



**Informes de
REPIER-ASTURIAS**

4

Anomalías congénitas en Asturias

1996-2003

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

INDICE:

Metodología

Generalidades

Análisis pormenorizado:

- Anomalías congénitas del sistema nervioso
- Anomalías congénitas del ojo
- Anomalías congénitas de oídos, cara y cuello
- Anomalías congénitas del aparato circulatorio
- Anomalías congénitas del aparato respiratorio
- Anomalías congénitas del sistema digestivo
- Anomalías congénitas de los órganos genitales
- Anomalías congénitas del aparato urinario
- Anomalías congénitas osteomusculares
- Anomalías congénitas en miembros
- Anomalías congénitas del tegumento
- Anomalías congénitas cromosómicas
- Otra anomalías congénitas no especificadas

Bibliografía

Anexos: Tablas :

Palabras clave/ Keywords:

Defectos congénitos, Enfermedades raras, tumores raros, salud pública, morbilidad, mortalidad, servicios sanitarios, medicina preventiva /
Congenital defects, Birth defects, Rare diseases, rare tumors, public health, morbidity, mortality, care services, preventive medicine.

Informe realizado por:

Mario Margolles Martins

Sara Mérida Fernández

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

Dirección General de Salud Pública y Planificación

Ha colaborado aportando información sobre los casos:

Paloma Fernández Muñoz

(Servicio de Salud del Principado de Asturias)

Trabajo financiado por el **Instituto de Salud Carlos III** en su programa Redes Temáticas de Investigación Cooperativa. Expediente: G03/123. **Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REPIER)**

Metodología:

Fuentes de información:

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

Fuente	Años de estudio	Información Analizada Indicador	Comentarios
Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) Servicio de Salud del Principado de Asturias	1996-2003	Casos Atendidos Ingresados en un hospital <i>Incidencia</i>	Registra ingresos hospitalarios, ha sido necesario seleccionar el proceso inicial de cada anomalía congénita del periodo para cada caso. No incluye los ingresos atendidos en el Hospital de Jove (Gijón) ni el del Oriente de Asturias (Les Arriondes) entre los años 1996-2001, pero sí en los años 2002-2003

Población a analizar:

En este estudio se analizan los procesos que, siendo considerados **anomalías congénitas**, generaron ingresos hospitalarios de la red asturiana entre las personas residentes en Asturias, en el periodo de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 1996 y el 31 de diciembre de 2003.

A efectos de este estudio se considera ingreso, la institucionalización de una persona en un hospital de la red sanitaria pública asturiana.

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

La selección y codificación de las causas básicas de ingreso en estos hospitales se hace de acuerdo a las normas y procedimientos recomendados por la OMS y recogidos en la CIE-9ª revisión, en su modificación clínica.

Cálculo de indicadores:

Para el cálculo de los indicadores de incidencia y prevalencia se ha tenido en cuenta el número absoluto de casos de ingresos o de anomalías congénitas, según el caso, por cada enfermedad rara y año y se han calculado las tasas específicas en función de las poblaciones censales siguientes:

Censo	Hombres	Mujeres	Total
1996	522.981	564.904	1.087.885
2001	506.598	549.546	1.056.144

Fuente: Sadei. Censos de Población y Vivienda en Asturias, 1996 y 2001

Para el cálculo de tasas de evolución temporal, se han agrupado, debido a su escasa frecuencia, los sucesos a analizar sucedidos en los siguientes períodos bienales: 1996-1997, 1998-1999, 2000-2001 y 2002-2003. Se ha elegido como denominador para el cálculo de sus tasas de morbilidad la población intercensal en dichos períodos, a saber:

Período (años)	Hombres	Mujeres	Total
1996-1997	522.981	564.904	1.087.885
1998-1999	514.789	557.225	1.072.014
1999-2000	514.789	557.225	1.072.014
2001-2002	506.598	549.546	1.056.144

Fuente: Sadei. Censos de Población y Vivienda en Asturias, 1996 y 2001

Para el cálculo de tasas por grupos etarios, se han agrupado las edades en los siguientes intervalos (en años de edad): menores de 1 año, de 1-4 años (inclusive), de 5-9 años, de 10-29 años, de 30-64 años y 65 o más años. Se han elegido como denominadores para el cálculo de sus tasas de morbilidad la población incluida en el Padrón correspondiente a toda Asturias, referida al año 2000.

Edad (años)	Total personas
<1	5.875
1-4	23.501
5-9	36.313
10-29	276.296
30-64	503.895
>=65	230.687

Fuente: Sadei. Padrón Municipal, año 2000

Enfermedades a analizar:

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

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

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

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

En este estudio, sin embargo, nos centramos en el análisis de **las anomalías congénitas** tal y como vienen definidas en la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) en su novena revisión, hemos ido analizando los ingresos hospitalarios producidos por una o más de estas anomalías.

Anomalías congénitas a analizar:

CIE-9ª	Anomalía congénita :	
	ANOMALIAS CONGÉNITAS	
	SISTEMA NERVIOSO	
740	Anencefalia	
740.0	Anencefalia	Acrania, Amielencefalia, hemiencefalia, hemicefalia
740.1	Craneorraquisquis	
740.2	Iniencefalia	
741	Espina bífida	
741.0	Con hidrocefalia	S. Arnold-Chiari
741.9	Sin mención de hidrocefalia	Espina bífida, hidromeningocele, meningocele, meningomielocele, mielocel, mielocistocele, raquisquis, siringomielocele
742	Otras AC del sistema nervioso	
742.0	Encefalocele	Encefalomielocele, hidroencefalocele, hidromeningocele craneal, meningocele cerebral, meningoencefalocele
742.1	Microcefalia	Hidromicrocefalia, micrencefalia
742.2	Deformidades por reducción de encéfalo	Agnesia, aplasia, ausencia, hipoplasia, agiria, arrinencefalia, microgira
742.3	Hidrocefalia congénita	Acueducto de Silvio (anomalía, estenosis, obstrucción), atresia de agujeros de Magendie y Luschka
742.4	Otras anomalías especificadas del encéfalo	Anomalías múltiple, lisencefalia, macrogira, megalencefalia, porencefalia, quiste congénito cerebral, ulegira
742.5	Otras anomalías especificadas de medula espinal	Amielia, atelomielia, alt. Cola caballo, hidromielia, hidorraquis, hipoplasia medualr, mielatelia
742.8-9	Otras anomalías del Sistema Nervioso	Agnesia de nervio, desplazamiento plexo braquial, disautonomía familiar
743	OJO	
743.0	Anoftalmia	Agnesia y ausencia congénita del ojo
743.1	Microftalmia	Aplasia, displasia, hipoplasia del ojo, ojo rudimentario
743.2	Buftalmia	Glaucoma del RN, hidroftalmía, megalocórnea, queratoglobos
743.3	Catarata congénita y anomalías cristalino	Afaquia congénita y esferofaquia
743.4	Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores	Aniridia, anisocoria, anomalias de Meter y Rieger, atresia pupilar, coloboma del iris, corectopia, microcórnea, opacidad congénita de la córnea
743.5	Alteraciones segmento posterior	Aneurisma retiniano congénito, coloboma de disco óptico, de fondo y opacidad vítrea congénita
743.6	Alteraciones párpados, lacrimales y órbita	Abléfaron, agnesia o ausencia de (ap. Lagrimal, párpados, pestañas, punctum lacrimale), entropión congénito, músculos oculares y párpado supernumerarios, ptosis congénita
743.8-9	Otras anomalías del ojo	Albinismo ocular y anomalía o deformidad n.e del ojo
744	OÍDO, CARA Y CUELLO	
744.0	Alteraciones oído con deterioro de audición	Anomalía de laberinto, oído medio y órgano de Corti; atresia o estrechez de CAE y meato óseo; ausencia de CAE, oído y oreja; fusión de huesecillos del oído
744.1	Oreja supernumeraria	Apéndice preauricular; lóbulo y pabellón auricular supranumerario; poliotia; trago supranumerario
744.2-3	Otras Alteraciones oído	Ausencia de lóbulo y trompa, macrotia, microtia, oreja de sátiro o vampiro, tubérculo de Darwin
744.4	Hendidura, quiste o fístula branquiales	Fístula branquial, cervicoaural, congénita de oreja; oreja cervical, quiste preauricular, vestigio branquial
744.5	Pterigion del cuello	
744.8-9	Alteraciones de cuello o cara (otras)	Hipertrofia congénita de labio, macroqueilia, macrostomía, microqueilia, microstomía
745	APARATO CIRCULATORIO	
	Bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco	
745.0	Tronco arterioso	Ausencia de tabique, comunicación entre aorta y arteria pulmonar; defecto septal aórtico, persistencia de tronco arterioso
745.1	Trasposición grandes vasos	Dextrotrasposición de aorta, origen de los 2 grandes vasos en VD, Sind. Taussig-Bing, transposición de grandes vasos
745.2	Tetralogía de Fallot	Comunicación interventricular con atresia o estenosis pulmonar, dextroposición aórtica e hipertrofia de VD
745.3	Ventrículo común	Corazón trilobular biauricular, ventrículo único
745.4	Comunicación interventricular	Complejo de Eisenmenger, Comunicación VI-AD, defecto de

