIGADO
Q44.74	HIGADO ECTOPICO

Q44.75	HIPOPLASIA FOCAL NODULAR DEL HIGADO
<b>Q45</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA DIGESTIVO</b>
Excluye:	Hernia diafragmática congénita (Q79.0)
	Hernia hiatal congénita (Q40.1)
Q45.0	AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA DEL PANCREAS
	AUSENCIA CONGENITA DEL PANCREAS
Q45.1	PANCREAS ANULAR
Q45.2	QUISTE CONGENITO DEL PANCREAS
Q45.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE PANCREAS Y DEL CONDUCTO PANCREATICO
	PANCREAS SUPERNUMERARIO
	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PANCREAS Y DEL CONDUCTO PANCREATICO SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Diabetes mellitus congénita (E10.-)
	Diabetes mellitus neonatal (P70.2)
	Enfermedad fibroquística del páncreas (E84.-)
Q45.30	PANCREAS ECTOPICO
Q45.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA DIGESTIVO, ESPECIFICADAS
Q45.80	AUSENCIA (COMPLETA) (PARCIAL) DEL TUBO DIGESTIVO SIN OTRA ESPECIFICACION
Q45.81	DUPLICACION DE ORGANOS DIGESTIVOS SIN OTRA ESPECIFICACION
Q45.82	POSICION ANOMALA CONGENITA DE ORGANOS DIGESTIVOS SIN OTRA ESPECIFICACION
Q45.83	QUISTE MESENTERICO CONGENITO
Q45.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA DIGESTIVO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DEL SISTEMA DIGESTIVO SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFORMIDAD CONGENITA DEL SISTEMA DIGESTIVO SIN OTRA ESPECIFICACION
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS ORGANOS GENITALES (Q50-Q56)</b>
Excluye:	Síndrome de resistencia androgénica (síndrome de feminización testicular) (E34.5)
	Síndromes asociados con anomalías del número y de la forma de los cromosomas (Q90-Q99)
<b>Q50</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS OVARIOS, DE LAS TROMPAS DE FALOPIO Y DE LOS LIGAMENTOS ANCHOS</b>
Q50.0	AUSENCIA CONGENITA DE OVARIO
Excluye:	Síndrome de Turner (Q96.-)
Q50.00	AUSENCIA CONGENITA DE OVARIO, UNILATERAL
Q50.01	AUSENCIA CONGENITA DE OVARIO, BILATERAL
Q50.1	QUISTE EN DESARROLLO DEL OVARIO
Q50.10	QUISTE EN DESARROLLO DEL OVARIO, UNILATERAL
Q50.11	QUISTE EN DESARROLLO DEL OVARIO, BILATERAL
Q50.2	TORSION CONGENITA DEL OVARIO
Q50.3	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS OVARIOS
	OVARIO SUPERNUMERARIO
	OVARIO DISPLASTICO
	MALFORMACION CONGENITA DEL OVARIO SIN OTRA ESPECIFICACION
Q50.30	VESTIGIOS OVARICOS
Q50.4	QUISTE EMBRIONARIO DE LA TROMPA DE FALOPIO
	QUISTE FIMBRIAL
Q50.5	QUISTE EMBRIONARIO DEL LIGAMENTO ANCHO
	QUISTE EPOOFORO
	QUISTE DE CONDUCTO DE GARTNER
	QUISTE PARAOVARICO
	QUISTE DEL RESIDUO MESENTERICO
Q50.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE TROMPA DE FALOPIO Y LIGAMENTO ANCHO
	TROMPA DE FALOPIO O LIGAMENTO ANCHO SUPERNUMERARIO
	ATRESIA DE LA TROMPA DE FALOPIO O DEL LIGAMENTO ANCHO
	MALFORMACION CONGENITA DE LA TROMPA DE FALOPIO O DEL LIGAMENTO ANCHO, SIN OTRA ESPECIFICACION

Q50.60	AUSENCIA DE LA TROMPA DE FALOPIO O DEL LIGAMENTO ANCHO
<b>Q51</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL UTERO Y DEL CUELLO UTERINO</b>
Q51.0	AGENESIA Y APLASIA DEL UTERO
	AUSENCIA CONGENITA DEL UTERO
Q51.1	DUPLICACION DEL UTERO CON DUPLICACION DEL CUELLO UTERINO Y DE VAGINA
Q51.2	OTRA DUPLICACION DEL UTERO
	DUPLICACION DEL UTERO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q51.3	UTERO BICORNE
	UTERO BICORNUE
Q51.4	UTERO UNICORNE
	UTERO UNICORNUE
Q51.5	AGENESIA Y APLASIA DEL CUELLO UTERINO
	AUSENCIA CONGENITA DEL CUELLO UTERINO
Q51.6	QUISTE EMBRIONARIO DEL CUELLO UTERINO
Q51.7	FISTULA CONGENITA ENTRE EL UTERO Y EL TRACTO DIGESTIVO Y URINARIO
	FISTULA UTEROINTESTINAL
	FISTULA UTEROVESICAL
Q51.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL UTERO Y DEL CUELLO UTERINO
	UTERO DESPLAZADO
	HIDROMETROCOLPOS CON SINDROME DE POLISINDACTILIA POST-AXIAL
	HIPOPLASIA DEL UTERO Y DEL CUELLO UTERINO
	SINDROME DE KAUFMAN-MCKUSICK
	SINDROME DE MURCS
	CUELLO UTERINO RUDIMENTARIO
Q51.9	MALFORMACION CONGENITA DEL UTERO Y DEL CUELLO UTERINO, NO ESPECIFICADA
<b>Q52</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS ORGANOS GENITALES FEMENINOS</b>
Q52.0	AUSENCIA CONGENITA DE LA VAGINA
Q52.1	DUPLICACION DE LA VAGINA
	VAGINA TABICADA
Excluye:	Duplicación del útero con duplicación del cuello uterino y de la vagina (Q51.1)
Q52.2	FISTULA RECTOVAGINAL CONGENITA
Excluye:	Cloaca (Q43.7)
Q52.3	HIMEN IMPERFORADO
Q52.4	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VAGINA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA VAGINA SIN OTRA ESPECIFICACION
	QUISTE CONGENITO DEL CONDUCTO DE NUCK
Q52.40	QUISTE EMBRIONARIO DE LA VAGINA
Q52.5	FUSION DE LABIOS DE LA VULVA
Excluye:	Adherencias de los labios de la vulva adquiridas (N90.8)
	Labios fusionados secundarios a inflamación (N76.80)
Q52.6	MALFORMACION CONGENITA DEL CLITORIS
Q52.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VULVA
	AUSENCIA CONGENITA DE LA VULVA
	QUISTE CONGENITO DE LA VULVA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA VULVA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q52.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS ORGANOS GENITALES FEMENINOS, ESPECIFICADAS
	QUISTE CONGENITO DE HIDATIDE DE MORGAGNI EN MUJER
Q52.80	QUISTE CONGENITO DEL CONDUCTO DE WOLFFIAN EN MUJER
Q52.81	HIPOSPADIAS FEMENINAS
Q52.9	MALFORMACION CONGENITA DE LOS GENITALES FEMENINOS, NO ESPECIFICADA
<b>Q53</b>	<b>TESTICULO NO DESCENDIDO</b>
Excluye:	Testículo retractil (Q55.20)

Nota:	Para Q53.0-2 pueden usarse los siguientes códigos opcionales de cinco caracteres si se desea indicar el sitio anormal de los testículos:
	0 inguinal
	1 canalicular
	2 intraabdominal
	8 otro
Q53.0	ECTOPIA TESTICULAR
	ECTOPIA TESTICULAR, UNILATERAL O BILATERAL
Q53.1	TESTICULO NO DESCENDIDO, UNILATERAL
Q53.2	TESTICULO NO DESCENDIDO, BILATERAL
Q53.9	TESTICULO NO DESCENDIDO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	CRIPTORQUIDIA SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q54</b>	<b>HIPOSPADIAS</b>
Excluye:	Epispadias (Q64.0)
Q54.0	HIPOSPADIAS DEL GLANDE
	HIPOSPADIAS CORONAL
	HIPOSPADIAS GLANDULAR
Q54.1	HIPOSPADIAS PENEANA
Q54.2	HIPOSPADIAS PENOSCROTAL
Q54.3	HIPOSPADIAS PERINEAL
Q54.4	ENCORDAMIENTO CONGENITO DEL PENE
Q54.8	OTRAS HIPOSPADIAS
Excluye:	Hipospadias femeninas
Q54.9	HIPOSPADIAS, NO ESPECIFICADA
<b>Q55</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS ORGANOS GENITALES MASCULINOS</b>
Excluye:	Hidrocele congénito (P83.5)
	Hipospadias (Q54.-)
Q55.0	AUSENCIA Y APLASIA DEL TESTICULO
Q55.00	AUSENCIA Y APLASIA DEL TESTICULO, UNILATERAL
	MONORQUIDIA
Q55.01	AUSENCIA Y APLASIA DEL TESTICULO, BILATERAL
	ANORQUIDIA
Q55.1	HIPOPLASIA DEL TESTICULO Y DEL ESCROTO
	FUSION DE LOS TESTICULOS
Q55.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS TESTICULOS Y DEL ESCROTO
	MALFORMACION CONGENITA DE LOS TESTICULOS Y DEL ESCROTO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	POLIORQUIDIA
Q55.20	TESTICULO RETRACTIL
Q55.21	ESCROTO BIFIDO
Q55.3	ATRESIA DEL CONDUCTO DEFERENTE
Q55.4	SEMINALES Y DE LA PROSTATA
	AUSENCIA O APLASIA DE LA PROSTATA
	AUSENCIA O APLASIA DEL CORDON ESPERMATICO
	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS CONDUCTOS DEFERENTES, DEL EPIDIDIMO, DE LAS VESICULAS SEMINALES Y DE LA PROSTATA SIN OTRA ESPECIFICACION
	QUISTES DE LOS RESTOS EMBRIONARIOS (CONDUCTO DE WOLFFIAN PERSISTENTE)
Q55.40	QUISTE CONGENITO DE HIDATIDE DE MORGAGNI EN HOMBRE
Q55.5	APLASIA Y AUSENCIA CONGENITA DEL PENE
Q55.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PENE
	MALFORMACION CONGENITA DEL PENE SIN OTRA ESPECIFICACION
	CURVATURA LATERAL DEL PENE
	HIPOPLASIA DEL PENE
	MICROPENE
	DUPLICACION DEL PENE
	TRANSPOSICION PENOESCROTAL



Q55.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS ORGANOS GENITALES MASCULINOS, ESPECIFICADAS
Q55.9	MALFORMACION CONGENITA DE LOS ORGANOS GENITALES MASCULINOS, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DE LOS ORGANOS GENITALES MASCULINOS SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LOS ORGANOS GENITALES MASCULINOS SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q56</b>	<b>SEXO INDETERMINADO Y SEUDOHERMAFRODITISMO</b>
Excluye:	Seudohermafroditismo femenino, con trastorno corticosuprarrenal (E25.-)
	Seudohermafroditismo masculino, con resistencia androgénica (E34.5)
	Seudohermafroditismo con anomalía cromosómica especificada (Q96-Q99)
Q56.0	HERMAFRODITISMO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
	OVOTESTIS
Excluye:	Quimera 46,XX/46,XY hermafrodita verdadero (Q99.0)
Q56.1	SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
	SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q56.2	SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO, NO CLASIFICADO EN OTRA PARTE
	SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q56.3	SEUDOHERMAFRODITISMO, NO ESPECIFICADO
Q56.4	SEXO INDETERMINADO, SIN OTRA ESPECIFICACION
	GENITALES AMBIGUOS
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA URINARIO (Q60-Q64)</b>
<b>Q60</b>	<b>AGENESIA RENAL Y OTRAS MALFORMACIONES HIPOPLASICAS DEL RIÑON</b>
Incluye:	Atrofia renal congénita
	Atrofia renal infantil
	Ausencia congénita del riñón
Q60.0	AGENESIA RENAL, UNILATERAL
	Los riñones riñones displásicos multiquísticos, a veces encogen y desaparecen. En ese caso se utilizará el código Q61.40 o Q61.41 y no el de agenesia renal.
Q60.1	AGENESIA RENAL, BILATERAL
Q60.2	AGENESIA RENAL, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q60.3	HIPOPLASIA RENAL, UNILATERAL
Q60.4	HIPOPLASIA RENAL, BILATERAL
Q60.5	HIPOPLASIA RENAL, NO ESPECIFICADA
Q60.6	SINDROME DE POTTER
	SECUENCIA DE POTTER
	SECUENCIA DE OLIGOHIDRAMNIOS
<b>Q61</b>	<b>ENFERMEDAD QUISTICA DEL RIÑON</b>
Excluye:	Quiste de riñón adquirido (N28.1)
Q61.0	QUISTE RENAL SOLITARIO CONGENITO
	QUISTE RENAL (CONGENITO) (UNICO)
Q61.1	RIÑON POLIQUISTICO, TIPO INFANTIL
Q61.2	RIÑON POLIQUISTICO, TIPO ADULTO
Q61.3	RIÑON POLIQUISTICO, TIPO NO ESPECIFICADO
Q61.4	DISPLASIA RENAL
Q61.40	RIÑON DISPLASICO MUSTIQUISTICO, UNILATERAL
	DISPLASIA RENAL QUISTICA, UNILATERAL
	Estos riñones malformados, a veces encogen y desaparecen. En este caso se utilizará este código y no el de agenesia renal.
Q61.41	RIÑON DISPLASICO MUSTIQUISTICO, BILATERAL
	DISPLASIA RENAL QUISTICA, BILATERAL
Q61.48	OTRA DISPLASIA RENAL ESPECIFICADA
Q61.5	RIÑON QUISTICO MEDULAR
	RIÑON ESPONGIODE SIN OTRA ESPECIFICACION
Q61.50	RIÑON QUISTICO MEDULAR JUVENIL