745.5	Ostium secundum, alteraciones tabique auricular	Reborde, defecto de tabique interventricular, enf. De Roger Foramen ovale, ostium secundum patente o persistente
745.6	Alteraciones eminencias endocárdicas	Aurícula y conducto auriculoventricular común, defecto de tabique ventricular, ostium primum persistente
745.7	Cor biloculare	Corazón bilocular
745.9	Defectos cierre septal	
746	Otras anomalías congénitas de corazón	
746.0	Alteraciones de valvula pulmonar	Atresia, estenosis e insuficiencia válvula pulmonar
746.1	Atresia y estenosis tricúspide	
746.2	Anomalía de Ebstein	
746.3	Estenosis de aórtica	
746.4	Insuficiencia aórtica	Insuficiencia aórtica, válvula aórtica bicúspide
746.5	Estenosis mitral	
746.6	Insuficiencia mitral	
746.7	Síndrome de hipoplasia cor izquierdo	
746.9	Otras Alteraciones congénitas corazón	Atresia o hipoplasia acentuada de válvula u orificio aórtico con hipoplasia aorta ascendente y desarrollo alterado de VI Anomalía de arteria coronaria, bloqueo cardíaco, defecto pericárdico, divertículo de VI, corazón triauricular, dextrocardia, ectopia cardíaca, enfermedad de Uhl, estenosis infundibular pulmonar, levocardia, posición anómala corazón
747	Otras anomalías de aparato circulatorio	
747.0	Persistencia ductus	Ductus arterioso impermeable, persistencia conducto de Botal
747.1	Coartación de aorta	Coartación de aorta, interrupción de cayado de aorta
747.2	Otras Alteraciones aorta	Aneurisma congénito, aplasia, atresia, ausencia, cabalgamiento, destroposición, dilatación congénita, hipoplasia, aneurisma del seno de Valsalva, estenosis, estrechez, estenosis supraaórtica, persistencia de arco aórtico derecho y de asas del arco aórtico
747.3	Alteraciones arteria pulmonar	Agenesia, anomalía, atresia, estenosis e hipoplasia, aneurisma pulmonar arteriovenoso
747.4	Alteraciones grandes venas	Anomalía, ausencia estenosis de vena cava inferior o superior; conexión anómala de vena pulmonar, persistencia de la vena cardinal posterior izquierda, persistencia de vena cava superior izquierda
747.5	Ausencia o hipoplasia arteria umbilical	Arteria umbilical única
747.6	Alteraciones sistema vascular periférico	Aneurisma arteriovenoso periférico, aneurisma, estenosis arterial, feblectasia, várice; anomalía, atresia y ausencia de arteria o vena no clasificada en otra parte; arterias renales múltiples
747.9	Otras anomalías sistema circulatorio	Aneurisma congénito arteriovenoso de encéfalo, anomalías congénitas de vasos cerebrales
748	APARATO RESPIRATORIO	
748.0	Atresia de coanas	Atresia y estenosis congénita de ventanas nasales
748.1	Otras Alteraciones nariz	Ausencia, hendidura de la nariz, deformidad de pared de seno paranasal, deformidad de la nariz, muesca congénita en la punta de nariz, nariz supernumeraria, perforación de pared de seno paranasal
748.2	Velo congénito de la laringe	Pterigion de la laringe glótico y subglótico
748.3	Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios	Agenesia, ausencia, anomalías de epiglotis y cartílagos cricoides, tiroides y traqueal; atresia de epiglotis, glotis, laringe o traquea; dilatación traqueal, estenosis de laringe o traquea, estridor laringeo, traqueocele, divertículo bronquial, fisura de epiglotis, hendidura de cartílago tiroides y cricoides, laringocele
748.4	Pulmón quístico congénito	Pulmón en panal, enfermedad polquistica y quística del pulmón
748.5	Agenesia, displasia e hipoplasia de pulmón	Aplasia, ausencia, hipoplasia y secuestro del pulmón
748.6	Otras Alteraciones congénitas de pulmón	Bronquiectasia congénita, anomalías de hojas pleurales, atresia de nasofaringe, quiste congénito de mediastino
749	APARATO DIGESTIVO	
	Fisura del paladar y labio leporino	
749.0	Fisura del paladar	Fisura de úvula, paladar hendido, palatosquisis
749.1	Labio leporino	Fisura congénita de labio, hendidura labial congñenita, queilosquisis
750	Otras anomalías de parte superior de aparato digestivo	
750.0	Anquiloglosia	Frenillo lingual corto
750.1	Otras anomalías de la lengua	Adherencia, hipertrofia y aglosia de la lengua; fisura, hipoplasia de la lengua; macroglosia, microglosia

750.2	Otras anomalías de boca y faringe	Atresia conducto salival, ausencia de úvula y glándula salival, bolsa faríngea, divertículo faríngeo, fístula congénita de glándula salival o labio, glándula salival supranumeraria
750.3	Fístula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágicas	Atresia, ausencia de esófago; esófago imperforado; estenosis, estrechez de esófago; fístula congénita broncoesofágica; pterigión del esófago
750.4	Otras anomalías especificadas de esófago	Esófago gigante; Bolsa, desplazamiento congénito, dilatación, divertículo, duplicación de esófago
750.5	Estenosis pilórica hipertrófica congénita	Constricción, espasmo, estenosis, estrechez, hipertrofia del píloro
750.6	Hernia hiatal congénita	Desplazamiento de mucosa gástrica, hernia congénita de hiato esofágico
750.7	Otras anomalías especificadas de estómago	Cardioespasmo, estómago en reloj de arena, desplazamiento, divertículo congénito de estómago; duplicación, megalogastria, microgastria, trasposición del estómago
750.8-9	Otras anomalías de la parte superior del estómago	Anomalías y deformidades congénitas de parte superior del estómago
751	Otras anomalías congénitas del aparato digestivo	
751.0	Divertículo de Meckel	Divertículo de Meckel, persistencia de conducto onfalomesentérico, vitelino
751.1	Atresia y estenosis del intestino delgado	Atresia de duodeno, íleo, intestino; ausencia, estenosis, obstrucción de intestino delgado, yeyuno imperforado
751.2	Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y conducto anal	Año imperforado, atresia de ano, colon, recto; ausencia de ano, apéndice, intestino grueso; estrechez congénita de recto; estrechez, oclusión del ano; obstrucción congénita de intestino grueso, imperforación de ano, recto
751.3	Enfermedad de Hirschprung y otros trastornos congénitos funcionales del colon	Aganglionosis, dilatación congénita del colon, macrocolon, megacolon congénito
751.4	Anomalías congénitas de la fijación del intestino	Adherencias congénitas anómalas del omento, peritoneales; membrana de Jackson, mesenterio universal, rotación del ciego o colon defectuosa, incompleta, insuficiente
751.5	Otras anomalías del intestino	Año ectópico, divertículo congénito de colon, dolicolon, duplicación de ano, apéndice, ciego, intestino, megalopéndice, megaloduodeno, microcolon, persistencia de cloaca, trasposición de apéndice, colon, intestino
751.6	Anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares	Atresia de conducto biliar, ausencia de conducto y vesícula biliar, ausencia de hígado, conducto hepático e hígado supranumerario; duplicación de conducto biliar, conducto cístico, hígado y vesícula biliar; enfermedad fibroquística y poliquística del hígado, estrechez del colédoco, conducto biliar, hepatomegalia, obstrucción de conducto o vía biliar, vesícula biliar intrahepática
751.7	Anomalías del páncreas	Agenesia, ausencia e hipoplasia del páncreas, páncreas anular o supranumerario
751.8-9	Otras anomalías del aparato digestivo	Ausencia, duplicación o posición anormal de órganos digestivos
752	ORGANOS GENITALES Anomalías de los órganos genitales	
752.0	Anomalías de los ovarios	Agenesia, ausencia o vestigios de ovarios
752.1	Anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho	Atresia o ausencia de ligamento ancho u oviducto, ligamento ancho u oviducto supranumerario, quiste del conducto de Gaucher, del epoóforo, del pabellón ovárico, del parovárico
752.2	Duplicación de útero	Duplicación del útero
752.3	Otras anomalías del útero	Agenesia, aplasia, ausencia del útero; útero bicorne, funcionamiento de un solo cuerno unicornio
752.4	Anomalías del cuello del útero, vagina y genitales externos femeninos	Agenesia, ausencia y desarrollo anómalo de clítoris, cuello uterino, vagina o vulva, imperforación del himen, quiste del conducto de Nuca, de vulva, embrionario de la vagina
752.5	Criptorquidia	Descenso imperfecto del testículo, ectopia testicular
752.6	Hipospadias y espispadias	Anspadias, encordamiento congénito
752.7	Pseudohermafroditismo y sexo indeterminado	Disgenesia gonadal pura, ginandrismo, hermafroditismo, ovotestis, pseudohermafroditismo
752.8-9	Otras anomalías de los órganos genitales	Aplasia de ligamento redondo, próstata, testículo; atresia de conducto deferente y eyaculatorio; ausencia de cordón espermático, pene y próstata, curvatura lateral del pene, fusión de testículo, hiploplasia de pene y testículo; monorquidia, paraspias, poliorquidia
753	APARATO URINARIO Anomalías congénitas del aparato urinario	