	NEFRONOPTISIS
Q61.51	RIÑON QUISTICO MEDULAR TIPO ADULTOS
Q61.52	RIÑON MEDULAR ESPONGIODE
Q61.8	OTRAS ENFERMEDADES RENALES QUISTICAS
	DEGENERACION O ENFERMEDAD RENAL FIBROQUISTICA
	ENFERMEDAD RENAL QUISTICA ASOCIADA CON ESCLEROSIS TUBEROSA (Q85.1)
	ENFERMEDAD RENAL QUISTICA ASOCIADA CON SINDROME DE ZELLWEGER (Q87.83)
	ENFERMEDAD QUISTICA GLOMERULAR
Q61.9	ENFERMEDAD QUISTICA DEL RIÑON, NO ESPECIFICADA
Q61.90	SINDROME DE MECKEL-GRUBER
	MICROCEFALIA CON ENFERMEDAD RENAL QUISTICA
<b>Q62</b>	<b>DEFECTOS OBSTRUCTIVOS CONGENITOS DE LA PELVIS RENAL Y MALFORMACIONES CONGENITAS DEL URETER</b>
Q62.0	HIDRONEFROSIS CONGENITA
	Solo se registrará cuando la <u>pelvis renal sea <math>\geq 10\text{mm}</math>. despues del nacimiento.</u>
Nota:	Las hidronefrosis causadas por reflujo vésico-ureteral no se registran con este código, sino con los del reflujo.
Q62.1	ATRESIA Y ESTENOSIS DEL URETER
	OCLUSION CONGENITA DEL URETER
	URETER IMPERMEABLE
Q62.10	OCLUSION CONGENITA DE LA UNION PIELOURETERAL, UNILATERAL
Q62.11	OCLUSION CONGENITA DE LA UNION PIELOURETERAL, BILATERAL
Q62.12	OCLUSION CONGENITA DEL ORIFICIO URETEROVESICAL, UNILATERAL
Q62.13	OCLUSION CONGENITA DEL ORIFICIO URETEROVESICAL, BILATERAL
Q62.18	OTRA ATRESIA Y ESTENOSIS DEL URETER ESPECIFICADA
Q62.2	MEGALOURETER CONGENITO
	DILATACION CONGENITA DEL URETER
Q62.3	OTROS DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE LA PELVIS RENAL Y DEL URETER
	URETEROCELE CONGENITO
Q62.30	URETEROCELE ECTOPICO
Q62.31	URETEROCELE ORTOTOPICO
Q62.32	POLIPO CONGENITO DEL URETER
Q62.33	HIDROURETER CONGENITO
Q62.4	AGENESIA DEL URETER
	AUSENCIA DEL URETER
Q62.5	DUPLICACION DEL URETER
	URETER SUPERNUMERARIO
Q62.50	URETER DOBLE
	URETER DUPLEX
	DUPLICACION COMPLETA DEL URETER
Q62.51	URETER TRIPLE
Q62.6	MALA POSICION DEL URETER
	DESVIACION DEL URETER O DEL ORIFICIO URETERAL
	DESPLAZAMIENTO DEL URETER O DEL ORIFICIO URETERAL
	ECTOPIA DEL URETER O DEL ORIFICIO URETERAL
	IMPLANTACION ANOMALA DEL URETER O DEL ORIFICIO URETERAL
	Para Q62.6 pueden usarse los siguientes códigos opcionales de cinco caracteres si se desea indicar el sitio del drenaje ureteral:
Nota:	0 cuello de la vejiga
	1 uretra
	2 vagina
	3 vulva
	4 conducto deferente
	5 vesículas seminales
	8 otro
Q62.7	REFLUJO VESICO-URETERO-RENAL CONGENITO

	REFLUJO VESICoureTERO CONGENITO
	VUR
Excluye:	Reflujo vesicoureteral asociado a nefropatía (N13.7)
Q62.70	REFLUJO VESICO-URETERO-RENAL CONGENITO, UNILATERAL
Q62.71	REFLUJO VESICO-URETERO-RENAL CONGENITO, BILATERAL
Q62.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL URETER
	ANOMALIA DEL URETER SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q63</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL RIÑON</b>
Excluye:	Síndrome nefrótico congénito (N04.-)
Q63.0	RIÑON SUPERNUMERARIO
Q63.00	RIÑON DOBLE O TRIPLE
	RIÑON DUPLEX O TRIPLEX
Q63.1	RIÑON LOBULADO, FUSIONADO Y EN HERRADURA
	ANOMALIAS DE FUSION RENAL SIN ECTOPIA
Excluye:	Ectopia renal cruzada con anomalía de fusión (Q63.22)
Q63.10	RIÑON EN HERRADURA
Q63.18	OTRA ANOMALIA DE FUSION RENAL ESPECIFICADA
Q63.19	ANOMALIA DE FUSION RENAL, INESPECIFICA
Q63.2	RIÑON ECTOPICO
	ECTOPIA RENAL
	DESPLAZAMIENTO CONGENITO DEL RIÑON
	MALROTACION DEL RIÑON
Q63.20	RIÑON PELVICO
Q63.21	ECTOPIA RENAL CRUZADA (SIN FUSION)
Q63.22	ECTOPIA RENAL CRUZADA CON ANOMALIA DE FUSION
Q63.28	OTRA ECTOPIA RENAL ESPECIFICADA
Q63.29	ECTOPIA RENAL, INESPECIFICA
Q63.3	HIPERPLASIA RENAL Y RIÑON GIGANTE
Q63.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL RIÑON, ESPECIFICADAS
Q63.81	CALCULO RENAL CONGENITO
Q63.9	MALFORMACION CONGENITA DEL RIÑON, NO ESPECIFICADA
<b>Q64</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA URINARIO</b>
Q64.0	EPISPADIAS
Excluye:	Hipospadias (Q54.-)
Q64.1	EXTROFIA DE LA VEJIGA URINARIA
	ECTOPIA VESICAL
	EXTROVERSION DE LA VEJIGA
Q64.10	EXTROFIA CLOACAL
	ECTOPIA CLOACAL
	OEIS COMPLEX (Onfalocele + Extrofia cloacal + Ano imperforado + Anomalías espinales)
Q64.20	VALVULAS URETRALES POSTERIORES CONGENITAS
Q64.21	VALVULAS URETRALES ANTERIORES CONGENITAS
Q64.3	OTRAS ATRESIAS Y ESTENOSIS DE LA URETRA Y DEL CUELLO DE LA VEJIGA
	URETRA IMPERMEABLE
Q64.30	OBSTRUCCION CONGENITA DEL CUELLO VESICAL
Q64.31	ESTRECHEZ CONGENITA DE LA URETRA
	ESTRECHEZ CONGENITA DE LA URETRA ANTERIOR
Q64.32	ESTRECHEZ CONGENITA DEL MEATO URINARIO
Q64.33	HIPOPLASIA DE LA URETRA
	ATRESIA DE LA URETRA
Q64.4	MALFORMACION DEL URACO
Q64.40	QUISTE DEL URACO
Q64.41	URACO PATENTE
Q64.42	DIVERTICULO URACAL
Q64.48	OTRA MALFORMACION ESPECIFICADA DEL URACO

	PROLAPSO DEL URACO
Q64.5	AUSENCIA CONGENITA DE LA VEJIGA Y DE LA URETRA
Q64.6	DIVERTICULO CONGENITO DE LA VEJIGA
	DIVERTICULO CONGENITO PARAURETERICO
Q64.7	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VEJIGA Y DE LA URETRA
	VEJIGA SUPERNUMERARIA
	URETRA SUPERNUMERARIA
	HERNIA CONGENITA DE LA VEJIGA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA VEJIGA O DE LA URETRA SIN OTRA ESPECIFICACION
	PROLAPSO CONGENITO DE LA URETRA
	PROLAPSO CONGENITO DEL MEATO URINARIO
Q64.70	DIVERTICULO URETERAL ANTERIOR
Q64.71	PROLAPSO CONGENITO DE LA VEJIGA (MUCOSA)
Q64.72	DUPLICACION DE LA URETRA
	DUPLICACION DEL MEATO URINARIO
Q64.73	URETRA ECTOPICA O ORIFICIO URETERAL
Q64.74	FISTULA DEL TRACTO GASTROINTESTINAL-URINARIO CONGENITA
	FISTULA URETORRECTAL CONGENITA
	FISTULA RECTOVESICAL CONGENITA
Q64.75	MEGALOURETRA CONGENITA
Q64.76	SINDROME DE MEGAVEJIGA-MEGAURETER (No es un Síndrome)
Q64.78	SIRINGOCELE URETRAL CONGENITO
Q64.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO URINARIO, ESPECIFICADAS
Q64.9	MALFORMACION CONGENITA DEL APARATO URINARIO, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL SISTEMA URINARIO
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION DEL SISTEMA URINARIO
	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS Y DEFORMIDADES DEL SISTEMA MUSCULO-ESQUELETICO (Q65-Q79)</b>
<b>Q65</b>	<b>DEFORMIDADES CONGENITAS DE LA CADERA</b>
	CDH
	Excluye: Chasquido de la cadera (R29.4)
Q65.0	LUXACION CONGENITA DE LA CADERA, UNILATERAL
Q65.1	LUXACION CONGENITA DE LA CADERA, BILATERAL
Q65.2	LUXACION CONGENITA DE LA CADERA, NO ESPECIFICADA
Q65.3	SUBLUXACION CONGENITA DE LA CADERA, UNILATERAL
Q65.4	SUBLUXACION CONGENITA DE LA CADERA, BILATERAL
Q65.5	SUBLUXACION CONGENITA DE LA CADERA, NO ESPECIFICADA
Q65.6	CADERA INESTABLE
	CADERA LUXABLE
	CADERA SUBLUXABLE
Q65.60	CADERA INESTABLE, UNILATERAL
Q65.61	CADERA INESTABLE, BILATERAL
Q65.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DE LA CADERA
Q65.80	CADERA DISPLASTICA, UNILATERAL
	DISPLASIA ACETABULAR CONGENITA, UNILATERAL
Q65.81	CADERA DISPLASTICA, BILATERAL
	DISPLASIA ACETABULAR CONGENITA, BILATERAL
Q65.82	ANTEVERSION DEL CUELLO DEL FEMUR
	ANTEVERSION DEL FEMUR
Q65.83	COXA CONGENITA VALGA
Q65.84	COXA CONGENITA VARA
Q65.9	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA CADERA, NO ESPECIFICADA
<b>Q66</b>	<b>DEFORMIDADES CONGENITAS DE LOS PIES</b>
	Excluye: Deformidades por reducción de los pies (Q72.-)

	Deformidades en valgus (adquiridas) (M21.0)
	Deformidades en varus (adquiridas) (M21.1)
Q66.0	TALIPES EQUINOVARUS, (Pie Zambo, Clubfoot).
Q66.1	TALIPES CALCANEOVARUS
Q66.2	METATARSUS VARUS
	METATARSUS ADDUCTUS
Q66.3	OTRAS DEFORMIDADES VARUS CONGENITAS DE LOS PIES
	HALLUX VARUS CONGENITO
Q66.4	TALIPES CALCANEOVALGUS
Q66.5	PIE PLANO CONGENITO
	PIE PLANO CONGENITO
	PIE PLANO RIGIDO
	PIE PLANO ESPASTICO (EVERTIDO)
	Excluye: Pie plano adquirido (M21.4)
Q66.6	OTRAS DEFORMIDADES VALGUS CONGENITAS DE LOS PIES
	METATARSO VALGO
Q66.7	PIE CAVUS
Q66.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DE LOS PIES
	PIE BOT SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEDO DEL PIE EN MARTILLO, CONGENITO
	TALIPES SIN OTRA ESPECIFICACION
	TALIPES ASIMETRICO
	COALESCENCIA DEL TARSO
	TALUS VERTICAL
	Talipes equinovarus de origen postural o inespecífico.
Q66.80	TALUS O ASTRÁGALO VERTICAL CONGÉNITO (ROCKER BOTTOM FOOT)
Q66.81	TENDON DE AQUILES CORTO CONGENITO
Q66.9	DEFORMIDAD CONGENITA DE LOS PIES, NO ESPECIFICADA
<b>Q67</b>	<b>DEFORMIDADES OSTEOMUSCULARES CONGENITAS DE LA CABEZA, DE LA CARA, DE LA COLUMNA VERTEBRAL Y DEL TORAX</b>
	Excluye: Síndromes de malformaciones congénitas clasificadas en Q87.-
	Síndrome de Potter (Q60.6)
Q67.0	ASIMETRIA FACIAL
Q67.1	FACIES COMPRIMIDA
	Excluye: Facies de Potter (Q60.6)
Q67.2	DOLICOCEFALIA
Q67.3	PLAGIOCEFALIA
	CABEZA ASIMETRICA
Q67.4	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DEL CRANEO, DE LA CARA Y DE LA MANDIBULA
	ATROFIA O HIPERTROFIA HEMIFACIAL
	APLASTAMIENTO CONGENITO DE LA NARIZ
	Excluye: Anomalías dentofaciales (incluso la maloclusión) (K07.-)
	Nariz sifilítica en silla de montar (A50.5)
	Síndrome de Goldenhar (síndrome oculo-aurículo-vertebral) (Q87.04)
Q66.40	DEPRESIONES EN EL CRANEO
Q67.41	DESVIACION CONGENITA DEL TABIQUE NASAL
Q67.5	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL
	Excluye: Escoliosis idiopática infantil (M41.0)
	Escoliosis congénita debida a malformación congénita ósea (Q76.3)
Q67.50	ESCOLIOSIS CONGENITA POSTURAL
Q67.52	CURVATURA POSTURAL CONGENITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL SIN OTRA ESPECIFICACION
Q67.58	OTRA DEFORMIDAD CONGENITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL ESPECIFICADA
Q67.6	TORAX EXCAVADO
	TORAX EN EMBUDO, CONGENITO
Q67.7	TORAX EN QUILLA

	TORAX DE PALOMA, CONGENITO
Q67.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DEL TORAX
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA PARED TORACICA SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q68</b>	<b>OTRAS DEFORMIDADES OSTEOMUSCULARES CONGENITAS</b>
Excluye:	Defectos por reducción de miembro(s) (Q71-Q73)
Q68.0	DEFORMIDAD CONGENITA DEL MUSCULO ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO
	TORTICOLIS (ESTERNOMASTOIDEA) CONGENITA
	CONTRACTURA DEL (MUSCULO) ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO
	TUMOR ESTERNOMASTOIDEO (CONGENITO)
Excluye:	Traumatismo del músculo esternocleidomastoideo durante el nacimiento (P15.2)
Q68.1	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA MANO
	DEDO DEFORME CONGENITO
	CAMPTODACTILIA
Q68.10	CLINODACTILIA
Q68.2	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA RODILLA
Q68.20	LUXACION CONGENITA DE LA RODILLA
Q68.21	GENU RECURVATUM CONGENITO
Q68.28	OTRA DEFORMIDAD CONGENITA DE LA RODILLA ESPECIFICADA
Q68.3	CURVATURA CONGENITA DEL FEMUR
Excluye:	Anteversión (del cuello) del fémur (Q65.8)
Q68.4	CURVATURA CONGENITA DE LA TIBIA Y DEL PERONE
Q68.5	CURVATURA CONGENITA DE HUESO(S) LARGO(S) DEL MIEMBRO INFERIOR, SAI
Q68.8	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS OSTEOMUSCULARES, ESPECIFICADAS
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA CLAVICULA
	DEFORMIDAD CONGENITA DEL CODO
	DEFORMIDAD CONGENITA DEL ANTEBRAZO
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA ESCAPULA
	LUXACION CONGENITA DEL HOMBRO
	ARTROGRIPOSIS SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Artrogriposis múltiple congénita (Q74.3)
Q68.80	LUXACION CONGENITA DE LA CABEZA DEL RADIO
<b>Q69</b>	<b>POLIDACTILIA</b>
Excluye:	Acrocefalopolisindactilia (Q87.00)
Nota:	Para Q69.0-Q69.2 pueden usarse los siguientes códigos opcionales de cinco caracteres de la RCPCH si se desea:
	0 preaxial
	1 mesoaxial
	2 postaxial
	9 inespecificado
Q69.0	DEDO(S) ACCESORIO(S) DE LA MANO
	DEDO(S) SUPERNUMERARIO(S) DE LA MANO
Q69.1	PULGAR(ES) ACCESORIO(S)
	PULGAR(ES) SUPERNUMERARIO(S)
Q69.2	DEDO(S) ACCESORIO(S) DEL PIE
	DEDO(S) SUPERNUMERARIO(S) DEL PIE
	DEDO GRANDE SUPERNUMERARIO DEL PIE
Q69.9	POLIDACTILIA, NO ESPECIFICADA
	DEDO(S) SUPERNUMERARIO(S) SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q70</b>	<b>SINDACTILIA</b>
Excluye:	Acrocefalopolisindactilia (Q87.00)
	Acrocefalosindactilia (Q87.01)
Q70.0	FUSION DE LOS DEDOS DE LA MANO
	SINDACTILIA COMPLEJA DE LOS DEDOS DE LA MANO, CON SINOSTOSIS
Q70.1	MEMBRANA INTERDIGITAL DE LA MANO

	SINDACTILIA SIMPLE DE LOS DEDOS DE LA MANO, SIN SINOSTOSIS
Q70.2	FUSION DE LOS DEDOS DEL PIE
	SINDACTILIA COMPLEJA DE LOS DEDOS DEL PIE, CON SINOSTOSIS
Q70.3	MEMBRANA INTERDIGITAL DEL PIE
	SINDACTILIA SIMPLE DE LOS DEDOS DEL PIE, SIN SINOSTOSIS
Q70.4	POLISINDACTILIA
Q70.9	SINDACTILIA, NO ESPECIFICADA
Q70.90	SINFALANGIA
	SINFALANGIA, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q71</b>	<b>DEFECTOS POR REDUCCION DEL MIEMBRO SUPERIOR</b>
Q71.0	AUSENCIA CONGENITA COMPLETA DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES)
	AMELIA DE MIEMBRO SUPERIOR
Q71.1	AUSENCIA CONGENITA DEL BRAZO Y DEL ANTEBRAZO CON PRESENCIA DE LA MANO
	FOCOMELIA DE MIEMBRO SUPERIOR
Q71.2	AUSENCIA CONGENITA DEL ANTEBRAZO Y DE LA MANO
Q71.3	AUSENCIA CONGENITA DE LA MANO Y EL (LOS) DEDO(S)
Q71.30	AUSENCIA CONGENITA DE DEDO(S) (RESTO DE LA MANO INTACTA)
Q71.31	AUSENCIA O HIPOPLASIA DEL PULGAR (OTROS DEDOS INTACTOS)
Q71.4	DEFECTO POR REDUCCION LONGITUDINAL DEL RADIO
	MANO DEFORME O CONTRAHECHA (CONGENITA)
	MANO DEFORME O CONTRAHECHA RADIAL
	AUSENCIA DEL RADIO
Excluye:	Trombocitopenia con ausencia del radio (TAR) (Q87.25)
	Anemia de Fanconi con ausencia del radio (D61.0)
Q71.5	DEFECTO POR REDUCCION LONGITUDINAL DEL CUBITO
Q71.6	MANO EN PINZA DE LANGOSTA
	MANO HENDIDA CONGENITA
Q71.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCION DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES)
	ACORTAMIENTO CONGENITO DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES)
Q71.9	DEFECTO POR REDUCCION DEL MIEMBRO SUPERIOR, NO ESPECIFICADO
	AMPUTACION CONGENITA DEL MIEMBRO SUPERIOR, SIN OTRA ESPECIFICACION
	SINDROME DE ANILLO CONSTRICTIVO DEL MIEMBRO SUPERIOR, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q72</b>	<b>DEFECTOS POR REDUCCION DEL MIEMBRO INFERIOR</b>
Q72.0	AUSENCIA CONGENITA COMPLETA DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES)
	AMELIA DE MIEMBRO INFERIOR
Q72.1	AUSENCIA CONGENITA DEL MUSLO Y DE LA PIERNA CON PRESENCIA DEL PIE
	FOCOMELIA DE MIEMBRO INFERIOR
Q72.2	AUSENCIA CONGENITA DE LA PIERNA Y DEL PIE
Q72.3	AUSENCIA CONGENITA DEL PIE Y DEDO(S) DEL PIE
Q72.30	AUSENCIA CONGENITA O HIPOPLASIA DE DEDO(S) DEL PIE CON PRESENCIA DEL PIE INTACTO
Q72.31	AUSENCIA O HIPOPLASIA DEL PULGAR CON OTROS DEDOS INTACTOS
Q72.4	DEFECTO POR REDUCCION LONGITUDINAL DEL FEMUR
	DEFICIENCIA FEMORAL FOCAL PROXIMAL
Q72.5	DEFECTO POR REDUCCION LONGITUDINAL DE LA TIBIA
	AUSENCIA DE TIBIA
Q72.6	DEFECTO POR REDUCCION LONGITUDINAL DEL PERONE
	AUSENCIA DE PERONE
Q72.7	PIE HENDIDO
Q72.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCION DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES)
	ACORTAMIENTO CONGENITO DEL (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES)
Q72.9	DEFECTO POR REDUCCION DEL MIEMBRO INFERIOR, NO ESPECIFICADO
	AMPUTACION CONGENITA DEL MIEMBRO INFERIOR, SIN OTRA ESPECIFICACION
	SINDROME DE ANILLO CONSTRICTIVO DEL MIEMBRO INFERIOR, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q73</b>	<b>DEFECTOS POR REDUCCION DE MIEMBRO NO ESPECIFICADO</b>

Q73.0	AUSENCIA COMPLETA DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
	AMELIA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q73.1	FOCOMELIA, MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
	FOCOMELIA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q73.8	OTROS DEFECTOS POR REDUCCION DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
	DEFORMIDAD POR REDUCCION LONGITUDINAL DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
	ECTROMELIA SIN OTRA ESPECIFICACION DE MIEMBRO(S) SIN OTRA ESPECIFICACION
	HEMIMELIA SIN OTRA ESPECIFICACION DE MIEMBRO(S) SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFECTO POR REDUCCION SIN OTRA ESPECIFICACION DE MIEMBRO(S) SIN OTRA ESPECIFICACION
	AMPUTACION DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADO(S)
	SINDROME DE ANILLO CONSTRICTIVO DE MIEMBRO(S) NO ESPECIFICADOS
Q73.80	AUSENCIA DE DEDOS, SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Ausencia congénita de todos los dedos de la mano (Q71.80)
	Ausencia congénita de todos los dedos del pie (Q72.80)
<b>Q74</b>	<b>OTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S)</b>
Excluye:	Polidactilia (Q69.-)
	Defecto de reducción de miembro (Q71-Q73)
	Sindactilia (Q70.-)
Q74.0	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE (DE LOS) MIEMBRO(S) SUPERIOR(ES), INCLUIDA CINTURA ESCAPULAR
	SEUDOARTROSIS CONGENITA DE LA CLAVICULA
	CUBITO VALGO O VARO CONGENITO
Q74.00	HUESOS DEL CARPO SUPERNUMERARIOS
Q74.01	DEFORMIDAD DE MADELUNG
Q74.02	DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL
Q74.03	DEFORMIDAD DE SPRENGEL
	ELEVACION CONGENITA DE LA ESCAPULA
Q74.04	MACRODACTILIA (DEDOS DE LA MANO)
Q74.05	PULGAR TRIFALANGICO
Q74.06	SINOSTOSIS RADIOCUBITAL
	DISOSTOSIS RADIOCUBITAL
Q74.07	SINOSTOSIS HUMEROCUBITAL
Q74.08	SINOSTOSIS HUMERORADIAL
Q74.09	DEDO(S) BIFIDO(S) DE MIEMBRO SUPERIOR
Q74.1	MALFORMACION CONGENITA DE LA RODILLA
	AUSENCIA CONGENITA DE LA ROTULA
	LUXACION CONGENITA DE LA ROTULA
	GENU VALGUM
	GENU VARUM
	ROTULA RUDIMENTARIA
Excluye:	Luxación de la rodilla congénita (Q68.2)
	Genu recurvatum congénito (Q68.2)
	Síndrome de uña-rótula (Q87.2)
Q74.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE (DE LOS) MIEMBRO(S) INFERIOR(ES), INCLUIDA CINTURA PELVIANA
	MALFORMACION CONGENITA (DE LA ARTICULACION) (DEL) TOBILLO
	MALFORMACION CONGENITA (DE LA ARTICULACION) SACROILIACA
Excluye:	Anteversión de (cuello del) fémur (Q65.8)
Q74.20	FUSION CONGENITA DE LA ARTICULACION SACROILIACA
Q74.21	SINOSTOSIS ASTRAGALOESCAFOIDE
Q74.22	ANGULACION CONGENITA DE LA TIBIA
Q74.23	DEDO(S) BIFIDO(S) DE MIEMBRO INFERIOR
Q74.3	ARTROGRIPOSIS MULTIPLE CONGENITA
Excluye:	Trastornos musculares primarios (G71.-)
	Miositis viral congénita (P35.8)
	Atrofia muscular espinal infantil (G12.0)



Q74.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADAS DEL (DE LOS) MIEMBRO(S)
Q74.80	BRAQUIDACTILIA
Q74.81	CRECIMIENTO EXCESIVO CONGENITO DE LA(S) EXTREMIDAD(ES)
	HEMIHIPERTROFIA CONGENITA
Q74.82	INFRACRECIMIENTO CONGENITO DE LA(S) EXTREMIDAD(ES)
Excluye:	Hemiatrofia sin otra especificación (R68.82)
Q74.83	ASIMETRIA CONGENITA DE MIEMBRO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q74.84	SINDROME DE LARSEN
Q74.9	MALFORMACION CONGENITA DE MIEMBRO(S), NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DE MIEMBRO(S) SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q75</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS HUESOS DEL CRANEO Y DE LA CARA</b>
Excluye:	Malformaciones congénitas de la cara, sin otra especificación (Q18.-)
	Síndromes de malformaciones congénitas clasificadas en Q87.-
	Anomalías dentofaciales (incluso la maloclusión) (K07.-)
	Deformidades osteomusculares de la cabeza y de la cara (Q67.0-Q67.4)
	Defectos del cráneo asociados con anomalías congénitas del encéfalo, tales como:
	Anencefalia (Q00.0)
	Encefalocele (Q01.-)
	Hidrocéfalo (Q03.-)
	Microcefalia (Q02)
Q75.0	CRANEOSINOSTOSIS
	FUSION IMPERFECTA DEL CRANEO
	SINDROME DE PFEIFFER
Excluye:	Enanismo tanatofórico/asociación con trigonocefalia (Q77.1)
	Acrocefalo(poli)sindactilia (Q87.-)
	Cráneo en trébol (Síndrome de Kleeblattschaedel) (Q03.80)
Q75.00	CRANEOSINOSTOSIS CORONAL
	BRAQUICEFALIA
Q75.01	CRANEOSINOSTOSIS SAGITAL
	ESCAFOCEFALIA
Q75.02	TRIGONOCEFALIA
Excluye:	Enanismo tanatofórico (Q77.1)
Q75.03	CRANEOSINOSTOSIS DE OTRAS MULTIPLES SUTURAS. CRÁNEO EN TRÉBOL.
	ACROCEFALIA
	OXICEFALIA
	TURRICEFALIA
Q75.1	DISOSTOSIS CRANEOFACIAL
	ENFERMEDAD DE CROUZON
Q75.2	HIPERTELORISMO
Q75.3	MACROCEFALIA
Q75.30	MACROCEFALIA FAMILIAR (BENIGNA)
Q75.4	DISOSTOSIS MAXILOFACIAL
Nota:	El código Q75.4 se usa para la anomalía de los huesos del cráneo y la cara que se presenta de forma aislada, o formando parte del Síndrome de Treacher Collins (-Franceschetti) (-Klein); si forma parte de este Síndrome, se pondrá el nombre del mismo en el texto escrito.
Q75.5	DISOSTOSIS OCULOMAXILAR
Nota:	El código Q75.5 se usa para la anomalía de huesos del cráneo y la cara que se presenta de forma aislada. Si esta afección tiene lugar como parte del Síndrome de Hallerman-Streiff use (Q87.05).
Q75.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADAS DE LOS HUESOS DEL CRANEO Y DE LA CARA
	AUSENCIA CONGÉNITA DE HUESO(S) DEL CRÁNEO
	DEFORMIDAD CONGENITA DE LA FRENTE
	PLATIBASIA
Q75.80	DEFECTOS DEL CRANEO LOCALIZADOS
Q75.81	DISPLASIA FRONTONASAL

	SINDROME DE HENDIDURA EN MITAD DE LA CARA
Q75.9	MALFORMACION CONGENITA NO ESPECIFICADA DE LOS HUESOS DEL CRANEO Y DE LA CARA
	ANOMALIA CONGENITA DE HUESOS DE LA CARA, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ANOMALIA CONGENITA DEL CRANEO, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q76</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA COLUMNA VERTEBRAL Y TORAX OSEO</b>
Excluye:	Deformidades osteomusculares congénitas de la columna vertebral y del tórax (Q67.5-Q67.8)
Q76.0	ESPIÑA BIFIDA OCULTA
Excluye:	Meningocele (raquídeo) (Q05.-)
	Espina bífida (abierta) (quística) (Q05.-)
Q76.1	SINDROME DE KLIPPEL-FEIL
	SINDROME DE FUSION CERVICAL
Q76.2	ESPONDILOLISTESIS CONGENITA
	ESPONDILOLISIS CONGENITA
Excluye:	Espondilolistesis (adquirida) (M43.1)
	Espondilólisis (adquirida) (M43.0)
Q76.3	ESCOLIOSIS CONGENITA DEBIDA A MALFORMACION CONGENITA OSEA
	CIFOESCOLIOSIS DEBIDA A MALFORMACION CONGENITA OSEA
	FUSION DE HEMIVERTEBRA O FALLA DE LA SEGMENTACION CON ESCOLIOSIS
Q76.30	HEMIVERTEBRA SIMPLE CON ESCOLIOSIS CONGENITA
Q76.38	ESCOLIOSIS CONGENITA DEBIDA A OTRA MALFORMACION CONGENITA OSEA ESPECIFICADA
Q76.4	OTRA MALFORMACION CONGENITA DE LA COLUMNA VERTEBRAL, NO ASOCIADA A ESCOLIOSIS
	FUSION CONGENITA VERTEBRAL SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	JORROBA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	CIFOSIS CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	LORDOSIS CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	ESCOLIOSIS
	PLATISPONDILISIS SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
	VERTEBRA SUPERNUMERARIA SIN OTRA ESPECIFICACION O NO ASOCIADA CON ESCOLIOSIS
Q76.40	AUSENCIA CONGENITA DE VERTEBRA(S)
Q76.41	ANOMALIAS CONGENITAS DE VERTEBRAS SACRAS
	AGENESIA SACRAL
Q76.42	ANOMALIAS CONGENITAS DE OTRAS VERTEBRAS
Q76.43	LORDOSIS CONGENITA, POSTURAL
Q76.5	COSTILLA CERVICAL
	COSTILLA SUPERNUMERARIA EN LA REGION CERVICAL
Q76.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS COSTILLAS
	MALFORMACION CONGENITA DE LAS COSTILLAS, SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Síndrome de costilla corta (Q77.2)
Q76.60	AUSENCIA CONGENITA DE COSTILLA
Q76.61	FUSION CONGENITA DE LAS COSTILLAS
Q76.62	COSTILLA SUPERNUMERARIA
Excluye:	Costilla cervical (Q76.5)
Q76.7	MALFORMACION CONGENITA DEL ESTERNON
	ESTERNON DEFORME
Excluye:	Tórax excavado (Q67.6)
	Tórax en quilla (Q67.7)
Q76.70	AUSENCIA CONGENITA DEL ESTERNON
Q76.71	ESTERNON BIFIDO
Q76.78	OTRA MALFORMACION CONGENITA ESPECIFICADA DEL ESTERNON
Q76.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL TORAX OSEO
Q76.9	MALFORMACION CONGENITA DEL TORAX OSEO, NO ESPECIFICADA
<b>Q77</b>	<b>OSTEOCONDRODISPLASIA CON DEFECTO DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL</b>
Excluye:	Mucopolisacaridosis (E76.0-E76.3)