753.0 753.1	Agenesia y disgenesia renales Enfermedad quística del riñón	Atrofia renal, ausencia congénita de riñón, hipoplasia renal Degeneración o enfermedad renal fibroquística o pliquística; quiste renal múltiple, riñón fibroquístico o poliquístico
753.2	Anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter	Atresia ureteral, dilatación ureteral, hidronefrosis, megauréter, oclusión ureteral, ureterocele, estrechez congénita del orificio vesiculoureteral, de la unión pieloureteral, del uréter, uréter impermeable
753.3	Otras anomalías especificadas del riñón	Cálculo y desplazamiento congénito renal, fusión de riñones, hiperplasia renal, lobulación fetal del riñón, riñón doble con pelvis doble, ectópico, gigante, en herradura, supernumerario; rotación defectuosa del riñón
753.4	Otras anomalías especificadas del uréter	Ausencia, desviación e implantación anómala del uréter, desplazamiento del orificio ureteral, uréter doble, ectópico, supernumerario
753.5 753.6	Extrofia de vejiga Atresia y estenosis de uretra y cuello de vejiga	Extroversión de vejiga, vejiga ectópica Estrechez congénita del meato urinario, del orificio vesicouretral, de la uretra vulvar; obstrucción del cuello vesical, uretra impemeable
753.7 753.8-9	Anomalías del uraco Otras anomalías de vejiga y uretra	Persistencia y quiste del uraco Ausencia de uretra y vejiga, divertículo vesical, fístula uretrorrectal, hernia de vejiga, prolapso de uretra y mucosa de vejiga, meato y uretra dobles, uretra y vejiga dobles
754	ANOMALÍAS OSTEOMUSCULARES CONGÉNITAS Ciertas anomalías osteomusculares congénitas	
754.0	Del cráneo, cara y maxilares	Asimetría de cara, depresiones del cráneo, desviación del tabique de la nariz, dolicocefalia, facies comprimida, facies de Potter, nariz aplastada, plagiocefalia
754.1	Del músculo esternocleidomastoideo	Contractura del músculo esternocleidomastoideo, torticosis esternomastoideo, tumor esternomastoideo
754.2	De la columna vertebral	Escoliosis y lordosis postural congénita
754.3	Luxación congénita de cadera	Dislocación y preluxación congénita de cadera, estado de predislocación de cadera al nacimiento
754.4	Genu recurvatum y curvatura de los huesos largos del miembro inferior	Curvatura congénita del fémur, de tibia y peroné, luxación congénita de rodilla
754.5	Pie varo congénito	Metatarso varo, talipes calcaneovaro, talipes equinovaro
754.6	Pie valgo congénito	Deformidad valgo del pie, pie plano congénito, talipes calcaneovalgo
754.7	Otras anomalías congénitas del pie	Deformidad congénita del pie, pie bot, talipes asimétrico
754.8	Otras especificadas	Contractura en flexión generalizada de las articulaciones de miembros inferiores, deformidad de pared torácica, luxación del codo, mano en azada, mano en zamba, tórax en embudo, tórax excavado, tórax en quilla
755	ANOMALIAS EN MIEMBROS Otras anomalías congénitas de los miembros	
755.0	Polidactilia	Dedos supernumerarios de mano o pie
755.1	Sindactilia	Fusión de dedos de manos o pies, palmidactilia, sinfalangia
755.2	Anomalías por reducción de miembro superior	Acortamiento congénito de brazo, amelia, ectromelia, focomelia, hemimelia; ausencia congénita de brazo, dedo de mano, mano, radio; brazo rudimentario
755.3	Anomalías por reducción de miembro inferior	Acortamiento congénito de pierna, amelia, ectromelia, focomelia, hemimelia; ausencia congénita de dedo de pie, fémur, pie, pierna
755.4	Anomalías por reducción de miembro no especificado	Amelia, ectromelia, focomelia, hemimelia de miembro no especificado; ausencia congénita de miembro no especificado
755.5	Otras anomalías de miembro superior incluso la cintura escapular	Acrocefalosindactilia, deformidad de clavícula o escápula. Deformidad de Madelung, Sprengel, disostosis cleidocraneal, huesos del carpo supranumerarios, macrodactilia, mano hendida en pinza de langosta, sinostosis radiocubital
755.6	Otras anomalías de miembro inferior incluso la cintura pelviana	Angulación de la tibia, anteversión del fémur, ausencia de rótula, coxa valga, coxa vara, dedo en pie de martillo, deformidad articular d erodilla o tobillo, fusión de la articulación sacroiliaca, genu valgum, genu varum, hallux varus, deformidad de articulación sacroiliaca, rótula rudimentaria, sinostosis astragaloescafoidea
755.7	Otras anomalías de miembro no especificado	Artrogriposos múltiple congénita
	ANOMALIAS EN SISTEMA OSTEOMUSCULAR	

756	Otras anomalías congénitas en sistema osteomuscular	
756.0	Anomalías óseas de cráneo y cara	Acrocefalia, ausencia de huesos de cráneo, craneosinostosis, deformidad de frente, enfermedad de Crouzon, fusión imperfecta de cráneo, hipertelorismo, oxicefalia, platibasis, trigonocefalia
756.1	Anomalías de columna vertebral	Ausencia congénita de vertebra, deformidad de la región lumbosacra, espina bífida oculta, espondilolistesis congénita, fusión congénita de columna vertebral, hemivértebra, síndrome de Klippel-Feil, vértebra supernumeraria
756.2	Costilla cervical	Costilla supernumeraria de región cervical
756.3	Otras anomalías de costillas y esternón	Ausencia de costilla o esternón, esternón bífido, fusión congénita de costillas
756.4	Condrodistrofia	Acondroplasia, condrodistrofia fetal, discondroplasia, enfermedad de Ollier
756.5	Osteodistrofias	Displasia condroextodérmica, epifisaria múltiple, polióstótica fibrosa, osteogénesis imperfecta, osteopetrosis, osteopoiquilosis, osteopsatirosis, síndrome de Albright (McCune-Sternberg)
756.6	Anomalías en diafragma	Ausencia y eventración de diafragma, hernia diafragmática congénita
756.7	Anomalías en pared abdominal	Exófalos, gastroquisis
756.8	Otras anomalías de músculo, tendón, de aponeurosis y tejido conjuntivo	Acortamiento congénito de tendón, amiotrofia congénita, ausencia de músculo pectoral, ausencia de tendón, músculo supernumerario, síndrome de Ehlers-Danlos
756.9	Otras anomalías del sistema osteomuscular	Anomalías o deformidad congénita no especificada
757	ANOMALÍAS DEL TEGUMENTO Anomalías congénitas del tegumento	
757.1	Edema hereditario de piernas	Trofoedema hereditario
757.2	Ictiosis congénita	Ictiosis congénita
757.3	Anomalía dermatoglífica	Surcos palmares anormales
757.4	Otras anomalías especificadas de la piel	Apéndices cutáneos supernumerarios, cicatriz, displasia ectodérmica, poiquiloderma, epidermolisis ampollar, feto arlequín, mancha de nacimiento, queratoderma urticaria pigmentosa, xeroderma pigmentoso
757.5	Anomalías especificadas del pelo	Alopecia, atroces, hipertrichosis, moniletrix, pelo nudoso, persistencia del lánugo
757.6	Anomalías especificadas de las uñas	Anoniquia, coiloniquia, leuconiquia, onicauxis, paquioniquia, uña contrahecha
757.7	Anomalías especificadas de la mama	Ausencia de mama o pezón, hipoplasia mamaria, mama o pezón supernumerario
757.8-9	Otras anomalías tegumentarias	Anomalías o deformidades congénitas
758	ANOMALIAS CROMOSÓMICAS Anomalías cromosómicas	
758.0	Síndrome de Down	Síndrome de traslocación de Down, trisomía 21 ó 22, trisomía G
758.1	Síndrome de Patau	Trisomía 13, trisomía D1
758.2	Síndrome de Edwards	Trisomía 18, trisomía E3
758.3	Síndromes por deficiencia autonómica	
758.4	Traslocación autonómica equilibrada en individuo normal	
758.5	Otras afecciones debidas a anomalías autonómicas	
758.6	Disgenesia gonadal	
758.7	Síndrome de Klinefelter	
758.8	Otras afecciones debidas a anomalías a cromosomas sexuales	
758.9	Afecciones por anomalías cromosómicas sin especificación	
759	OTRAS E INESPECIFICADAS ANOMALIAS CONGENITAS Otras e inespecificadas anomalías congénitas	
759.0	Anomalías del bazo	
759.1	Anomalías de la glándula adrenal	
759.2	Anomalías de otras glándulas endocrinas	
759.3	Situs inversus	
759.4	Gemelos conjuntados	
759.5	Esclerosis tuberosa	
759.6	Otras hamartosis	

759.7	Anomalías congénitas múltiples	Síndrome de Prader-Willis Síndrome de Marfan Síndrome de X frágil
759.8	Otras anomalías especificadas	
759.9	Anomalía congénita no especificada	

Anomalías congénitas:

Generalidades:

Por aparatos:

Las enfermedades raras, y, entre ellas, **las anomalías congénitas** son, por su propia definición, de escasa frecuencia pero para valorar su impacto sobre la comunidad, además de otros factores como la relevancia del proceso, su vulnerabilidad, el conocimiento de su etiopatogenia y las repercusiones que sobre el individuo y su entorno hace la enfermedad, etc., debemos fijarnos en la cantidad de personas que están afectadas por las mismas. En este estudio de anomalías congénitas, evidentemente, el criterio a valorar es el número y la proporción de personas que presentan alguna de las anomalías citadas a lo largo de su vida.

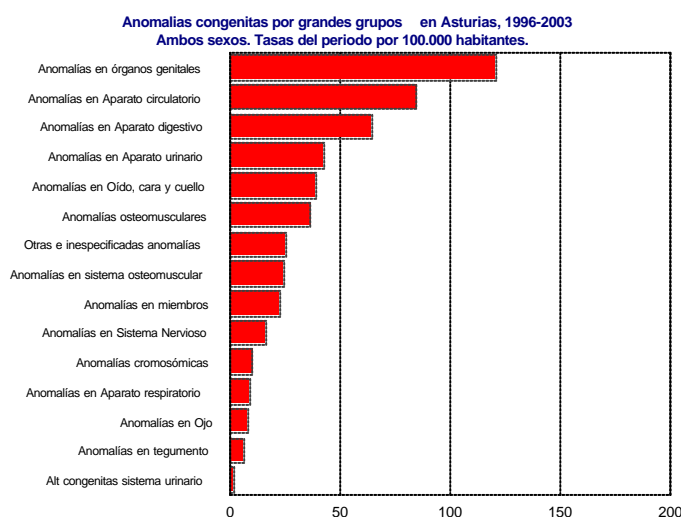
Anomalías congénitas en Asturias, 1996-2003

Incidencia por grandes grupos de aparatos según el sexo

Aparato afectado	Hombres		Mujeres		Total	
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías en Sistema Nervioso	89	17,3	85	15,3	174	16,2
Anomalías en Ojo	43	8,4	46	8,3	89	8,3
Anomalías en Oído, cara y cuello	191	37,1	231	41,5	422	39,4
Anomalías en Aparato circulatorio	461	89,6	448	80,4	909	84,8
Anomalías en Aparato respiratorio	46	8,9	47	8,4	93	8,7
Anomalías en Aparato digestivo	455	88,4	240	43,1	695	64,8
Anomalías en órganos genitales	1.014	197,0	282	50,6	1.296	120,9
Anomalías en Aparato urinario	276	53,6	179	32,1	455	42,4
Anomalías osteomusculares	193	37,5	200	35,9	393	36,7
Anomalías en miembros	110	21,4	129	23,2	239	22,3
Anomalías en sistema osteomuscular	133	25,8	125	22,4	258	24,1
Anomalías en tegumento	20	3,9	46	8,3	66	6,2
Anomalías cromosómicas	48	9,3	64	11,5	112	10,4
Otras e inespecificadas anomalías	152	29,5	121	21,7	273	25,5
Total de anomalías	3.231	627,6	2.243	402,5	5.474	510,6

Fuente: CMBD- Asturias, 1996-2003

Tasas del período 1996-2003 por 100.000h



En la totalidad del período 1996-2003 se ingresaron a personas en hospitales de la red pública asturiana que tenían un total de 5.474 nuevos procesos de anomalías congénitas (tasa del período de 510,6 casos/100.000 habitantes, tasa anual media de 63,8 casos/100.000h).

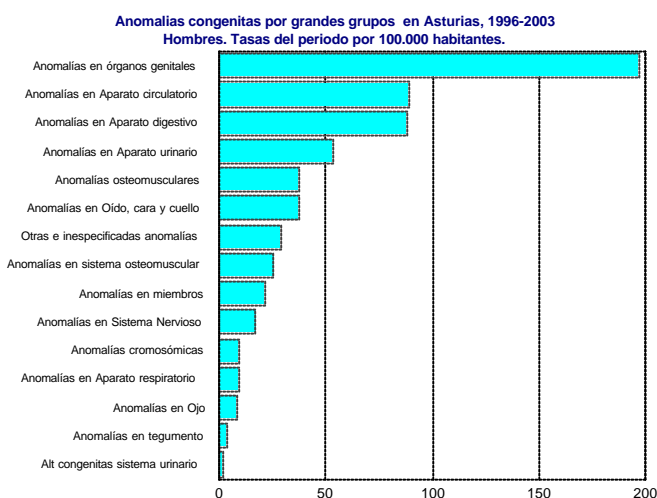
La anomalía, por grandes aparatos, que generó

ingreso hospitalario más frecuentemente fueron en ambos sexos las **anomalías de los órganos genitales** (1.296 casos en el período), seguidas de las **del aparato circulatorio** (909 casos), y, a gran distancia, las **anomalías del aparato digestivo** (695 casos), de las del aparato urinario (455 casos) y de las **anomalías de oído, cara y cuello** (422 casos).

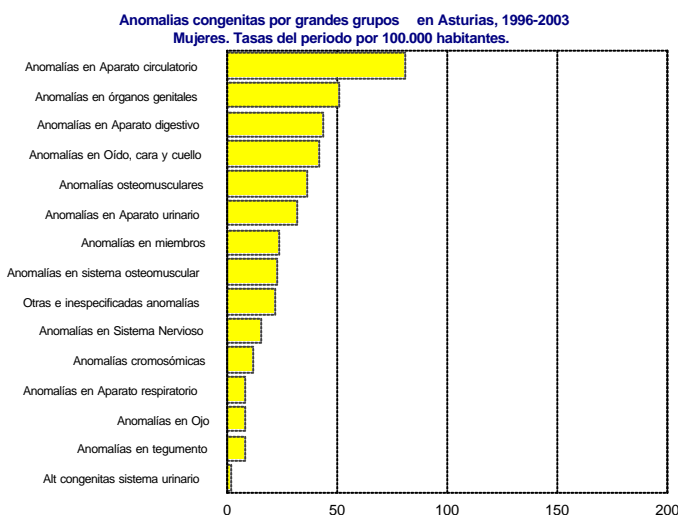
Hubo más anomalías congénitas en hombres que en mujeres: 3.231 casos en hombres (tasa del período de 627,6 casos/100.000h) y 2.243 en mujeres (tasa de 402,5 casos/100.000h) con un cociente de masculinidad de 1,56.

Entre hombres han sido más frecuentes las anomalías **de los órganos genitales** (1.014 casos) procedentes, sobre todo de la gran frecuencia de criptorquidias, seguidas a una considerable distancia de las **anomalías del aparato circulatorio y digestivo** (con más de 450 casos en el período), del

aparato urinario (276 casos) y de las **anomalías osteomusculares** (193 casos).



Entre mujeres, por el contrario, han sido más frecuentes las **anomalías del aparato circulatorio** (448 casos), de los **órganos genitales** (282 casos), **anomalías del aparato digestivo** (240 casos), **anomalías de oído, cara y cuello** (231 casos) y **osteomusculares** (200 casos).



Son evidentes, por tanto, las diferencias de género en relación a las **anomalías de los órganos genitales** (debido a las criptorquidias, con cocientes de masculinidad de 3,5), las **anomalías del aparato digestivo** (que siendo menos frecuentes tienen una incidencia casi el doble superior en hombres), y las del **aparato urinario** que son un 65% más frecuentes en hombres. Por el contrario, las **anomalías congénitas del tegumento** son mucho más frecuentes en mujeres que en hombres (más del doble).

El análisis de la evolución de las anomalías congénitas atendidas en los hospitales de la red pública asturiana nos muestra que, por grandes aparatos o grupos de anomalías congénitas, se observa un descenso en el conjunto de las anomalías entre 1996 y 2003 que llega al 13%. Son considerables los descensos de las **anomalías en órganos genitales** (39%), en **anomalías osteomusculares** (30%), en **anomalías en miembros** (27%) y en **anomalías en ojos** (50% si bien

tiene escasa entidad a nivel de frecuencia). También descienden, a menor escala, el número de casos con anomalías en sistema nervioso (24%), las anomalías en tegumentos y otras anomalías o inespecificas. Por el contrario, se observan incrementos en las frecuencias de personas atendidas en las **anomalías en aparato digestivo** (37%) y de las **anomalías cromosómicas** (45%).

Anomalías congénitas en Asturias, 1996-2003

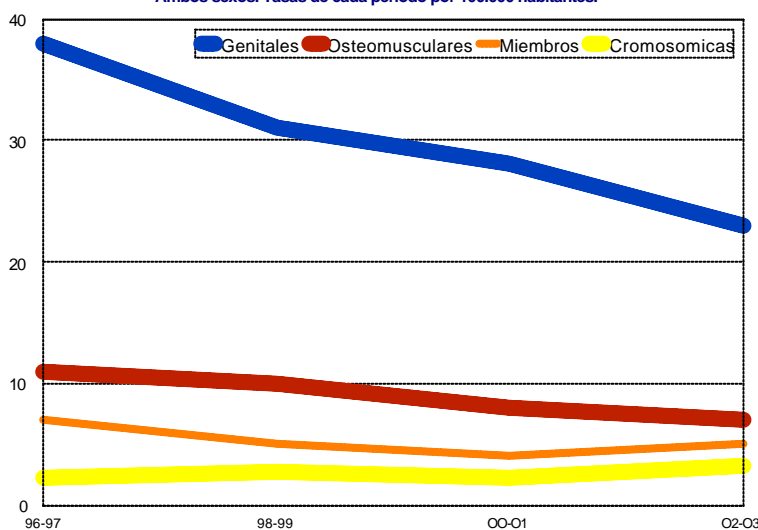
Incidencia por grandes grupos de aparatos según año

Aparato	1996-1997		1998-1999		2000-2001		2002-2003	
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías en Sistema Nervioso	55	5,1	52	4,9	24	2,2	41	3,9
Anomalías en Ojo	30	2,8	29	2,7	15	1,4	15	1,4
Anomalías en Oído, cara y cuello	115	10,6	86	8,0	103	9,6	118	11,2
Anomalías en Aparato circulatorio	255	23,4	221	20,6	206	19,2	227	21,5
Anomalías en Aparato respiratorio	16	1,5	21	2,0	38	3,5	18	1,7
Anomalías en Aparato digestivo	148	13,6	170	15,9	179	16,7	198	18,7
Anomalías en órganos genitales	410	37,7	334	31,2	305	28,5	247	23,4
Anomalías en Aparato urinario	117	10,8	107	10,0	103	9,6	128	12,1
Anomalías osteomusculares	116	10,7	110	10,3	87	8,1	77	7,3
Anomalías en miembros	82	7,5	58	5,4	41	3,8	58	5,5
Anomalías en sistema osteomuscular	71	6,5	43	4,0	64	6,0	80	7,6
Anomalías en tegumento	25	2,3	10	0,9	25	2,3	8	0,8
Anomalías cromosómicas	24	2,2	29	2,7	25	2,3	34	3,2
Otras e inespecificadas anomalías	76	7,0	59	5,5	80	7,5	58	5,5
Total de anomalías	1.540	141,6	1.329	124,0	1.295	120,8	1.307	123,8

Fuente: CMBD- Asturias, 1996-2003

Tasas por 100.000h

Anomalías congénitas por tipo de aparato en Asturias, 1996-2003. Evolución Ambos sexos. Tasas de cada periodo por 100.000 habitantes.