Q77.0	ACONDROGENESIS
Q77.00	ACONDROGENESIS, TIPO I
Q77.01	ACONDROGENESIS, TIPO II
Q77.02	HIPOCONDROGENESIS
Q77.1	ESTATURA BAJA TANATOFORICA
	ENANISMO TANATOFORICO/ASOCIACION CON TRIGONOCEFALIA
	DISPLASIA TANATOFORICA (CON CRANEO EN TEBOL)
Q77.2	SINDROME DE COSTILLA CORTA
	DISPLASIA TORACICA ASFIXIANTE (JEUNE)
	SINDROME DE JEUNE
Q77.3	CONDRODISPLASIA PUNCTATA
	CONDRODISTROFIA CALCIFICANTE CONGENITA
	SINDROME DE CONRADI (-HUNERMAN)
	DISPLASIA EPIFISIARIA MULTIPLE CONGENITA
	SINDROME RIZOMELICO
Excluye:	Dimorfismo debido a warfarina (Q86.2)
Q77.4	ACONDROPLASIA
	ENANISMO ACONDROPLASTICO
	HIPOCONDROPLASIA
Q77.5	DISPLASIA DISTROFICA
	ENANISMO DISTROFICO
Q77.6	DISPLASIA CONDROECTODERMICA
	SINDROME DE ELLIS-VAN CREVELD
Q77.7	DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA
Q77.8	OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS CON DEFECTOS DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL
	ACRODISOSTOSIS
	DISPLASIA DE KNIEST
Q77.80	ENANISMO METATROPICO
	DISPLASIA METATROPICA
Q77.81	CONDRODISPLASIA METAFISARIA
	DISOSTOSIS METAFISARIA
Q77.9	OSTEOCONDRODISPLASIA CON DEFECTOS DEL CRECIMIENTO DE LOS HUESOS LARGOS Y DE LA COLUMNA VERTEBRAL, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q78</b>	<b>OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS</b>
Q78.0	OSTEOGENESIS IMPERFECTA
	FRAGILIDAD OSEA
	OSTEOPSATIROSIS
Q78.00	OSTEOGENESIS IMPERFECTA CONGENITA
Q78.08	OTRA OSTEOGENESIS IMPERFECTA
	OSTEOGENESIS IMPERFECTA TARDIA
Q78.1	DISPLASIA POLIOSTOTICA FIBROSA
	SINDROME DE ALBRIGHT(-MCCLUNE)(-STERNBERG)
Q78.2	OSTEOPETROSIS
	SINDROME DE ALBERS-SCHONBERG
	ENFERMEDAD DEL HUESO DE MARMOL
Q78.3	DISPLASIA DIAFISARIA PROGRESIVA
	SINDROME DE CAMURATI-ENGELMANN
Q78.4	ENCONDROMATOSIS
Q78.40	ENCONDROMATOSIS CON HEMANGIOMAS
	SINDROME DE MAFFUCCI (SINDROME DE KAST)
Q78.48	OTRA ENCONDROMATOSIS ESPECIFICADA
	DISCONDROPLASIA
	ENFERMEDAD DE OLLIER
	SINDROME DE OSTEOCONDROMATOSIS
Excluye:	Osteocondromatosis, sin otra especificacion (D48.0)

Q78.5	DISPLASIA METAFISARIA
	SINDROME DE PYLE
Q78.6	EXOSTOSIS CONGENITA MULTIPLE
	ACLASIA DIAFISARIA
Q78.8	OTRAS OSTEOCONDRODISPLASIAS ESPECIFICADAS
Excluye:	Miotonía condrodistrófica (Schwartz-Jampel) (G71.16)
Nota:	Usar el código 78.8 para la displasia esquelética severa o letal diagnosticada en IVE o Mortinatos, que no ha podido ser confirmada por necropsia. Para las displasias esqueléticas no especificadas, diagnosticadas despues del nacimiento, usar el código 78.9.
Q78.80	OSTEOPOIQUILOSIS
Q78.9	OSTEOCONDRODISPLASIA, NO ESPECIFICADA
	OSTEODISTROFIA SIN OTRA ESPECIFICACION
Nota:	Usar el código 78.8 para la displasia esquelética severa o letal diagnosticada en IVE o Mortinatos, que no ha podido ser confirmada por necropsia. Para las displasias esqueléticas no especificadas, diagnosticadas despues del nacimiento, usar el código 78.9.
<b>Q79</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Excluye:	Tortícolis (esternomastoidea) congénita (Q68.0)
Q79.0	HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA
Excluye:	Hernia hiatal congénita (Q40.1)
Q79.00	HERNIA CONGENITA ANTERIOR (FORAMEN DE MORGAGNI)
Q79.01	HERNIA CONGENITA POSTEROLATERAL (FORAMEN DE BOCHDALEK)
Q79.1	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL DIAFRAGMA
	MALFORMACION CONGENITA DEL DIAFRAGMA, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q79.10	EVENTRACION CONGENITA DEL DIAFRAGMA
Q79.11	AUSENCIA CONGENITA DEL HEMIDIAFRAGMA, (UNILATERAL)
Q79.12	AUSENCIA CONGENITA DEL DIAFRAGMA
	AUSENCIA CONGENITA DEL HEMIDIAFRAGMA, (BILATERAL)
Q79.2	EXONFALOS
	ONFALOCELE
Excluye:	Hernia umbilical (K42.-)
Q79.3	GASTROSQUISIS
Q79.4	SINDROME DEL ABDOMEN EN CIRUELA PASA
Q79.5	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA PARED ABDOMINAL
Excluye:	Hernia umbilical (K42.-)
Nota:	Codificar en malfo1 y explicar en el texto escrito.
Q79.6	SINDROME DE EHLERS-DANLOS
Q79.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR
	MUSCULO SUPERNUMERARIO
	SINDROME DE MEMBRANA POPLITEA
	ACORTAMIENTO CONGENITO DEL TENDON
Excluye:	Tendón de Aquiles (Q66.81)
Q79.80	BRIDAS ESTRANGULANTES CONGENITAS
Q79.81	AUSENCIA DE MUSCULO Y/O TENDON
Q79.82	ANOMALIA DE POLAND (SINDROME)
Q79.9	MALFORMACION CONGENITA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR, SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFORMIDAD CONGENITA DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR, SIN OTRA ESPECIFICACION
	ANOMALIAS NO ESPECIFICADAS DEL MUSCULO, TENDON, HUESOS, CARTILAGO O TEJIDO CONECTIVO
	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS (Q80-Q89)</b>
<b>Q80</b>	<b>ICTIOSIS CONGENITA</b>
Excluye:	Enfermedad de Refsum (G60.1)
Q80.0	ICTIOSIS VULGAR

Q80.1	ICTIOSIS LIGADA AL CROMOSOMA X
Q80.2	ICTIOSIS LAMELAR
	(ERITRODERMA ICTIOSIFORME NO BULLOSO)
	LA FORMA MAS GRAVE SE CONOCE COMO NIÑO DE COLODION
Q80.3	ERITRODERMIA ICTIOSIFORME VESICULAR CONGENITA
	(HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLITICA)
Q80.4	FETO ARLEQUIN
Q80.8	OTRAS ICTIOSIS CONGENITAS
Excluye:	Síndrome de Sjogren-Larsson (Q87.1A)
Q80.9	ICTIOSIS CONGENITA, NO ESPECIFICADA
<b>Q81</b>	<b>EPIDERMOLISIS BULLOSA</b>
Q81.0	EPIDERMOLISIS BULLOSA SIMPLE
Excluye:	Síndrome de Cockayne (Q87.1)
Q81.1	EPIDERMOLISIS BULLOSA LETAL
	SINDROME DE HERLITZ
Q81.2	EPIDERMOLISIS BULLOSA DISTROFICA
Q81.8	OTRAS EPIDERMOLISIS BULLOSAS
Q81.9	EPIDERMOLISIS BULLOSA, NO ESPECIFICADA
<b>Q82</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA PIEL</b>
Excluye:	Acrodermatitis enteropática (E83.2)
	Porfiria eritropoyética congénita (E80.0)
	Quiste o seno pilonidal (L05.-)
	Síndrome de Sturge-Weber(-Dimitri) (Q85.8)
Q82.0	LINFEDEMA HEREDITARIO
Q82.1	XERODERMA PIGMENTOSO
Q82.2	MASTOCITOSIS
	URTICARIA PIGMENTOSA
Excluye:	Mastocitosis maligna (C96.2)
Q82.3	INCONTINENCIA PIGMENTARIA
Q82.4	DISPLASIA ECTODERMICA (ANHIDROTICA)
Excluye:	Síndrome de Ellis-van Creveld (Q77.6)
	Displasia ectodérmica, hidrótica (Q82.82)
Q82.5	NEVO NO NEOPLASICO, CONGENITO
	MARCAS DE NACIMIENTO SIN OTRA ESPECIFICACION
	NEVO SANGUINEO
	NEVO VASCULAR SIN OTRA ESPECIFICACION
	NEVO VERRUGOSO
Excluye:	Manchas café con leche (L81.3)
	Lentigo (L81.4)
	Nevo sin otra especificación (D22.-)
	Nevo aráneo (I78.1)
	Nevo melanocítico (D22.-)
	Nevo pigmentado (D22.-)
	Nevo en araña (I78.1)
	Nevo estelar (I78.1)
	Hemangioma capilar (D18.00)
	Hemangioma cavernoso (D18.01)
	Hemangioma mixto (D18.02)
Q82.50	NEVO FLAMEO (MANCHA EN VINO DE OPORTO)
Q82.51	NEVO EN FRESA
Nota:	Este término debería usarse para el nevo en fresa típico. Lesiones masivas, no superficiales u otras lesiones atípicas deberían codificarse en D18.0-.
Q82.52	MANCHA AZUL MONGOLICA
Q82.58	OTRO NEVO NO NEOPLASICO CONGENITO ESPECIFICADO
Q82.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA PIEL, ESPECIFICADAS

	PENFIGO FAMILIAR BENIGNO (HAILEY-HAILEY)
	CUTIS LAXO (HIPERELASTICO)
	ANOMALIAS DERMATOGLIFICAS (Excluye: Surcos palmares anormales - Q82.80)
	QUERATOSIS HEREDITARIA PALMAR Y PLANTAR
	QUERATOSIS FOLICULAR (DARIER-WHITE)
Excluye:	Síndrome de Ehlers-Danlos (Q79.6)
Q82.80	SURCOS PALMARES ANORMALES
Q82.81	APENDICES CUTANEOS SUPERNUMERARIOS
Q82.82	DISPLASIA ECTODERMICA, HIDROTICA
Excluye:	Displasia ectodérmica, anhidrótica (Q82.4)
Q82.83	HIPOMELANOSIS DE ITO
Q82.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA PIEL, NO ESPECIFICADA
<b>Q83</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA MAMA</b>
Excluye:	Ausencia de músculo pectoral (Q79.8)
Q83.0	AUSENCIA CONGENITA DE LA MAMA CON AUSENCIA DEL PEZON
Q83.1	MAMA ACCESORIA
	MAMA SUPERNUMERARIA
Q83.2	AUSENCIA DE PEZON
Q83.3	PEZON ACCESORIO
	PEZON SUPERNUMERARIO
Q83.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA MAMA
	HIPOPLASIA MAMARIA
Q83.9	MALFORMACION CONGENITA DE LA MAMA, NO ESPECIFICADA
<b>Q84</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS FANERAS</b>
Q84.0	ALOPECIA CONGENITA
	ATRICOSIS CONGENITA
Q84.1	ALTERACIONES MORFOLOGICAS CONGENITAS DEL PELO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
	PELO EN CUENTAS
	MONILETRIX
	PILI ANNULATI
	PILI TORTI
Excluye:	Síndrome de Menkes, cabello ensortijado (E83.0)
Q84.2	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PELO
	MALFORMACION CONGENITA DEL PELO SIN OTRA ESPECIFICACION
	LANUGO PERSISTENTE
Q84.20	HIPERTRICOSIS CONGENITA
Q84.3	ANONIQUIA
	AUSENCIA CONGENITA DE LAS UÑAS
Excluye:	Síndrome de uña-rótula (Q87.2)
Q84.4	LEUCONIQUIA CONGENITA
Q84.5	AGRANDAMIENTO E HIPERTROFIA DE LAS UÑAS
	ONICAUXIS CONGENITA
	PAQUIONIQUIA
Q84.6	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS UÑAS
	UÑA DEFORME CONGENITA
	COILONIQUIA CONGENITA
	MALFORMACION CONGENITA DE LA UÑA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q84.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS FANERAS, ESPECIFICADAS
Q84.80	APLASIA DERMICA CONGENITA
Q84.9	MALFORMACION CONGENITA DE LAS FANERAS, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA SIN OTRA ESPECIFICACION CONGENITA DE LAS FANERAS, SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFORMIDAD SIN OTRA ESPECIFICACION CONGENITA DE LAS FANERAS, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q85</b>	<b>FACOMATOSIS, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE</b>
Excluye:	Ataxia telangiectasia (Louis-Bar) (G11.3)

	Disautonomía familiar (Riley-Day) (G90.1)
Q85.0	NEUROFIBROMATOSIS (NO MALIGNA)
	ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN
Q85.1	ESCLEROSIS TUBEROSA
	ENFERMEDAD DE BOURNEVILLE
	EPILOIA
Q85.8	OTRAS FACOMATOSIS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Excluye:	Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
Q85.80	SINDROME DE PEUTZ-JEGHERS
Q85.81	SINDROME DE STURGE-WEBER(-DIMITRI)
Q85.82	SINDROME DE VON HIPPEL-LINDAU
Q85.83	SINDROME DE GARDNER
	SINDROME DE LA OSTEOMATOSIS INTESTINAL
Q85.9	FACOMATOSIS, NO ESPECIFICADA
	HAMARTOSIS SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q86</b>	<b>SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDOS A CAUSAS EXOGENAS CONOCIDAS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE</b>
Excluye:	Hipotiroidismo relacionado con deficiencia de yodo (E00-E02)
	Efectos no teratogénicos de sustancias transmitidas a través de la placenta o de la leche materna (P04.-)
Q86.0	SINDROME FETAL (DISMORFICO) DEBIDO AL ALCOHOL
Q86.1	SINDROME DE HIDANTOINA FETAL
Q86.2	DISMORFISMO DEBIDO A WARFARINA
Q86.8	OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS POR CAUSAS EXOGENAS CONOCIDAS
	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A METILMERCURIO
Q86.80	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A VALPROATO
Q86.81	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A VITAMINA A
Q86.82	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A TALIDOMIDA
Q86.83	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A AGENTES CITOTOXICOS
Q86.84	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A OTROS FARMACOS
Q86.85	MALFORMACIONES CONGENITAS DEBIDAS A RADIACIONES IONIZANTES
<b>Q87</b>	<b>OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADOS QUE AFECTAN MULTIPLES SISTEMAS</b>
Q87.0	SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS QUE AFECTAN PRINCIPALMENTE LA APARIENCIA FACIAL
Excluye:	Querubismo (K10.80)
	Síndrome de Waardenburg (E70.30)
Q87.00	ACROCEFALOPOLISINDACTILIA
	ACROCEFALOPOLISINDACTILIA TIPO I, SINDROME DE NOACK
	ACROCEFALOPOLISINDACTILIA TIPO II, SINDROME DE CARPENTER
Q87.01	ACROCEFALOSINDACTILIA
	SINDROME DE APERT
	CEFALODACTILIA DE VOGT
Q87.02	SINDROME DE CRIPTOFTALMOS
Q87.03	CICLOPIA (CICLOPES) (CICLOPISMO) (SINOFTALMIA)
Q87.04	SINDROME DE GOLDENHAR
	SINDROME OCULO-AURICULO-VERTEBRAL (SINDROME DE MICROSOMIA HEMIFACIAL)
Q87.05	SINDROME DE HALLERMAN-STREIFF
Excluye:	Disostosis oculomaxilar (aislada) (Q75.5)
Q87.06	SINDROME DE MOEBIUS
Q87.07	SINDROME ORO-FACIO-DIGITAL
	SINDROME ORO-FACIO-DIGITAL TIPOS I Y II
	SINDROME DE MOHR
Q87.08	SECUENCIA DE PIERRE ROBIN
	SINDROME/SECUENCIA DE ROBIN
Q87.09	SINDROME DE STICKLER