Por tipo de anomalía:

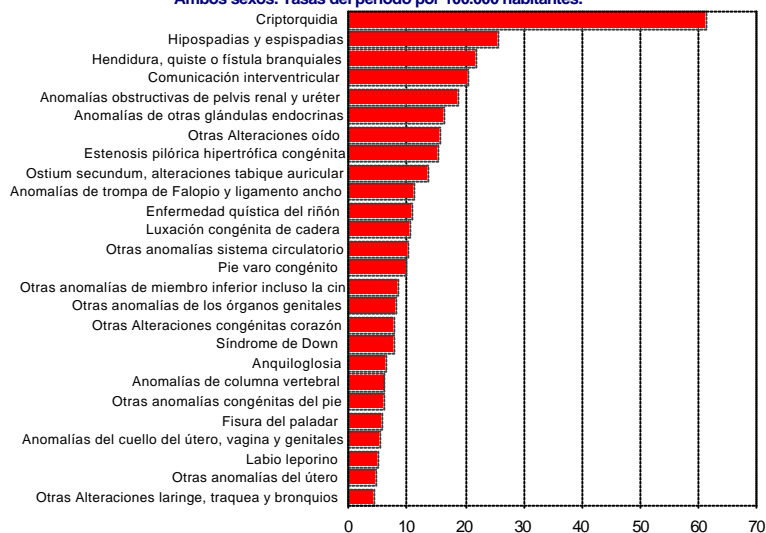
Para el análisis en el conjunto de ambos sexos la anomalía congénita más frecuente, o que genera más ingresos hospitalarios en Asturias, es la **criptorquidia**, que afecta, evidentemente, solo a hombre pero que el análisis global tiene tan alta incidencia que es la más frecuente en el conjunto de la población asturiana. Sus tasas llegan a más de 60 casos/100.000h en el período de estudio (8 años naturales). Le siguen en frecuencia otro problema masculino como los **hipospadias y epispadias** cuya frecuencia baja a tasas para el conjunto de

ambos sexos de más de 25 casos/100.000h, las **hendiduras, quistes o fístulas branquiales** por la alta frecuencia de estas anomalías tanto en hombres como en mujeres, las **comunicaciones interventriculares cardíacas** y las **anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter**.

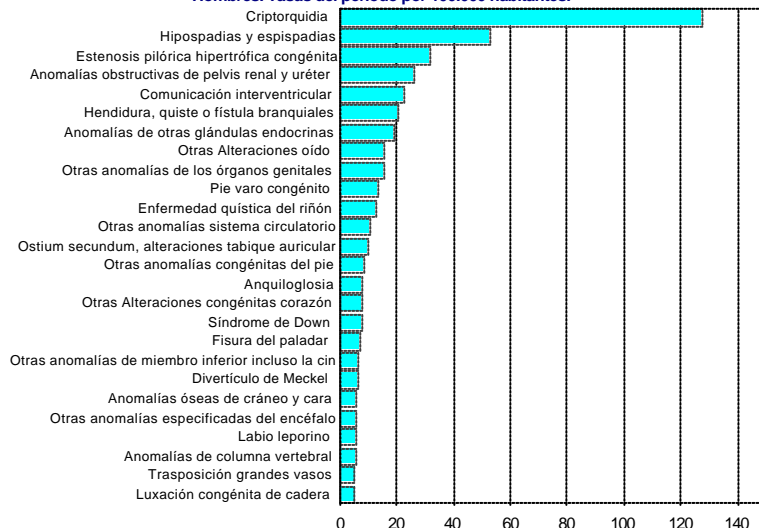
En hombres, predominan considerablemente las **criptorquidias** con tasas superiores a 120 casos/100.000h, le siguen en frecuencia otro problema masculino como los **hipospadias y espispadias** cuya frecuencia baja a tasas para el conjunto de ambos sexos de más de 50 casos/100.000h, las **estenosis pilórica hipertrófica congénita**, las **anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter** y las **comunicaciones interventriculares**.

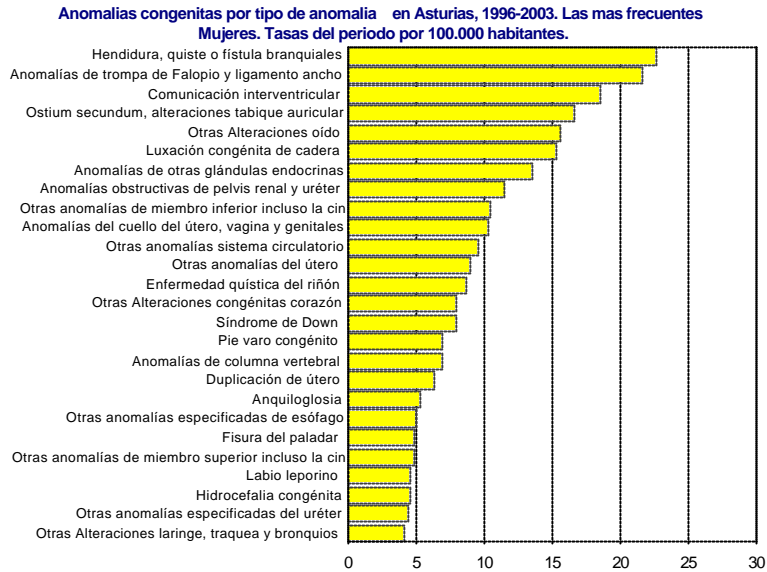
En mujeres, la incidencia de anomalías congénitas es considerablemente más baja que la de los hombres, en su conjunto. Dentro de ellas, la anomalía congénita más frecuente en este estudio son las **hendiduras, quiste o fístula branquial** con tasas similares a las de los hombres pero que en mujeres representa las tasa más elevadas. Les sigue en frecuencia las **anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho**, la **comunicación interventricular cardíaca**, el **ostium secundum o alteraciones del tabique auricular** y las **otras alteraciones del oído**.

Anomalías congénitas por tipo de anomalía en Asturias, 1996-2003. Las mas frecuentes
Ambos sexos. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.

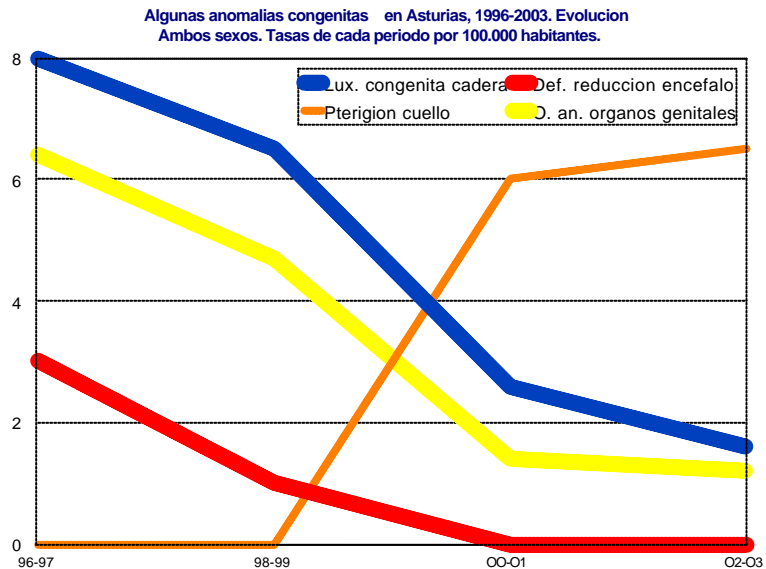


Anomalías congénitas por tipo de anomalía en Asturias, 1996-2003. Las mas frecuentes
Hombres. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.





En algún caso las anomalías congénitas han tenido una evolución marcada. Así, a modo de ejemplo, la incidencia de **luxación congénita de cadera** ha descendido considerablemente entre el período inicial y final del estudio. Lo mismo sucede en el caso de las **otras alteraciones de los órganos genitales** en ambos sexos. A menor escala, también se ha reducido la afectación por **defectos por reducción del encéfalo**. Por el contrario, se ha incrementado, por el ejemplo, la incidencia de **pterigion en cuello**.



Análisis pormenorizado:

Anomalías congénitas del SISTEMA NERVIOSO:

De las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del Sistema Nervioso se incluyen como grandes epígrafes las anencefalias, las espina bífidas y otras.

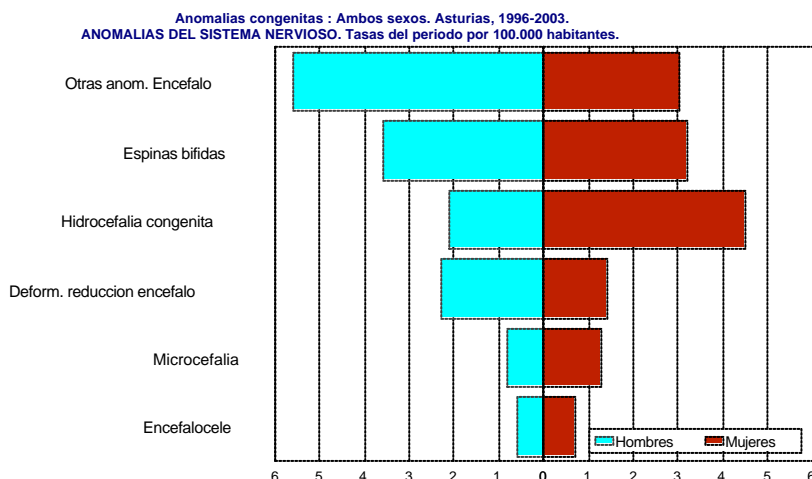
Las malformaciones del Sistema Nervioso suelen ocurrir en el 1-3% de los RN vivos y están presentes en cerca del 40% de los muertos. Sus causas son múltiples yendo desde problemas infecciosos, tóxicos, metabólicos y vasculares en el período fetal. El tipo de anomalía dependerá más del momento en que sucede la agresión externa causante que de una causa específica. El período de inducción suele ser aquel en que aparece la placa neural y se forma el tubo neural y se cierra. Cualquier alteración en esta fase puede producir ausencias mayores de estructura (anencefalias) o defectos en el cierre (espina bífida, mielomeningocele o encefalocele). Por otra parte, cualquier alteración en la proliferación celular y la migración que se dan después de los 28 días de gestación pueden provocar lisencefalia, paquigiria, agiria y agenesia del cuerpo caloso.

Entre las anencefalias, en el período de estudio ha sido registrado un ingreso hospitalario en Asturias de una **anencefalia**, en una mujer, en el período 2000-2001. No se han registrado casos de **craneoraquisquisis** ni de **iniencefalia**.

Dentro del apartado de las espinas bífidas hubo en el período registrados 24 casos de **espina bífida con hidrocefalia** (tasa de 2,24/100.000h), de las que dos tercios correspondían a hombres (tasa de 3,5/100.000h frente a 1,1 en mujeres). También se registraron 15 casos de **espina bífida sin mención de hidrocefalia**, de los que, por el contrario, predominan las mujeres (un 80% de los casos son mujeres con tasas de 2,1 casos/100.000h). Tanto en unas espinas bífidas u otras las mayores tasas corresponden a los menores de un año de edad, con tasas de 153,2 y 119,2 casos/100.000h, respectivamente.