	ARTRO-OFTALMIA HEREDITARIA PROGRESIVA
Q87.0A	SINDROME DE TREACHER COLLINS (-FRANCESCHETTI) (-KLEIN)
	Excluye: Disostosis maxilofacial (aislada) (Q75.4)
Q87.0B	SINDROME TRICORRINOFALANGICO
	TIPO I
	TIPO II (LANGER-GIEDION)
Q87.0C	SINDROME DE FACIES DE SILBADOR
Q87.0D	SINDROME DE ULLRICH-FEICHTIGER
	DISCRANEO-PIGO-FALANGIA
Q87.0E	SINDROME DE PENNA-SHOKEIR
	SINDROME DE CAMPTODACTILIA-ANQUILOSIS-ANOMALIAS FACIALES-HIPOPLASIA PULMONAR
Q87.0F	OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADOS QUE AFECTAN A LA APARIENCIA FACIAL
Q87.1	SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS PRINCIPALMENTE CON ESTATURA BAJA
	Excluye: Síndrome de Ellis-van Creveld (Q77.6)
Q87.10	SINDROME DE AARSKOG
Q87.11	SINDROME DE COCKAYNE
Q87.12	SINDROME DE CORNELIA DE LANGE
	ENANO DE AMSTERDAM (SINDROME DE BRACHMANN-DE LANGE)
Q87.13	SINDROME DE DUBOWITZ
Q87.14	SINDROME DE NOONAN
Q87.15	SINDROME DE PRADER-WILLI
Q87.16	SINDROME DE ROBINOW-SILVERMAN-SMITH
Q87.17	SINDROME DE RUSSELL-SILVER
Q87.18	SINDROME DE SECKEL
	ENANISMO CON CABEZA DE PAJARO
	ENANISMO MICROCEFALICO PRIMORDIAL
Q87.19	SINDROME DE SMITH-LEMLI-OPITZ
	DEFICIENCIA DE 7-DEHIDROCOLESTEROL REDUCTASA
Q87.1A	SINDROME DE SJÖGREN-LARSSON
	ALCOHOL GRASO: DEFICIENCIA DE NICOTINAMIDA ADENINA DINUCLEOTIDO OXIDOREDUCTASA
Q87.1B	OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADOS ASOCIADOS PREDOMINANTEMENTE CON ESTATURA BAJA
Q87.2	SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS QUE AFECTAN PRINCIPALMENTE LOS MIEMBROS
	Excluye: Anemia de Fanconi con ausencia del radio (D61.0)
Q87.20	SINDROME DE HOLT-ORAM
Q87.21	SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER
Q87.22	SINDROME DE ROTULA EN UÑA
Q87.23	SINDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI
Q87.24	SINDROME DE SIRENOMELIA
Q87.25	SINDROME DE TROMBOCITOPENIA CON AUSENCIA DEL RADIO
	SINDROME DE TAR
Q87.26	SINDROME DE VATER (Defectos <b>V</b> ertebrales, <b>A</b> tresia anal, <b>f</b> ístula <b>T</b> raqueoesofágica con atresia <b>E</b> sofágica y anomalías <b>R</b> adiales)
	SINDROME DE VACTERL
Q87.28	OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADOS QUE AFECTAN PREDOMINANTEMENTE A LAS EXTREMIDADES
Q87.3	SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS CON EXCESO DE CRECIMIENTO PRECOZ
Q87.30	SINDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN
	SINDROME DE BECKWITH
Q87.31	SINDROME DE SOTOS
	GIGANTISMO CEREBRAL
Q87.32	SINDROME DE WEAVER
Q87.38	CRECIMIENTO PRECOZ
Q87.4	SINDROME DE MARFAN



	ARACNODACTILIA SIN OTRA ESPECIFICACION
Q87.5	OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS CON OTROS CAMBIOS ESQUELETICOS
<b>Q87.8</b>	<b>OTROS SINDROMES DE MALFORMACIONES CONGENITAS ESPECIFICADOS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE</b>
Nota:	Utilizar este código para los Síndromes no incluidos ni excluidos de manera explícita en la lista de Síndromes. El el campo texto se registrará el nombre del Síndrome.
Q87.80	SINDROME DE ALPORT
Q87.81	SINDROME DE LAURENCE-MOON-BIEDL
	SINDROME DE LAURENCE-MOON(-BARDET)-BIEDL
Q87.83	SINDROME DE ZELLWEGER
Nota:	Este es un trastorno peroxisomal
Excluye:	Síndrome parecido a Zellweger (E88.8F)
	Síndrome de pseudo-Zellweger (E88.8J)
Q87.84	SINDROME DE WILLIAM
Q87.85	SINDROME DE ANGELMAN
	SINDROME DE LA MARIONETA FELIZ
<b>Q89</b>	<b>OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Q89.0	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL BAZO
	ESPLENOMEGALIA CONGENITA (HIPERPLASIA DEL BAZO)
	HIPOPLASIA DEL BAZO
	DEFORMIDAD DEL BAZO
	BAZO SUPERNUMERARIO
	BAZO ECTOPICO
Excluye:	Isomerismo de los apéndices auriculares (con asplenia o poliesplenia) (Q20.6)
Q89.00	ASPLENIA CONGENITA
	AUSENCIA CONGENITA DEL BAZO
Q89.08	OTRA MALFORMACION CONGENITA ESPECIFICADA DEL BAZO
Q89.1	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA GLANDULA SUPRARRENAL
	GLANDULA SUPRARRENAL ACCESORIA
	GLANDULA SUPRARRENAL ECTOPICA
Excluye:	Hiperplasia suprarrenal congénita (E25.0)
Q89.10	AUSENCIA CONGENITA DE LA GLANDULA SUPRARRENAL
Q89.11	HIPOPLASIA CONGENITA SUPRARRENAL
Q89.18	OTRA MALFORMACION CONGENITA ESPECIFICADA DE LA GLANDULA SUPRARRENAL
Q89.2	MALFORMACIONES CONGENITAS DE OTRAS GLANDULAS ENDOCRINAS
Q89.20	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA GLANDULA PITUITARIA
<b>Q89.21</b>	<b>MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA GLANDULA TIROIDES</b>
Nota:	Se incluirán en este código todas las malformaciones congénitas de la glándula tiroides. En el campo de texto se explicarán las características particulares.
Q89.22	CONDUCTO TIROGLOSO PERSISTENTE
Q89.23	QUISTE TIROGLOSO
Q89.24	MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA GLANDULA PARATIROIDES
Q89.25	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL TIMO
Q89.3	SITUS INVERSUS
Excluye:	Dextrocardia sin otra especificación (Q24.0)
Q89.30	DEXTROCARDIA CON SITUS INVERSUS
Q89.31	DISPOSICION AURICULAR EN IMAGEN EN ESPEJO CON SITUS INVERSUS
Q89.32	SITUS INVERSUS ABDOMINAL
	SITUS TRANSVERSUS ABDOMINAL
	TRANSPOSICION DE VISCERAS ABDOMINALES
Q89.33	SITUS INVERSUS TORACICO
	SITUS TRANSVERSUS TORACICO
	TRANSPOSICION DE VISCERAS TORACICAS
Q89.34	SINDROME DE KARTAGENER
	TRIADA DE KARTAGENER
Excluye:	Otros síndromes de inmovilidad ciliar (J98.80)

Q89.38	OTRO SITUS INVERSUS ESPECIFICADO
Q89.4	GEMELOS SIAMESES
Q89.40	DICEFALIA
	DOS CABEZAS
Q89.41	CRANEOPAGO
	GEMELOS UNIDOS POR LA CABEZA
Q89.42	TORACOPAGO
	GEMELOS UNIDOS POR EL TORAX
Q89.43	XIFOPAGO
	GEMELOS UNIDOS POR EL XIFOIDE Y LA PELVIS
Q89.44	PIGOPAGO
	GEMELOS UNIDOS POR LOS GLUTEOS
Q89.45	MONSTRUO DOBLE
Q89.48	OTROS GEMELOS SIAMESES ESPECIFICADOS
Q89.7	MALFORMACIONES CONGENITAS MULTIPLES, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
	ANOMALIAS CONGENITAS MULTIPLES, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
	DEFORMIDADES CONGENITAS MULTIPLES, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Excluye:	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan múltiples sistemas (Q87.-)
Q89.8	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS, ESPECIFICADAS
Q89.80	SECUENCIA DE DISPLASIA CAUDAL
Q89.9	MALFORMACION CONGENITA, NO ESPECIFICADA
	ANOMALIA CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION
	DEFORMIDAD CONGENITA SIN OTRA ESPECIFICACION
	<b>ANOMALIAS CROMOSOMICAS/GENÉTICAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE (Q90-Q99)</b>
<b>NOTA:</b>	Para el RDCA se consideran Síndromes, por lo que se codificarán en el campo síndrome y en el campo malfo1. Si el síndrome no tiene nombre, se codificará en ambos campos con este código, poniendo en el campo de texto la fórmula cromosómica o la alteración genética (ej.: "45,XX,(1)(p21q24)" ó "15q 11-13 del"). Si el Síndrome tiene nombre y código propios, se utilizará para el campo Síndrome y en malfo1 se utilizará el código Q93.6, poniendo la fórmula cromosómica o el nombre de la microdelección en el campo de texto.
<b>Q90</b>	<b>SINDROME DE DOWN</b>
Q90.0	TRISOMIA 21, POR FALTA DE DISYUNCION MEIOTICA
Q90.1	TRISOMIA 21, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCION MITOTICA)
Q90.2	TRISOMIA 21, POR TRANSLOCACION
Q90.9	SINDROME DE DOWN, NO ESPECIFICADO
	TRISOMIA 21 SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q91</b>	<b>SINDROME DE EDWARDS Y SINDROME DE PATAU</b>
Q91.0	TRISOMIA 18, POR FALTA DE DISYUNCION MEIOTICA
Q91.1	TRISOMIA 18, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCION MITOTICA)
Q91.2	TRISOMIA 18, POR TRANSLOCACION
Q91.3	SINDROME DE EDWARDS, NO ESPECIFICADO
Q91.4	TRISOMIA 13, POR FALTA DE DISYUNCION MEIOTICA
Q91.5	TRISOMIA 13, MOSAICO (POR FALTA DE DISYUNCION MITOTICA)
Q91.6	TRISOMIA 13, POR TRANSLOCACION
Q91.7	SINDROME DE PATAU, NO ESPECIFICADO
<b>Q92</b>	<b>OTRAS TRISOMIAS Y TRISOMIAS PARCIALES DE LOS AUTOSOMAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Incluye:	Translocaciones e inserciones no equilibradas
Excluye:	Trisomías de los cromosomas 13,18, 21 (Q90-Q91)
Q92.0	TRISOMIA DE UN CROMOSOMA COMPLETO, POR FALTA DE DISYUNCION MEIOTICA
Q92.1	TRISOMIA DE CROMOSOMA COMPLETO, MOSAICO (FALTA DE DISYUNCION MITOTICA)
Q92.2	TRISOMIA PARCIAL MAYOR
	DUPLICACION COMPLETA DE UN BRAZO O MAS DEL CROMOSOMA

Q92.3	TRISOMIA PARCIAL MENOR
	DUPLICACION DE MENOS DE UN BRAZO DEL CROMOSOMA
Q92.4	DUPLICACIONES VISIBLES SOLO EN LA PROMETAFASE
Q92.5	DUPLICACIONES CON OTROS REORDENAMIENTOS COMPLEJOS
Q92.6	CROMOSOMAS MARCADORES SUPLEMENTARIOS
Q92.7	TRIPLOIDIA Y POLIPLOIDIA
Q92.8	OTRAS TRISOMIAS Y TRISOMIAS PARCIALES DE LOS AUTOSOMAS, ESPECIFICADAS
Q92.9	TRISOMIA Y TRISOMIA PARCIAL DE LOS AUTOSOMAS, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q93</b>	<b>MONOSOMIAS Y SUPRESIONES DE LOS AUTOSOMAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Q93.0	MONOSOMIA COMPLETA DE UN CROMOSOMA, POR FALTA DE DISYUNCION MEIOTICA
Q93.1	MONOSOMIA COMPLETA DE CROMOSOMA, MOSAICO(FALTA DE DISYUNCION MITOTICA)
Q93.2	CROMOSOMA REEMPLAZADO POR ANILLO O DICENTRICO
Q93.3	DELECCION DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 4
	SINDROME DE WOLFF-HIRSCHORN
Q93.4	DELECCION DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 5
	SINDROME DE CRI DU CHAT (GRITO DE GATO)
Q93.5	OTRAS DELECCION DE PARTE DE UN CROMOSOMA
	DELECCION DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 13
	DELECCION DEL BRAZO CORTO O LARGO DEL CROMOSOMA 18 (SINDROME 18P- O 18Q)
Q93.50	DELECCION DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 21
	SINDROME DE ANTIMONGOLISMO
Q93.6	MICRODELECCIONES. SUPRESIONES VISIBLES SOLO EN LA PROMETAFASE
	Se consideran Síndromes, por lo que se codificarán en el campo síndrome y en el campo malfo1. Si el síndrome no tiene nombre, se codificará en ambos campos con este código, poniendo en el campo de texto el nombre de la microdelección (ej.: "15q 11-13 del"). Si el Síndrome tiene nombre y código propios, se utilizará para el campo Síndrome y en malfo1 se utilizará el código Q93.6, poniendo el nombre de la microdelección en el campo de texto.
Nota:	
Q93.7	DELECCION CON OTROS REORDENAMIENTOS COMPLEJOS
Q93.8	OTRAS DELECCIONES DE LOS AUTOSOMAS
Q93.9	DELECCION DE LOS AUTOSOMAS, NO ESPECIFICADA
<b>Q95</b>	<b>REORDENAMIENTOS EQUILIBRADOS Y MARCADORES ESTRUCTURALES, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE</b>
Incluye:	Translocaciones e inserciones recíprocas equilibradas y robertsonianas
Q95.0	TRANSLOCACION EQUILIBRADA E INSERCIÓN EN INDIVIDUO NORMAL
Q95.1	INVERSION CROMOSOMICA EN INDIVIDUO NORMAL
Q95.2	REORDENAMIENTO AUTOSOMICO EQUILIBRADO EN INDIVIDUO ANORMAL
Q95.3	REORDENAMIENTO AUTOSOMICO/SEXUAL EQUILIBRADO EN INDIVIDUO ANORMAL
Q95.4	INDIVIDUOS CON HETEROCROMATINA MARCADORA
Q95.5	INDIVIDUOS CON SITIO FRAGIL AUTOSOMICO
Q95.8	OTROS REORDENAMIENTOS EQUILIBRADOS Y MARCADORES ESTRUCTURALES
Q95.9	REORDENAMIENTO EQUILIBRADO Y MARCADOR ESTRUCTURAL, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q96</b>	<b>SINDROME DE TURNER</b>
Excluye:	Síndrome de Noonan (Q87.14)
Q96.0	CARIOTIPO 45,X
Q96.1	CARIOTIPO 46,X ISO (XQ)
Q96.2	CARIOTIPO 46,X CON CROMOSOMA SEXUAL ANORMAL EXCEPTO ISO (XQ)
Q96.3	MOSAICO 45,X/46,XX O XY
Q96.4	MOSAICO 45,X/OTRA(S) LINEA(S) CELULAR(ES) CON CROMOSOMA SEXUAL ANORMAL
Q96.8	OTRAS VARIANTES DEL SINDROME DE TURNER
Q96.9	SINDROME DE TURNER, NO ESPECIFICADO
<b>Q97</b>	<b>OTRAS ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Q97.0	CARIOTIPO 47,XXX
Q97.1	MUJER CON MAS DE TRES CROMOSOMAS X