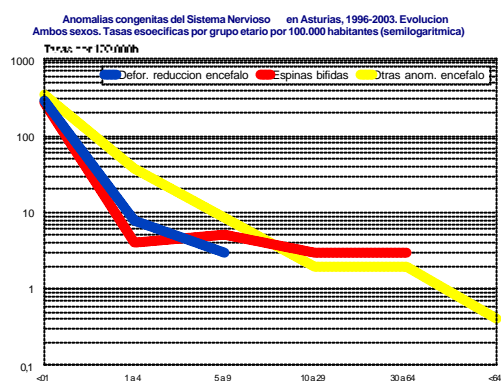
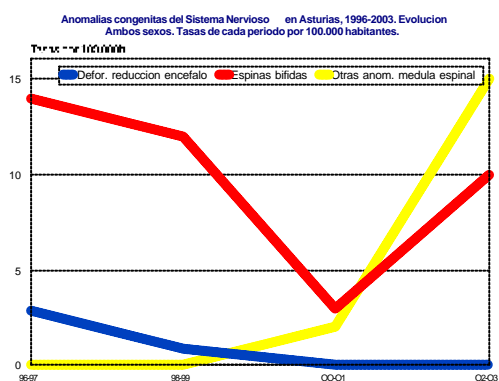
En el grupo de Otras anomalías congénitas del Sistema Nervioso, destacan por su frecuencia las **Otras anomalías especificadas del encéfalo** (46 casos, tasas de 4,3 casos/100.000h) la **hidrocefalia congénita** (36 casos, 3,4

casos/100.000h de tasa), las **deformidades por reducción del encéfalo** (20 casos), las **microcefalias** (11 casos) y las **Otras anomalías del Sistema Nervioso** (10 casos). En el análisis de género de estas patologías,



resalta el hecho de la alta incidencia de Otras anomalías especificadas de encéfalo en hombres (tasas de 5,6 casos/100.000h, frente a una tasa de 3,0 en mujeres), las de hidrocefalia congénita en mujeres (tasa de 4,5 casos/100.000h frente a una de 2,1 en hombres) y las de deformidades por reducción de encéfalo con predominancia en hombres (tasa de 2,3 casos/100.000h frente a una de 1,4 en mujeres). En el caso de la microcefalia estas son más frecuentes en mujeres (tasas de 1,3 casos/100.000h frente a una de 0,8 en hombres).

Anomalías en Sistema Nervioso	Frecuencia	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anencefalia	740						
Anencefalia	740.0	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Craneorraquisquis	740.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Iniencefalia	740.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Espina bifida	741						
Con hidrocefalia	741.0	18	3,50	6	1,08	24	2,24
Sin mención de hidrocefalia	741.9	3	0,58	12	2,15	15	1,40
Otras AC del sistema nervioso	742		0,00				
Encefalocele	742.0	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Microcefalia	742.1	4	0,78	7	1,26	11	1,03
Deformidades por reducción de encéfalo	742.2	12	2,33	8	1,44	20	1,87
Hidrocefalia congénita	742.3	11	2,14	25	4,49	36	3,36
Otras anomalías especificadas del encéfalo	742.4	29	5,63	17	3,05	46	4,29
Otras anomalías especificadas de medula espinal	742.5	2	0,39	-	0,00	2	0,19
Otras anomalías del Sistema Nervioso	742.8-9	7	1,36	3	0,54	10	0,93



Anomalías congénitas del OJO:

De las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del Ojo se incluyen como grandes epígrafes las alteraciones de párpados, lacrimales y órbita, además de las del globo ocular.

Las alteraciones del tamaño o presencia del globo ocular no han sido muy frecuentes en esta serie temporal registrándose ingresos hospitalarios en el período a causa de una **microftalmia** y 8 **buftalmias** todas en hombres (tasas de 0,09 y 0,75 casos/100.000h). Todas ellas han sucedido en el periodo más antiguo de estudio (1996-1997) no siendo atendida ninguna con posterioridad. Han sido atendidas en su primer año de vida 4 buftamias y entre el primer y cuatro año dos buftalmias y una microftalmia.

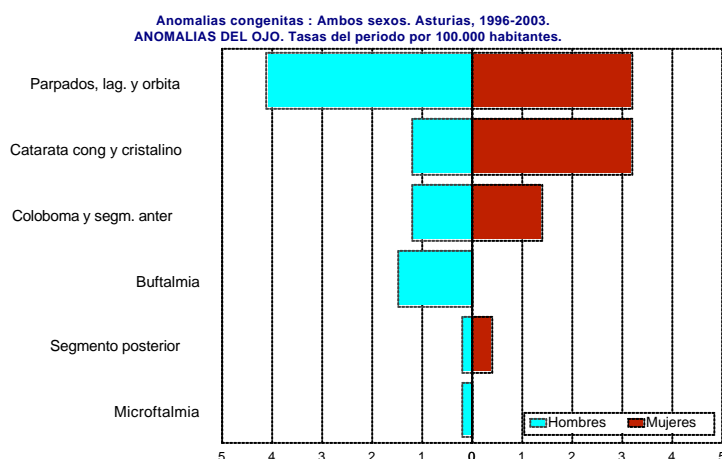
Son más frecuentes las **cataratas congénitas y las anomalías del cristalino** donde ha habido un total de 24 personas ingresadas por esta causa (tres cuartas partes de ellas, mujeres) con tasas de 2,24 casos/100.000h (3,23 en mujeres). También en este caso han sido mucho más frecuentes en el primer período (13 casos, descendiendo progresivamente su aparición). Por edades de los casos han sido atendidos con mayor frecuencia absoluta los mayores de 10 años si bien en tasas ha sido más frecuente el estrato etario de menores de un año de edad.

Entre el grupo de los **colobomas y alteraciones de los segmentos anteriores** del globo ha habido un total de 14 personas ingresadas por esta causa con tasas de 1,31 casos/100.000h con tasas ligeramente superiores en mujeres (1,44). En estos casos han sido mucho más frecuentes en el período medio de estudio (1998-2001). Por edades han sido considerablemente atendidos en hospital las personas menores de un año tanto en frecuencia absoluta (6 casos) como en relativa (tasa de 102 casos/100.000h).

Anomalías en Ojos	Hombres		Mujeres		Total	
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anoftalmia	743.0	-	0,00	-	0,00	0,00
Microftalmia	743.1	1	0,19	-	1	0,09
Buftalmia	743.2	8	1,55	-	8	0,75
Catarata congénita y anomalías cristalino	743.3	6	1,17	18	24	2,24
Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores	743.4	6	1,17	8	14	1,31
Alteraciones segmento posterior	743.5	1	0,19	2	3	0,28
Alteraciones párpados, lacrimales y órbita	743.6	21	4,08	18	39	3,64
Otras anomalías del ojo	743.8-9	-	0,00	-	-	0,00

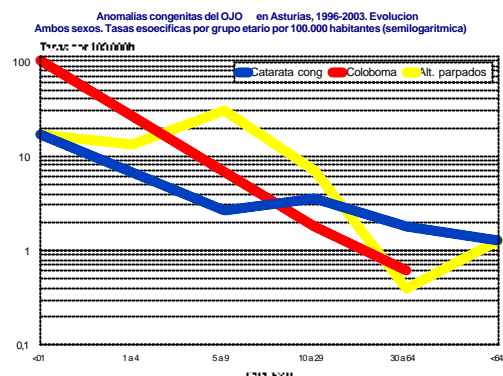
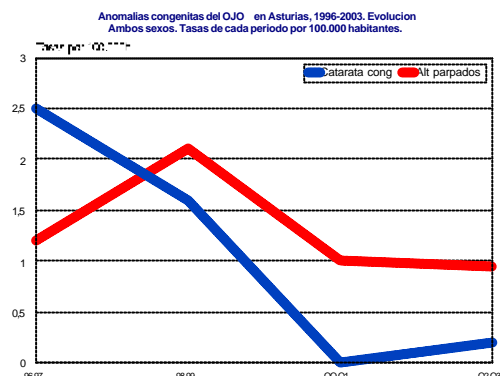
Por el contrario las **alteraciones del segmento posterior** no han sido

nada frecuentes con un total de 2 casos (tasa de 0,28 casos/100.000h), siendo más frecuente en mujeres (tasa de 0,36). Los casos eran jóvenes (mayor tasa en edades inferiores a los 5 años de edad).



Del total de anomalías congénitas del ojo atendidas en los hospitales asturianos más frecuentes están las **alteraciones de los párpados, lacrimales y la órbita**. Ha

habido un total de 39 casos en el período (tasa de 3,64 casos/100.000h) con una mayor representación en hombres (tasa de 4,08). La mayor frecuencia relativa por edades se da entre las personas de 5-9 años de edad (tasa de 30,3 casos/100.000h). Estas alteraciones están estables en los últimos años en cuanto a su aparición.



Anomalías congénitas de OIDO, CARA y CUELLO:

De las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del Oído, cara y cuello se incluyen como grandes epígrafes las alteraciones de pabellón auricular, del oído, las alteraciones branquiales, y las alteraciones de cuello y cara.

Las **alteraciones congénitas del oído con deterioro de la audición** han sido relativamente poco frecuentes (8 casos, tasa de 0,75 casos/100.000h) apareciendo todas ellas en mujeres (tasa de 1,44). Han sido más frecuentes en el período de 1998-99 (5 casos). Las edades de atención a estos enfermos ha sido fundamentalmente en el primer año de vida (tasa de 119 casos/100.000h).

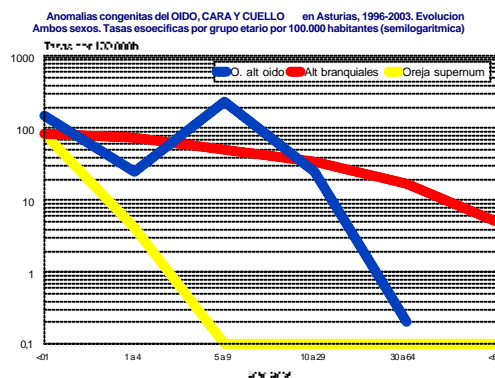
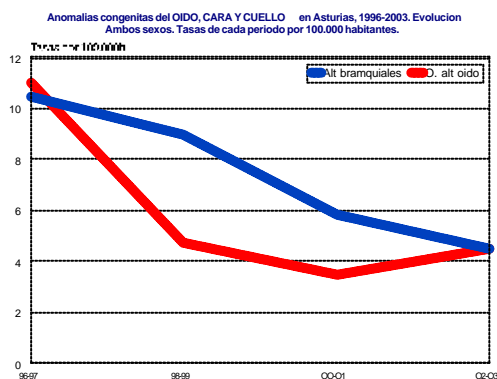
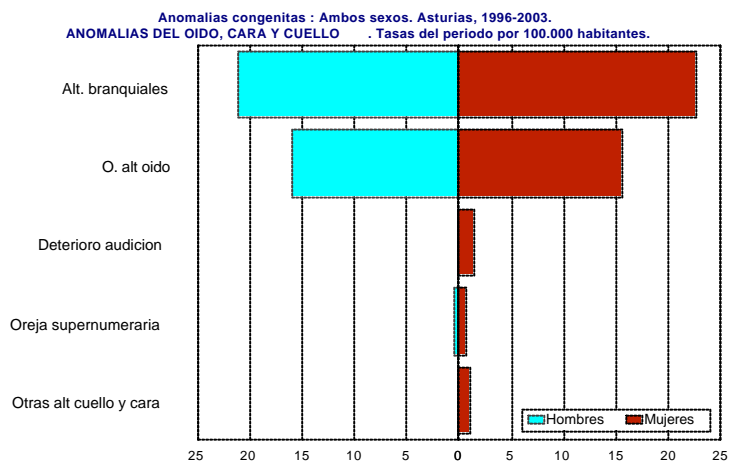
La presencia de **oreja supranumeraria** ha sido de 6 casos (tasa de 0,56 casos/100.000h) siendo más frecuente en mujeres (tasa de 0,72 frente a una de 0,39 en hombres). Por fecha de presentación han sido más frecuentes estos casos en el período de 1998-99. Evidentemente, han sido atendidos con mayor frecuencia las personas menores de un año de edad (tasa de 85 casos/100.000h).

Son más frecuentes las alteraciones consideradas **Otras alteraciones del oído** con un total de 169 casos (tasa de 15,8 casos/100.000h) cuya frecuencia es muy similar en ambos sexos. Han sido muy frecuentes en el primer y el último período de estudio (1996-97 y 2002-2003). Las mayores frecuencias se sitúan en los niños de 5-9 años de edad (tasas de 231 casos/100.000h) seguido de los menores de un año (tasas de 153).

Anomalías en Oído, cara y cuello	743	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Alteraciones oído con deterioro de audición	744.0	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Oreja supernumeraria	744.1	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Otras Alteraciones oído	744.2-3	82	15,93	87	15,61	169	15,76
Hendidura, quiste o fístula branquiales	744.4	107	20,79	126	22,61	233	21,73
Pterigion del cuello	744.5	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Alteraciones de cuello o cara (otras)	744.8-9	-	0,00	6	1,08	6	0,56

Más frecuentes aún son las alteraciones branquiales (**hendiduras, quiste o fístulas congénitas branquiales**), con un total de 233 casos en el período 1996-2003 (tasa de 21,7 casos/100.000h), con mayor frecuencia en mujeres (tasa de 22,6 frente a una de 20,8 en hombres). La mayor frecuencia relativa de atención a estos casos sucede en el primer año de vida (tasa de 85,1) si bien la mayor frecuencia absoluta de atención corresponde al grupo de 10-29 años de edad. La aparición de estos casos ha sido de descenso mantenido en los últimos años.

También han aparecido casos de **Otras alteraciones del cuello o cara** con un total de 6 casos (tasa de 0,56 en ambos sexos) que son todos mujeres (tasa de 1,08 casos/100.000h). Estos casos tienen una mayor frecuencia relativa en el primer año de vida. Han sido más frecuentes en las primeras fases del período de estudio.



Anomalías congénitas de APARATO CIRCULATORIO:

De las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del aparato circulatorio la CIE-9ª revisión señala como grandes grupos las alteraciones del bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco, las otras anomalías congénitas del corazón y las otras anomalías congénitas del aparato circulatorio.

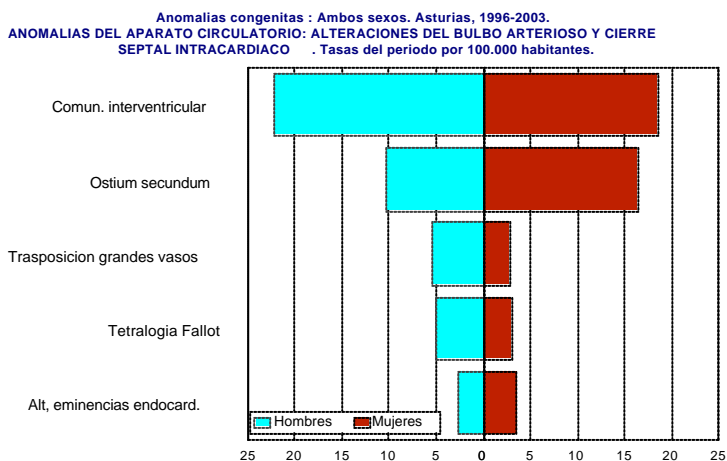
Las **alteraciones congénitas del bulbo arterioso y del cierre septal intracardiaco** son las anomalías del aparato circulatorio más frecuentes.

Entre todas ellas resalta la alta frecuencia de la **comunicación interventricular** con un total de 218 casos (tasa de 20,3 casos/100.000h), que es más frecuente en hombres (tasa de 22,3 frente a una de 18,5 en mujeres). Al afectar a elementos vitales se diagnostica más en edades menores y está más afectado en el primer año de vida con tasas de 3149 casos/100.000h (uno de cada 30 niños de estas edades) cayendo enormemente la frecuencia a partir de esas edades. Esta situación era mucho más frecuente en la primera fase del período de estudio (tasas de 11) reduciéndose en el último (2002-03, solo 3 casos/100.000h).

En segundo lugar se sitúan el **ostium secundum y las alteraciones del tabique auricular** con 145 casos (tasas de 13,5 casos/100.000h). Son predominantes en mujeres (tasa de 16,5 frente a una de 10,3 en hombres). La incidencia es predominante en el primer año de vida (tasas de 1191 casos/100.000h) si bien en edades altas de la vida también hay un considerable número de casos (grupo etario de 30-64 años). Desde la primera fase del período de estudio ha habido un considerable descenso en la aparición de estos casos.

También ha habido casos de **trasposición de grandes vasos** (44 casos, tasa de 4,1 casos/100.000h.) en este caso con predominancia en hombres (tasas de 5,4 frente a una de 2,9 en mujeres). En una anomalía tan grave como esta todos los casos se han visto en el primer año de vida (tasa de 784 casos/100.000h). Esta patología ha estado estable hasta la última fase del período de estudio donde ha descendido su incidencia.

Situación similar ha tenido la **tetralogía de Fallot** (42 casos, tasas de 3,9 casos/100.000h). También con mayor incidencia en hombres (tasas de 4,9 frente a unas de 3,05 en mujeres). Al igual que con la anterior anomalía se ha observado mayoritariamente en el primer año de vida (tasas de 613 casos/100.000h). Esta anomalía ha disminuido considerablemente desde el comienzo del período de este estudio.



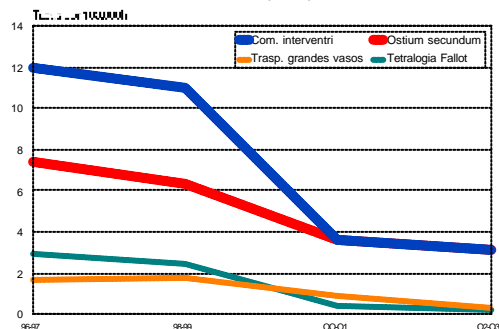
Un poco inferior se ha situado la incidencia de las **alteraciones de las eminencias endocárdicas** con 34 casos (tasas de 3,2 casos/100.000h) con ligera mayor incidencia en mujeres (tasas de 3,6). También tiene alta presencia en el primer año de vida (tasas específicas de 306 casos/100.000h). A su vez, esta anomalía ha disminuido considerablemente desde el comienzo del período de este estudio.

Ya a gran distancia se sitúan procesos como el **tronco arterioso** y el **ventrículo común** ambas anomalías con 7 casos cada una (tasas de 0,65 casos/100.000h cada una) con ligera predominancia masculina. También ambas con predominancia en el primer año de vida (tasas de 102 casos/1000.000h. en ambas). Buscar evolución en un número tan pequeño de casos no es relevante.

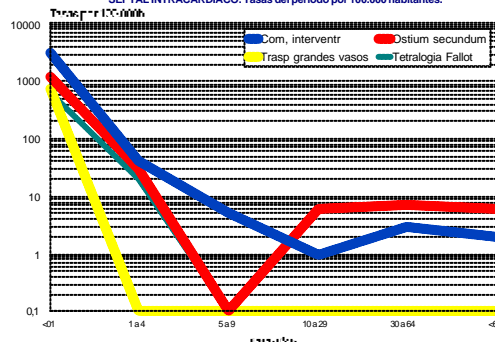
Menor incidencia han tenido el **cor biloculare** (6 casos, tasas de 0,56 casos/100.000h) y los **defectos del cierre septal** (2 casos, tasas de 0,19).