Q97.2	MOSAICO, LINEAS CON NUMERO VARIABLE DE CROMOSOMAS X
Q97.3	MUJER CON CARIOTIPO 46,XY
	Excluye: Síndrome de Drash (N07)
Q97.8	OTRAS ANOMALIAS DE CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, ESPECIFICADAS
Q97.9	ANOMALIA DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO FEMENINO, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q98</b>	<b>OTRAS ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO MASCULINO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Q98.0	SINDROME DE KLINEFELTER, CARIOTIPO 47,XXY
Q98.1	SINDROME DE KLINEFELTER, HOMBRE CON MAS DE DOS CROMOSOMAS X
Q98.2	SINDROME DE KLINEFELTER, HOMBRE CON CARIOTIPO 46,XX
Q98.3	OTRO HOMBRE CON CARIOTIPO 46,XX
Q98.4	SINDROME DE KLINEFELTER, NO ESPECIFICADO
Q98.5	CARIOTIPO 47,XXY
Q98.6	HOMBRE CON CROMOSOMA SEXUAL ESTRUCTURALMENTE ANORMAL
Q98.7	HOMBRE CON MOSAICO DE CROMOSOMAS SEXUALES
Q98.8	OTRAS ANOMALIAS DE CROMOSOMAS SEXUALES, CON FENOTIPO MASCULINO, ESPECIFICADAS
Q98.9	ANOMALIA DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES, FENOTIPO MASCULINO, SIN OTRA ESPECIFICACION
<b>Q99</b>	<b>OTRAS ANOMALIAS CROMOSOMICAS, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE</b>
Q99.0	QUIMERA 46,XX/46,XY
	QUIMERA 46,XX/46,XY HERMAFRODITA VERDADERO
Q99.1	HERMAFRODITA VERDADERO 46,XX
	46,XX CON VESTIGIO DE GONADAS
	46,XY CON VESTIGIO DE GONADAS
	DISGENESIA GONADAL PURA
Q99.2	CROMOSOMA X FRAGIL
	SINDROME X FRAGIL
Q99.8	OTRAS ANOMALIAS DE LOS CROMOSOMAS, ESPECIFICADAS
Q99.9	ANOMALIA CROMOSOMICA, NO ESPECIFICADA
	<b>DEFECTOS CONGENITOS NO RECOGIDOS EN EL CAPITULO Q</b>
	<b>VARIOS</b>
D181	LINFANGIOMA, DE CUALQUIER SITIO
D1810	HIGROMA QUÍSTICO
D215	TUMOR BENIGNO DEL TEJIDO CONJUNTIVO Y OTROS TEJIDOS BLANDOS DE LA PELVIS
	TERATOMA SACRO
D821	SINDROME DE DI GEORGE
P350	SINDROME DE RUBEOLA CONGENITA
P351	INFECCION CITOMEGALOVIRICA CONGENITA
P371	TOXOPLASMOSIS CONGENITA
P701	HIJO DE MADRE DIABÉTICA

## **PARTE II**

# **DEFECTOS CONGENITOS ESPECÍFICOS DEL RDCA**

Clasificación Internacional de Enfermedades CIE10,  
versión 23 de junio de 2008

<b>CIE10</b>	<b>LITERAL CIE10</b>
	<b>HIPOACUSIA, CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL (H90)</b>
Incluye:	Sordera congénita permanente
Excluye:	Hipoacusia congénita transitoria, Hipoacusia adquirida (sin especificar, inducida por ruido, ototóxica, sordera sin especificar), sordomudez no clasificada en otra parte
H90.0	HIPOACUSIA CONDUCTIVA BILATERAL
H90.1	HIPOACUSIA CONDUCTIVA UNILATERAL CON AUDICION IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.2	HIPOACUSIA CONDUCTIVA SIN OTRA ESPECIFICACION: SORDERA CONDUCTIVA SIN ESPECIFICAR
H90.3	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL BILATERAL
H90.4	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL UNILATERAL CON AUDICION IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.5	HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL, SIN OTRA ESPECIFICACION: HIPOACUSIA SIN ESPECIFICAR, SORDERA CONGENITA SIN ESPECIFICAR
H90.6	HIPOACUSIA MIXTA, CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL, BILATERAL
H90.7	HIPOACUSIA MIXTA, CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL UNILATERAL CON AUDICION IRRESTRICTA CONTRALATERAL
H90.8	HIPOACUSIA MIXTA, CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL, NO ESPECIFICADA
	<b>ENFERMEDADES DEL TIROIDES</b>
Q 89.21	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LA GLÁNDULA TIROIDES (AGENESIA, ECTOPIA, OTRAS)
E 03.8	OTROS HIPOTIROIDISMOS ESPECIFICADOS
E 03.9	HIPOTIROIDISMOS NO ESPECIFICADOS
Nota:	En el hipotiroidismo especificado, se revisará el diagnóstico intentando establecer la etiología del mismo.
	<b>OTRAS ENFERMEDADES DE LAS GLÁNDULAS ENDOCRINAS (E20-E35)</b>
E25.0	TRASTORNOS ADRENOGENITALES CONGENITOS CON DEFICIENCIA ENZIMÁTICA DEFICIENCIA DE LA 21-HIDROXILASA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA CON PÉRDIDA DE SAL
	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO (E70-90)</b>
	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS, CARBOHIDRATOS Y LÍPIDOS (E70-E90)</b>
E70	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS AROMATICOS
E70.0	FENILCETONURIA CLÁSICA
E70.1	OTRAS HIPERFENILALANINEMIAS
E70.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA TIROSINA ALCAPTONURIA HIPERTIROSINEMIA OCRONOSIS TIROSINEMIA TIROSINOSIS
E70.3	ALBINISMO
E70.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS AROMATICOS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA HISTIDINA TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL TRIPTÓFANO
E70.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS AROMATICOS, NO ESPECIFICADO

<b>E71</b>	<b>TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS DE CADENA RAMIFICADA Y DE LOS ACIDOS GRASOS</b>
E71.0	ENFERMEDAD DE LA ORINA EN JARABE DE ARCE
E71.1	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS DE CADENA RAMIFICADA
	ACIDEMIA ISOVALERICA
	ACIDEMIA METILMALÓNICA
	ACIDEMIA PROPIÓNICA
	HIPERVALINEMIA
	ISOLEUCINEMIA HIPERLEUCÍNICA
E71.2	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS DE CADENA RAMIFICADA, NO ESPECIFICADOS
E71.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS ACIDOS GRASOS
	ADRENOLEUCODISTROFIA (ADDISON-SCHILDER)
	DEFICIENCIA DE CARNITÍN-PALMITILTRANSFERASA MUSCULAR
Excluye:	Enfermedad de Schilder (G37.0)
<b>E72</b>	<b>OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS</b>
E72.0	TRASTORNOS DEL TRANSPORTE DE LOS AMINOACIDOS
	CISTINOSIS
	CISTINURIA
	ENFERMEDAD DE HARTNUP
	SINDROME DE FANCONI (-DE TONI) (-DEBRÉ)
	SINDROME DE LOWE
Excluye:	Trastornos del metabolismo del Triptófano (E70.8).
E72.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS AZUFRADOS
	CITATIONINURIA
	DEFICIENCIA DE SULFITO-OXIDASA
	HOMOCISTINURIA
	METIONINEMIA
Excluye:	Deficiencia de transcobalamina II (D51.2)
E72.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CICLO DE LA UREA
	ACIDURIA ARGININOSUCCINICA
	ARGININEMIA
	CITRULINEMIA
	HIPERAMONEMIA
Excluye:	Trastornos del metabolismo de la ornitina (E72.4)
E72.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA LISINA Y LA HIDROXILISINA
	ACIDURIA GLUTÁRICA
	HIDROXILISINEMIA
Excluye:	Enfermedad de Refsum (G60.1)
	Síndrome de Zellweger (Q87.8)
E72.4	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA ORNITINA
	ORNITINEMIA (TIPOS I, II)
E72.5	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA GLICINA
	HIPERGLICINEMIA NO CETÓSICA
	HIPERHIDROXIPROLINEMIA
	HIPERPROLINEMIA (TIPOS I, II)
	SARCOSINEMIA
E72.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS
	TRASTORNOS DEL CICLO GAMMA-GLUTAMIL
	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS BETA-AMINOACIDOS
E72.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS, NO ESPECIFICADO

<b>E73</b>	<b>INTOLERANCIA A LA LACTOSA</b>
E73.0	DEFICIENCIA CONGENITA DE LACTASA
Excluye:	Deficiencia secundaria de lactasa
	Otros tipos de intolerancia a la lactasa
	Intolerancia a la lactosa, no especificada
<b>E74</b>	<b>OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS</b>
Excluye:	Diabetes mellitus (E10-E14)
	Hipoglicemia SAI (E16.2)
	Incremento de la secreción de glucagón (E16.3)
	Mucopolisacaridosis (E76.0 - E76.3)
E74.0	ENFERMEDAD DEL ALMACENAMIENTO DE GLUCOGENO
	DEFICIENCIA DE FOSFORILASA HEPÁTICA
	ENFERMEDAD DE CORI
	ENFERMEDAD DE FORBES
	ENFERMEDAD DE HERS
	ENFERMEDAD DE McARDLE
	ENFERMEDAD DE POMPE
	ENFERMEDAD DE TARUI
	ENFERMEDAD DE TAURI
	ENFERMEDAD DE VON GIERKE
	GLUCOGENOSIS CARDÍACA
E74.1	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA FRUCTOSA
	DEFICIENCIA DE FRUCTOSA-1, 6-DIFOSFATASA
	INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA
Excluye:	Fructosuria esencial
E74.2	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LA GALACTOSA
	DEFICIENCIA DE GALACTOQUINASA
	GALACTOSEMIA
E74.3	OTROS TRASTORNOS DE LA ABSORCIÓN INTESTINAL DE CARBOHIDRATOS
	DEFICIENCIA DE SUCRASA
	MALABSORCIÓN DE GLUCOSA-GALACTOSA
Excluye:	Intolerancia a la lactosa (E73.-)
E74.4	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL PIRUVATO Y DE LA GLUCONEOGENESIS
	DEFICIENCIA DE FOSFENOL-PIRUVATO CARBOXIQUINASA
	DEFICIENCIA DE PIRUVATO CARBOXILASA
	DEFICIENCIA DE PIRUVATO DESHIDROGENASA
Excluye:	Con anemia (D55.-)
E74.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS
	GLUCOSURIA RENAL
	OXALOSIS
	OXALURIA
Excluye:	Pentosuria esencial
<b>E75</b>	<b>TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS ESFINGOLÍPIDOS Y OTROS TRASTORNOS POR ALMACENAMIENTO DE LÍPIDOS</b>
Excluye:	Enfermedad de Refsum (G60.1)
	Mucopolisacaridosis tipos I-III (E77.0-E.77.1)
E75.0	GANGLIOSIDOSIS GM2
	ENFERMEDAD DE SANDHOFF
	ENFERMEDAD DE TAY-SACHS
	GANGLIOSIDOSIS GM2 SIN OTRA ESPECIFICACION
	GANGLIOSIDOSIS GM2 DEL ADULTO
	GANGLIOSIDOSIS GM2 JUVENIL
E75.1	OTRAS GANGLIOSIDOSIS
	GANGLIOSIDOSIS SIN OTRA ESPECIFICACION
	GANGLIOSIDOSIS GM1
	GANGLIOSIDOSIS GM3



	MUCOLIPIDOSIS IV
E75.2	OTRAS ESFINGOLIPIDOSIS
	DEFICIENCIA DE SULFATASA
	ENFERMEDAD DE FABRY(-ANDERSON)
	ENFERMEDAD DE GAUCHER
	ENFERMEDAD DE KRABBE
	ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK
	LEUCODISTROFIA METACROMATICA
	SINDROME DE FARBER
Excluye:	Adrenoleucodistrofia (Addison-Schilder) (E71.3)
E75.3	ESFINGOLIPIDOSIS, NO ESPECIFICADA
E75.4	LIPOFUSCINOSIS CEROIDE NEURONAL
	ENFERMEDAD DE BATTEN
	ENFERMEDAD DE BIELSCHOWSKY-JANSKY
	ENFERMEDAD DE KUFS
	ENFERMEDAD DE SPIELMEYER-VOGT
E75.5	OTROS TRASTORNOS DEL ALMACENAMIENTO DE LIPIDOS
	COLESTEROSIS CEREBROTENDINOSA (VAN BOGAERT-SCHERER-EPSTEIN)
	ENFERMEDAD DE WOLMAN
E75.6	TRASTORNO DEL ALMACENAMIENTO DE LIPIDOS, NO ESPECIFICADO
<b>E76</b>	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS GLUCOSAMINOGLICANOS</b>
E76.0	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I
	SINDROME DE HURLER
	SINDROME DE HURLER-SCHEIE
	SINDROME DE SCHEIE
E76.1	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO II
	SINDROME DE HUNTER
E76.2	OTRAS MUCOPOLISACARIDOSIS
	DEFICIENCIA DE BETA-GLUCORONIDASA
	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPOS III, IV, VI, VII
	SINDROME DE MAROTEAUX-LAMY (LEVE) (SEVERO)
	SINDROME DE MORQUIO (SIMILAR A) (CLASICO)
	SINDROME DE SANFILIPPO (TIPO B) (TIPO C) (TIPO D)
E76.3	MUCOPOLISACARIDOSIS NO ESPECIFICADA
E76.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS GLUCOSAMINOGLICANOS
<b>E77</b>	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS GLUCOPROTEINAS</b>
E77.0	DEFECTOS EN LA MODIFICACION POSTRASLACIONAL DE ENZIMAS LISOSOMALES
	MUCOLIPIDOSIS II [ENFERMEDAD DE CELULAS I]
	MUCOLIPIDOSIS III [POLIDISTROFIA PSEUDO-HURLER]
E77.1	DEFECTOS DE LA DEGRADACION DE GLUCOPROTEINAS
	ASPARTILGLUCOSAMINURIA
	FUCOSIDOSIS
	MANOSIDOSIS
	SIALIDOSIS [MUCOLIPIDOSIS I]
E77.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS GLUCOPROTEINAS
<b>E79</b>	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS</b>
Excluye:	Anemia orotacidúrica (D53.0)
	Gota (M10.-)
	Nefrolitiasis (N20.0)
	Trastornos de la inmunodeficiencia combinados (D81.-)
	Xeroderma pigmentoso (Q82.1)
E79.1	SINDROME DE LESCH-NYHAN
E79.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DE LAS PIRIMIDINAS
	XANTINURIA HEREDITARIA

<b>E80</b>	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PORFIRINAS Y DE LA BILIRRUBINA</b>
Incluye:	Defectos de catalasa y peroxidasa
E80.0	PORFIRIA ERITROPOYETICA HEREDITARIA
	PORFIRIA ERITROPOYETICA CONGENITA
	PROTOPORFIRIA ERITROPOYETICA
E80.1	PORFIRIA CUTANEA TARDIA
E80.2	OTRAS PORFIRIAS
	COPROPORFIRIA HEREDITARIA
	PORFIRIA SIN OTRA ESPECIFICACION
	PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE (HEPATICA)
Nota:	Use código adicional de causa externa (Capítulo XX), si desea identificar la causa
E80.3	DEFECTOS DE CATALASA Y PEROXIDASA
	ACATALASIA [TAKAHARA]
E80.4	SINDROME DE GILBERT
E80.5	SINDROME DE CRIGLER-NAJJAR
E80.6	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA
	SINDROME DE DUBIN-JOHNSON
	SINDROME DE ROTOR
E80.7	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA, NO ESPECIFICADO
<b>E83</b>	<b>TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS MINERALES</b>
Excluye:	Deficiencia dietética de minerales (E58-E61)
	Deficiencia de vitamina D (E55.-)
	Trastornos paratiroides (E20-E21)
E83.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL COBRE
	ENFERMEDAD DE MENKES (CABELLO DURO) (CABELLO ENSORTIJADO)
	ENFERMEDAD DE WILSON
E83.2	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL ZINC
E83.3	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL FOSFORO Y DE LAS FOSFATASAS
	DEFICIENCIA DE ACIDOFOSFATASA
	HIPOFOSFATASIA
	HIPOFOSFATEMIA FAMILIAR
	RAQUITISMO RESISTENTE A LA VITAMINA D
Excluye:	Osteomalacia del adulto (M83.-)
	Osteomalacia resistente a la Vitamina D (E83.3)
	Osteoporosis (M80-M81)
E83.4	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL MAGNESIO
E83.5	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DEL CALCIO
	HIPERCALCEMIA HIPOCALCIURICA FAMILIAR
Excluye:	Condrocálcinosis (M11.1-M11.2)
	Hiperparatiroidismo (E21.0-E21.3)
E83.8	OTROS TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS MINERALES
E83.9	TRASTORNO DEL METABOLISMO DE LOS MINERALES, NO ESPECIFICADO
<b>E84</b>	<b>FIBROSIS QUISTICA</b>
Incluye:	Mucoviscidosis
<b>E88</b>	<b>OTROS TRASTORNOS METABOLICOS</b>
Nota:	Use código adicional de causa externa (Capítulo XX), si desea identificar la droga en los casos inducidos por drogas
Excluye:	Histiocitosis X (crónica) (C96.6)
E88.0	TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LAS PROTEINAS PLASMATICAS, NO CLASIFICADOS EN OTRA PARTE
	BISALBUMINEMIA
	DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA
Excluye:	Gammopatía monoclonal de relevancia indeterminada (MGUS) (D47.2)
	Hipergammaglobulinemia policlonal (D89.0)
	Macroglobulinemia de Waldenström (C88.0)

	Trastornos del metabolismo de las lipoproteínas (E78.-)
E88.1	LIPODISTROFIA, NO CLASIFICADA EN OTRA PARTE
	LIPODISTROFIA SIN OTRA ESPECIFICACION
Excluye:	Enfermedad de Whipple (K90.8)
E88.8	OTROS TRASTORNOS ESPECIFICADOS DEL METABOLISMO
	ADENOLIPOMATOSIS DE LAUNOIS-BENSAUDE
	TRIMETILAMINURIA
E88.9	TRASTORNO METABOLICO, NO ESPECIFICADO



### **PARTE III**

#### **ANOMALÍAS MENORES A EXCLUIR DEL RDCA, CUANDO SE PRESENTAN AISLADAS**

Clasificación Internacional de Enfermedades CIE10, con Ampliación de la British Pediatric Association (BPA). Revisión de octubre de 2010, tomada de <http://www.eurocat-network.eu/>



**ANOMALÍAS MENORES A EXCLUIR DEL RDCPA. ANEXO III del Manual de Codificación. (Lista tomada de la Guía 1.3 de EUROCAT, octubre 2010).**

Los Casos que presenten únicamente una o más de las anomalías que figuran en la tabla siguiente, no se transmitirán al Registro si no van acompañadas de otras malformaciones no incluidas en esta tabla. Sin embargo, si acompañan a otras malformaciones mayores, sí se incluirán en la Ficha de caso.

Las anomalías “menores” son excluidas, cuando están aisladas, porque tienen menos consecuencias médicas, funcionales o estéticas (aunque pueden ser indicadores de otros problemas) y la experiencia demuestra que su definición, diagnóstico y forma de comunicación, varía considerablemente. En la actualidad, no es útil recopilar datos sobre estas anomalías a escala europea. También se excluyen anomalías que no son siempre verdaderamente congénitas en origen, asociadas a veces con la prematuridad. Además, se excluyen las afecciones mal determinadas y se recomienda que para estos casos se solicite información más específica a los registros médicos.

	<b>CIE10-BPA</b>
<b>Cabeza</b>	
Patrones aberrantes del cuero cabelludo	
Occipucio plano	
Dolicocefalia	Q67.2
Plagiocefalia – asimetría de la cabeza	Q67.3
Espolón óseo occipital	
Tercera fontanela	
Macrocefalia	Q75.3
Asimetría facial	Q67.0
Facies comprimida	Q67.1
Otras deformidades congénitas del cráneo, cara y mandíbula	Q67.4
<b>Ojos</b>	
Pliegues epicánticos	
Epicanto inverso	
Fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba	
Fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo	
Hendiduras palpebrales cortas	
Ectropión congénito	Q10.1
Entropión congénito	Q10.2
Otras malformaciones congénitas de los párpados	Q10.3
Distopia canthorum	
Hipertelorismo	Q75.2
Hipotelorismo	
Estenosis y estrechez del conducto lacrimal	Q10.5
Sinofridia	Q18.80
Esclerótica azul	Q13.5

Lágrimas de cocodrilo	Q07.82
<b>Orejas</b>	
Forma primitiva	Q17.3
Falta de helicoidal doble	Q17.3
Tamaño asimétrico	Q17.3
Angulación posterior	Q17.3
Microtia	Q17.2
Macrotia	Q17.1
Orejas protuberantes	Q17.3
Trago ausente	
Doble lóbulo	Q17.0
Oreja supernumeraria, apéndice preauricular, pabellón o lóbulo	Q17.0
Fosa auricular	
Seno y quiste preauricular	Q18.1
Conducto auditivo externo estrecho	
Oreja de implantación baja	Q17.4
Oreja de murciélago, oreja prominente	Q17.5
Malformaciones menores y no especificadas de la oreja	Q17.9
<b>Nariz</b>	
Fosas nasales pequeñas	
Alas melladas	
<b>Regiones orales</b>	
Mandíbula pequeña al límite	
Frenillo aberrante	
Hipoplasia del esmalte	
Dientes malformados	
Arco palatino alto	Q38.50
Anquiloglosia o quiste lingual	Q38.1
Macroglosia	Q38.2
Macrostomía	Q18.4
Microstomía	Q18.5
Macroqueilia	Q18.6
Microqueilia	Q18.7
Ránula	
<b>Cuello</b>	
Cuello levemente palmeado	
Seno, fistula o quiste de la hendidura branquial	Q18.0
Seno o quiste preauricular	Q18.1
Otras malformaciones de las hendiduras branquiales	Q18.2
Malformación congénita no especificada de la cara y el cuello	Q18.9
Tortícolis	Q68.0
<b>Manos</b>	
Uña del pulgar duplicada	
Agrandamiento e hipertrofia de las uñas	Q84.5
Surcos palmares singulares/anormales	Q82.80
Dermatoglifos inusuales	
Clinodactilia (5º dedo)	
Dedos cortos (4º y 5º dedo)	



<b>Pies - Extremidades</b>	
Sindactilia (2º-3º dedos de los pies)	
Brecha entre los dedos de los pies (1º-2º)	
Dedo gordo del pie corto	
Dedos empotrados (4º, 5º)	
Agrandamiento e hipertrofia de las uñas	Q84.5
Calcáneo prominente	
Cadera luxable, subluxable o inestable	Q65.3-Q65.6
Metatarsus varus o metatarso aducto	Q66.2
Hallux varus – otras deformidades varus congénitas de los pies	Q66.3
Pie zambo o talipes calcaneovalgus	Q66.4
Pie plano congénito	Q66.5
Metatarsus valgus – otras deformidades valgus congénitas de los pies	Q66.6
Pie cavo	Q66.7
Pie zambo de origen postural – otras deformidades congénitas de los pies	Q66.8
Deformidad congénita de los pies, no especificada	Q66.9
<b>Piel</b>	
Hemangioma (distinto de la cara o el cuello)	
Nevus pigmentado – nevus no neoplásico congénito	Q82.5
Nevus flameo	Q82.50
Nevus fresa	Q82.51
Linfangioma	
Angioma	
Lanugo persistente	
Mancha mongoloide	Q82.52
Mancha depigmentada	
Posición inusual de los pezones	
Pezones supernumerarios	Q83.3
Mancha café con leche	
<b>Esquelético</b>	
Cubitus valgus	
Tórax en quilla	Q67.7
Tórax excavado	Q67.6
Esternón bífido	Q76.71
Tórax de escudo, otras deformidades congénitas del tórax	Q67.8
Deformidad congénita de la columna vertebral	Q67.5
Genu valgum	
Genu varum	
Genu recurvatum	Q68.21
Curvatura congénita del fémur	Q68.3
Curvatura congénita de la tibia y el peroné	Q68.4
Curvatura congénita de huesos largos de la pierna, inespecificaza	Q68.5
Espina bífida oculta	Q76.0
Orificio sacro	
Costilla cervical	Q76.5
Costillas fusionadas, ausencia de costillas	Q76.61

Costilla supernumeraria	Q76.62
Lordosis congénita, postural	Q76.43
<b>Cerebro</b>	
Quiste aracnoideo	
Quiste del plexo coroideo	
Anomalías del septum pellucidum	
<b>Cardiovascular</b>	
La ausencia o hipoplasia de la arteria umbilical, arteria umbilical única	Q27.0
Soplo cardíaco funcional o no especificado	
Conducto arterioso permeable si la edad gestacional es < 37 SG	Q25.0 si la EG < 37 semanas
Estenosis de la arteria pulmonar periférica	
Agujero oval abierto o persistente	Q21.11
<b>Pulmonar</b>	
Lóbulo pulmonar supernumerario	Q33.1
Estridor laríngeo congénito	Q31.4
Laringomalacia	Q31.4, Q31.5
Traqueomalacia	Q32.0
Lóbulo pulmonar azygos	Q33.10
<b>Gastro-intestinal</b>	
Hernia de hiato	Q40.1
Estenosis del píloro	Q40.0
Diastasis de rectos	
Hernia umbilical	
Hernia inguinal	
Divertículo de Meckel	Q43.0
Trastornos funcionales gastro-intestinales	Q40.21,Q43.20,Q43.81,Q43.82
Ano anterior	
<b>Renal</b>	
Reflujo vésico-urétero-renal	Q62.7
Hidronefrosis con dilatación de la pelvis menor de 10 mm.	
Hiperplasia renal y riñón gigante	Q63.3
<b>Genitales externos</b>	
Prepucio deficiente o encapuchado	
Testículo no descendido	Q53
Testículo ectópico no especificado	
Testículo retráctil	Q55.20
Hidrocele del testículo	
Fimosis	
Escroto bífido	Q55.21
Curvatura lateral del pene	
Hipoplasia del pene	
Himen imperforado	Q52.3
Fusión de labios de la vulva	Q52.5
Labios menores prominentes	
Clítoris aumentado	
Papiloma cutáneo vaginal	
Quiste de vulva	
Quiste ovárico transitorio	

<b>Otras</b>	
Malformaciones congénitas, no especificadas	Q89.9
<b>Cromosómicas</b>	
Translocaciones balanceadas o inversiones en individuos normales	Q95.0, Q95.1

### **Anomalías “no congénitas”**

- Estenosis del píloro: Existe controversia acerca de la naturaleza congénita de la mayoría de los casos.
- Ductus arteriosus persistente en bebés <37 semanas.
- Hidrocefalia como resultado de un parto prematuro antes que congénita: todos los casos ocurridos en prematuros, deberán revisarse detenidamente antes de incluirlos en el RDCA.

### **Anomalías mal especificadas**

- Soplo cardíaco funcional o no especificado.
- Laringomalacia y traqueomalacia.
- Trastornos funcionales gastro-intestinales.
- Testículo no descendido. Los registros pueden optar por recoger esta anomalía de forma local, si pueden hacer un seguimiento de todos los bebés para determinar si los testículos descienden normalmente.
- Testículo ectópico no especificado.
- Reflujo vésico-ureteral. Deben notificarse las anomalías subyacentes, si hubiera.
- Cadera luxable.
- Pie zambo, cuando no hay una mayor especificación de si la malformación es de origen postural.



# **GUIA DE CODIFICACION DE SINDROMES, EUROCAT**

Edición 2004, revisada en 2008

[www.eurocat.ulster.ac.uk](http://www.eurocat.ulster.ac.uk)

*Elaboración de la Guía: Ingeborg Barisic, Ester Garne y Helen Dolk. La lista de los síndromes que figuran en el anterior "Guía para la codificación de epónimos y síndromes" EUROCAT (Josefina Weatherall, 1979) fue revisado por Ingeborg Barisic, Helen Dolk, Ester Garne, Stoll Claude y Wellesley Diana en una reunión en Londres en noviembre de 2003.*

*Aprobado por los miembros del comité de codificación y clasificación de EUROCAT en el 2004: Ingeborg Barisic, Elisa Calzolari, Ester Garne, Annukka Ritvanen, Claude Stoll, Diana Wellesley.*

*Revisada en 2008 por Ingeborg Barisic, Helen Dolk y Ester Garne y discutida y aprobada por el Comité de Clasificación y Codificación 2008: Elisa Calzolari, Diana Wellesley, David Tucker, Ingeborg Barisic, Ester Garne*

## INTRODUCCIÓN Y DEFINICIONES

Esta Guía está destinada para uso de los registros de anomalías congénitas con el objetivo principal de efectuar la vigilancia e investigación epidemiológica de las anomalías congénitas. La lista de síndromes presentada, se centra en los más comúnmente diagnosticados en la primera infancia o antes de nacer, que se asocian comúnmente con malformaciones estructurales y / o se encuentran en el Q-capítulo de la CIE10/BPA.

Un Síndrome es un patrón reconocible de anomalías que se sabe o se cree que están relacionadas causalmente (Opitz, 1994). Las causas pueden ser un defecto genético único, una anomalía cromosómica o un teratógeno medioambiental. Las malformaciones aisladas pueden recibir también el diagnóstico de síndrome cuando tienen una sola causa conocida, por ejemplo el síndrome de rubéola congénita con cataratas solamente.

El conjunto de variables recomendadas por EUROCAT permite la codificación de un síndrome y ocho malformaciones. EUROCAT codifica los diagnósticos de Síndrome como una variable especial, en reconocimiento del hecho de que tienen una sola causa, conocida o posible, que a menudo justificará su reconocimiento por separado en el análisis epidemiológico de los patrones de riesgo.

La Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-10 con la extensión BPA, especifica la codificación de una serie de síndromes. Esta Guía se puede utilizar como una ayuda para encontrar los códigos apropiados.

Siempre es importante también, proporcionar un texto descriptivo de este síndrome.

Puede utilizarse como complemento el código de 6 dígitos OMIM (Línea de herencia mendeliana en el hombre) (página web <http://www3.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/>), en la variable "McKusick". Los códigos OMIM nunca deben sustituir la codificación específica CIE10/BPA. Es altamente recomendable que la codificación de los Síndromes sea realizada por un médico genetista, especialmente la codificación OMIM, ya que requiere un buen conocimiento del diagnóstico diferencial, la historia familiar y el análisis genético. En esta guía se presentan los códigos OMIM apropiados para la mayoría de los diagnósticos clínicos de casos de síndrome o asociación específica.

Muchos de los llamados "síndromes", no son síndromes de acuerdo a los consensos actuales de genética clínica. Esta guía se puede utilizar

para ayudar a reconocer que condiciones con el nombre "Síndrome" no deben ser considerados como tales y deben ser codificados en los campos de malformación.

La definición recomendada de una Secuencia (Spranger, 1982) es un modelo "de múltiples anomalías, derivadas de una única anomalía o factor mecánico, conocido o probable". Una malformación, disrupción o factor mecánico, puede dar lugar a una cascada de problemas secundarios en la morfogénesis posterior. Por ejemplo, "un mielomeningocele puede conducir a la parálisis de miembros inferiores, atrofia muscular, pie zambo, incontinencia, infección urinaria y daño renal, estreñimiento y dilatación del intestino, etc. El patrón se llama la secuencia de mielomeningocele ". Por otra parte, "una secuencia es un concepto patogénico y no de causalidad" - puede haber muchas causas iniciales para la misma cascada de defectos. En el análisis epidemiológico en relación al riesgo, una espina bífida con un pie zambo es la misma entidad que una espina bífida sin pie zambo. El nombre de la secuencia no debe ser codificada en la variable síndrome, pero irá en el variable de malformaciones en primer lugar. En la parte 2 de la lista de codificación, se da una lista de secuencias (condiciones que no deben ser codificadas como síndromes).

Una Asociación es definida por Opitz (1994) como idiopática (es decir, causa desconocida), ante un patrón de múltiples anomalías que surgen durante la blastogénesis. A efectos prácticos, sólo hay tres asociaciones conocidas, presentadas en la parte 1 de esta Guía. Aunque las asociaciones no tienen una causa única probable, EUROCAT recomienda que se codifiquen en la variable síndrome. Por favor, utilice los códigos recomendados en la parte 1 para que puedan distinguirse fácilmente los síndromes, y anote siempre el nombre en el campo de texto. Los registros deberían codificar sólo como asociación aquellos casos en los que el bebé haya sido visto por un clínico, que ha puesto nombre a la asociación. No tiene ninguna utilidad en un registro la codificación de una asociación sobre la base de la presencia de una determinada combinación de anomalías o códigos de anomalía, ya que esto puede agravar errores de grabación y en cualquier caso siempre se puede, si fuera necesario, realizar en una etapa posterior. Las asociaciones no suelen ser tratadas en los análisis epidemiológicos de EUROCAT como equivalentes a síndromes, ya que por definición, no hay una sola etiología conocida. Por lo general, serán agrupados como malformaciones múltiples, no síndromes.

Reconocemos que no hay consenso total acerca de las definiciones, ni sobre que condiciones que pertenecen a cada definición. Es esencial codificar de manera específica y coherente, dando la mayor información posible en el campo de texto, para permitir la

reclasificación si hay cambios en los conocimientos o en los consensos.

Todas las anomalías que componen los síndromes, las asociaciones y las secuencias, deben ser codificadas, para facilitar la reclasificación en caso necesario en el futuro, y también para evitar diferencias espurias (no esenciales), en la prevalencia de las anomalías individuales entre los registros. Por ejemplo, onfalocele es un componente frecuente de síndrome de trisomía 18 y la trisomía 18 se asocia con una gran proporción de los casos de onfalocele. La prevalencia total de onfalocele debe ser calculable, tanto incluyendo los casos que forman parte de síndromes, como excluyendo estos casos. Las anomalías menores también deben ser codificadas y figurar en el campo de texto, ya que estas pueden ser importantes para el diagnóstico diferencial.

### **Displasias esqueléticas y otros trastornos del desarrollo esquelético**

Los trastornos del desarrollo del esqueleto se pueden definir de la siguiente manera:

- disostosis - malformaciones de un solo hueso, sola o en combinación
- disrupciones - malformaciones secundarias de los huesos
- displasias esqueléticas - trastornos del desarrollo del tejido óseo-cartilaginoso.

Las Disostosis, son malformaciones, manifestaciones de defectos transitorios que afectaron al esqueleto durante la organogénesis. Son finitos, debido a la naturaleza transitoria del proceso defectuoso, generalmente debido a los genes que están activos durante la embriogénesis para un período de tiempo limitado. Pueden presentarse solas o en combinación, o como parte de trastornos pleiotrópicos, si el gen que la determina se expresa en muchos órganos. Las Disostosis a menudo forman parte de un síndrome específico (ejemplos: Síndrome de Holt Oram, Grieg,acrocefalopolysindactilia etc.).

Las **Disrupciones** surgen debido a los tóxicos y otras exposiciones desfavorables del embrión. Producen malformaciones secundarias (ejemplo - tetrafocomelia de la talidomida, bandas amnióticas).

Las **Displasias** son defectos de los genes con expresión prenatal, que seguirán manifestándose durante el período postnatal. Estos genes, en su mayoría, no se expresan durante la organogénesis (como en disostosis).



Las Displasias esqueléticas no siempre están definidas como Síndromes, pero se consideran equivalente a Síndromes para los fines de EUROCAT, porque tienen un único origen genético conocido. Muchos de ellos son conocidos bajo sus epónimos como síndromes (por ejemplo Síndrome de Jeune's, síndrome de Maffucci, síndrome de Ellis van Creveld, etc.). Se listan por separado en esta guía para ayudarles a encontrarlos para la codificación. Algunas de las condiciones que están ahora en la lista de Síndromes de esta guía, pero no aparecen como displasias esqueléticas, finalmente pasarán al grupo de las displasias esqueléticas, con el conocimiento de las bases biológicas de su desarrollo (por ejemplo, síndrome de Leri-Weill o Robinow). Consulte también la Nota N° 13 de codificación adicional.

Referencias.

- ✓ Opitz JM (1994), "asociación y síndromes: terminología en genética clínica y Epidemiología de defectos de nacimiento: comentarios sobre Khoury Moore y Evans ", Journal of Medical Genetics, vol. 49, pp 14-20.
- ✓ Spranger J, Benirschke K, Hall JG, Lenz W, Lowry RD, JM Opitz, Pinsky L, Scharzacher HG, Smith DW (1982), "errores de Jim: conceptos y términos", Revista de Pediatría, volumen 100, pp 160-165.

#### Notas adicionales de Codificación y explicación de la guía.

1. La primera columna de codificación da los códigos de CIE10-BPA. CIE10-BPA está disponible en el sitio Web sólo para miembros de EUROCAT y debe estar en uso rutinario para todos registros. Si el código de CIE10-BPA es el mismo para más de un síndrome, el código se anotará como "no específico" y debe prestarse especial atención a la Descripción en el texto.

2. La segunda columna de codificación da el código OMIM habitual de la Herencia mendeliana de la condición.

3. La tercera columna da el código de CIE9, con extensión BPA (5 dígitos) y con el antiguo EUROCAT 6 dígitos (Weatherall, 1979). Esto permite utilizar esta guía para el análisis de datos de años pasados.

Advertencia:

a) Cuando se utilizan menos de los 6 dígitos completos, estos códigos pueden no ser específicos a un síndrome único

b) Debe tener cuidado con la interpretación de un sexto dígito cero, como la extensión de un código específico, en lugar de como un dígito " de relleno". Los análisis de datos mediante CIE9 basado en códigos, deben utilizar la información de texto y se refieren a la CIE9 original y codificación BPA.

4. En caso de que existen varios códigos OMIM para el mismo síndrome, un genetista cualificado debe determinar que código es el más adecuado para el caso particular: los distintos códigos no son simples alternativas para la misma condición. Sólo debe darse un código OMIM cuando hay suficientes pruebas para un diagnóstico preciso.

5. La parte 2 ofrece condiciones que no deben codificarse como Síndromes. Codificar dentro de los campos Malformación, dando información de texto completa.

6. Todas las anomalías que constituyen los síndromes, asociaciones y secuencias deben ser codificadas. Cuando se da el mismo código a un Síndrome, Asociación / secuencia diagnóstica, y a una de las anomalías que lo componen, se recomienda utilizar este código dos veces cuando sea necesario, con una explicación completa en las descripciones de texto.

7. En caso de un diagnóstico de síndrome y microdelección, registrar ambos códigos, el de Síndrome (ver lista de síndromes) y el de la microdelección (Q936). Registrar la descripción de la microdelección en el texto de cariotipo, y el nombre del síndrome en la variable síndrome. La distinción entre deleciones y microdeleciones es cada vez menos clara con las nuevas técnicas que se utilizan. Por otra parte, muchas microdeleciones han sido descubiertas como la base genética de los síndromes. En la fecha actual los síndromes más comunes con una microdelección son de Di George (microdelección 22q11), Prader Willi (15q11, pat), Angelman (15q11, estera), Williams (7q11), Miller Dieker (17 p 13), Alagille (20 p 12), Smith Magenis (17 p 11), WAGR - Aniridia Wilms (11p13), TAR (1 p 21), Rubinstein Taybi (16 p 13), Sotos (5q35), deleción 1p36. El último de éstos no tiene nombre de síndrome, y esto puede ser muy común con las nuevas microdeleciones descubiertas, en las que no había sido previamente reconocido un síndrome - codifique como microdelección (Q936) y asegúrese de proporcionar la descripción en el texto (ambos en el cariotipo y el nombre del síndrome en el texto).

8. Las nuevas tecnologías tales como la matriz-CGH, conllevan que se encuentren pequeñas deleciones y duplicaciones, que no estaban previstas en la CIE10 dentro del Q93.5 (otras eliminaciones de parte de un cromosoma) y Q92.3 (trisomía parcial menor). Por el momento seguimos usando estos códigos, pero es práctico grabar tanta información como sea posible en el texto, sobre la naturaleza de la deleción y cómo fue descubierta, y más tarde las revisiones de codificación examinarán esta cuestión. Si se sabe que la deleción es un microdelección, codificar dentro de Q93.6, apartado 7.

9. En los casos en que un Síndrome no se encuentra en la parte 1, puede usarse el código para "otros Síndromes especificados" (Q878), con el nombre del Síndrome en texto.

10. En caso de que haya dos Síndromes coincidentes presentes en el mismo bebé, codificar el segundo Síndrome en el primer campo de Malformación, con su descripción en el texto.

11. Cuando esté usando la base de datos EUROCAT para todos los años desde 1980, tenga en cuenta que el Código de McKusick de años anteriores era un código de 5 dígitos.

12. Para las infecciones congénitas (por ej. Rubéola, CMV) y otros síndromes exógenos (ej. valproato) incluye sólo los Síndromes debidos a exposición temprana en el embarazo con malformaciones mayores. Codifica todos los componentes de la malformación.

13. DISPLASIA ESQUELÉTICA. Si un diagnóstico final de displasia esquelética grave o letal no es posible, **como en IVE o muertes neonatales sin examen post mortem, utilice el código Q788.** Para diagnóstico tardío de displasia esquelética no especificada, usar el código Q789. Codificación publicada por el Comité de Codificación de agosto de 2007.

**Parte 1. Condiciones a codificar en el campo Síndrome**

<b>Description</b>	<b>ICD10-BPA *</b>	<b>OMIM code</b>	<b>ICD9-BPA-E*</b>
<b>Syndromes – monogenic or unknown etiology</b>			
Aarskog syndrome	Q8710	305400, 100050	75989
Acrocephalopolysyndactyly (all types)	Q8700	201000 ;101600 ;201020;101120	755501
Aglosso-adactyly	Q878	103300	759846
Alagille syndrome	Q4471	118450	75167
Alport's syndrome	Q8780	104200,203780,301050	759870
Angelman syndrome	Q8785	105830	759899
Aniridia- Wilms tumour syndrome WAGR	Q13.1	194072	
Apert's syndrome (acrocephalosyndactyly type I and II)	Q8701	101200	755500/01
Bardet-Biedl syndrome	Q8781	209900	759820
Beckwith-Wiedemann syndrome (EMG syndrome)	Q8730	130650	759874
Blepharophimosis-ptosis syndrome	Q100	110100	74360
CHARGE	Q300		
Cleidocranial dysplasia (dysostosis)	Q7402	119600	755551
Cockayne's syndrome	Q8711	216400	759826
Cornelia de Lange syndrome (de Lange syndrome)	Q8712	122470	759821
Crouzons disease (craniofacial dysostosis type I)	Q751	123500	75601
Di George syndrome/velocardiofacial syndrome	D821	188400	27910
Dubowitz syndrome	Q8713	223370	75989
Ehlers-Danlos syndrome	Q796	130000 + several	75685
Fragile X syndrome	Q992	309550	75888
Fraser's syndrome (cryptophthalmos-syndactyly)	Q8702 <sup>1</sup>	219000	759892
Frontonasal dysplasia	Q7581	136760	
Gardner syndrome	Q8583	175100	759630
Gorlin-Chaudhry-Moss syndrome	Q878	233500	759898
Hallermann-Streiff syndrome	Q8705	234100	756050
Holt-Oram syndrome (heart-hand syndrome)	Q8720	142900	759842
Incontinentia pigmenti	Q823	308300	75735

Codes printed in italics are not specific to the syndrome listed. <sup>1</sup> Note that WHO use the unspecified code Q112



