Anomalías en aparato circulatorio		Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco							
Tronco arterioso	745.0	5	0,97	2	0,36	7	0,65
Trasposición grandes vasos	745.1	28	5,44	16	2,87	44	4,10
Tetralogía de Fallot	745.2	25	4,86	17	3,05	42	3,92
Ventrículo común	745.3	4	0,78	3	0,54	7	0,65
Comunicación interventricular	745.4	115	22,34	103	18,48	218	20,34
Ostium secundum, alteraciones tabique auricular	745.5	53	10,30	92	16,51	145	13,53
Alteraciones eminencias endocárdicas	745.6	14	2,72	20	3,59	34	3,17
Cor biloculare	745.7	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Defectos cierre septal	745.9	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras anomalías congénitas de corazón							
746							
Alteraciones de valvula pulmonar	746.0	18	3,50	7	1,26	25	2,33
Atresia y estenosis tricúspide	746.1	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Anomalía de Ebstein	746.2	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Estenosis de aórtica	746.3	14	2,72	6	1,08	20	1,87
Insuficiencia aórtica	746.4	4	0,78	4	0,72	8	0,75
Estenosis mitral	746.5	3	0,58	-	0,00	3	0,28
Insuficiencia mitral	746.6	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Síndrome de hipoplasia cor izquierdo	746.7	2	0,39	1	0,18	3	0,28
Otras Alteraciones congénitas corazón	746.9	40	7,77	44	7,90	84	7,84
Otras anomalías de aparato circulatorio							
747							
Persistencia ductus	747.0	16	3,11	17	3,05	33	3,08
Coartación de aorta	747.1	19	3,69	16	2,87	35	3,26
Otras Alteraciones aorta	747.2	2	0,39	5	0,90	7	0,65
Alteraciones arteria pulmonar	747.3	14	2,72	18	3,23	32	2,99
Alteraciones grandes venas	747.4	3	0,58	1	0,18	4	0,37
Ausencia o hipoplasia arteria umbilical	747.5	1	0,19	3	0,54	4	0,37
Alteraciones sistema vascular periférico	747.6	15	2,91	10	1,79	25	2,33
Otras anomalías sistema circulatorio	747.9	56	10,88	53	9,51	109	10,17

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS DEL APARATO CIRCULATORIO: ALTERACIONES DEL BULBO ARTERIOSO Y CIERRE SEPTAL INTRACARDIACO. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



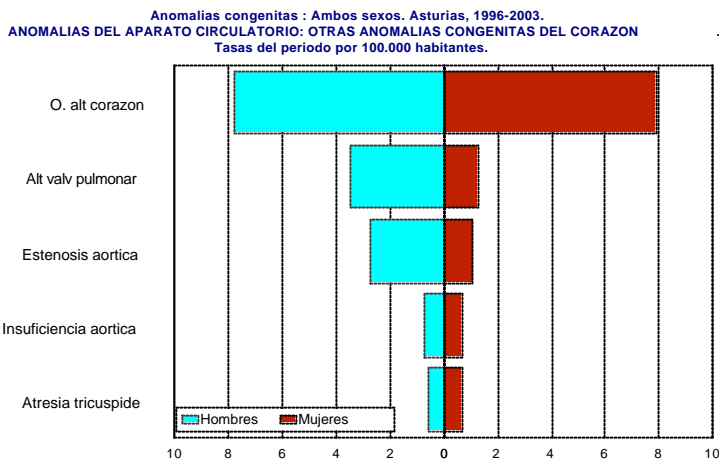
Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS DEL APARATO CIRCULATORIO: ALTERACIONES DEL BULBO ARTERIOSO Y CIERRE SEPTAL INTRACARDIACO. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



Las **otras anomalías congénitas del corazón** son otras anomalías del aparato circulatorio frecuentes.

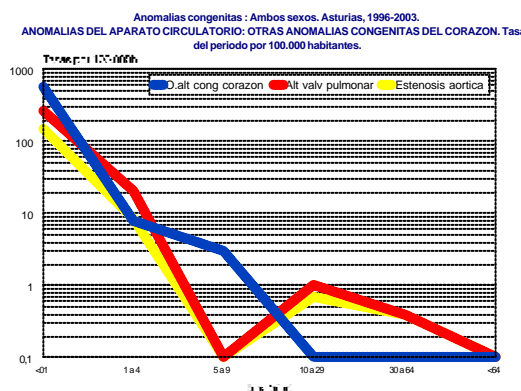
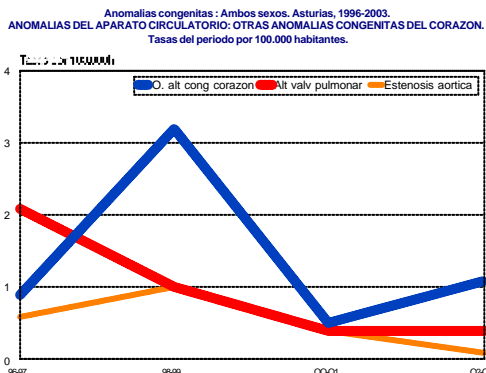
Las más frecuentes entre ellas son las **alteraciones de la válvula pulmonar** con 25 casos (tasas de 2,3 casos/100.000h), con una gran predominancia masculina (tasa de 3,5 casos respecto a una de 1,3 en mujeres). Estas alteraciones tienen gran frecuencia en el primer año de vida (tasa de 272). Ha descendido considerablemente su frecuencia en los últimos años.

Otras frecuentes pero que realmente son un cajón de sastre, son las **otras alteraciones congénitas de corazón** con 84 casos (tasas de 7,8). La frecuencia es similar en ambos sexos. Aparecen también con más frecuencia en el primer año de vida (tasas de 579 casos/100.000h). La evolución de sus casos es fluctuante en el tiempo.



También son frecuentes relativamente las **estenosis aórticas congénitas** con 20 casos (tasa de 1,87 casos/100.000h) con predominancia masculina (tasas de 2,7 respecto a 1,1 en mujeres). También se expresan clínicamente con mayor frecuencia en el primer año de vida (tasas de 153) pero a su vez también hay casos en edades más avanzadas de la vida. Hay una mayor frecuencia en las fases intermedias de nuestro periodo de estudio.

La **insuficiencia aórtica congénita** y la **atresia y estenosis tricúspide congénitas** son las siguientes en frecuencia con tasas no inferiores a 0,65 casos/100.000h. La distribución en ambas es similar en ambos sexos. Así como la atresia y estenosis tricúspidea tiene mayor presentación en edades tempranas la insuficiencia aórtica congénita se distribuye por varios grupos etáneos.



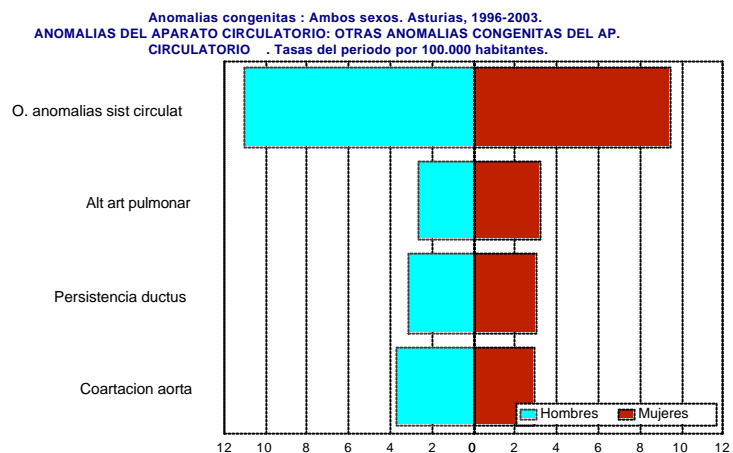
También ha habido casos

esporádicos de **anomalía de Ebstein** (un caso), **estenosis mitral congénita** (tres casos), **insuficiencia mitral congénita (un caso)**, y **síndrome** de hipoplasia de cor izquierdo (tres casos).

Las **otras anomalías congénitas del aparato circulatorio** son otras anomalías del aparato circulatorio bastante frecuentes.

Las más frecuentes entre ellas son el cajón de sastre de **otras alteraciones del sistema circulatorio** con 109 casos (tasas de 10,2 casos/100.000h), con una ligera predominancia masculina (tasa de 10,9 casos respecto a una de 9,5 en mujeres). Se han mantenido relativamente estables sus frecuencias en los últimos años.

Les siguen en frecuencia la **coartación congénita de aorta** con 35 casos (tasas de 3,26 casos/100.000h) que tiene una ligera predominancia masculina (tasa de 3,7 respecto a una de 2,9 casos/100.000h). Tiene gran frecuencia en el primer año de vida (tasas de 408 casos/100.000h). Hay un ligero incremento de casos en los últimos años.



También han aparecido 33 casos de **persistencia de ductus** (tasa de 3,1 casos/100.000h.) con distribución similar en ambos sexos. Evidentemente se observa sobre todo en el primer año de vida. Se observaban más casos en la primera mitad de nuestro período de estudio.

A su vez, hubo 32 casos de **alteraciones de la arteria pulmonar** (tasas de 2,99 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en mujeres (tasas de 3,3 respecto a 2,7 en hombres). Aparece sobre todo en el primer año de vida. Ha habido una reducción de casos en los últimos años.

Por otra parte, las **alteraciones del sistema vascular periférico congénitas** han significado 25 casos (tasas de 2,3 casos/100.000h.), siendo una patología de mayor frecuencia masculina (tasas de 2,9 frente a 1,8 en mujeres). Se ha observado sobre todo en adolescentes y adultos jóvenes.

Menos relevantes son las presentaciones de casos de **otras alteraciones congénitas de aorta** (siete casos), **alteraciones congénitas de grandes venas** (cuatro casos) y **ausencia o hipoplasia de arteria umbilical** (cuatro casos).

Anomalías congénitas de APARATO RESPIRATORIO:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del aparato respiratorio la CIE-9ª revisión que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

La más frecuente de ella han sido las **Otras alteraciones de laringe, traquea y bronquios** con 48 casos (tasas de 4,48 casos/100.000h.) que una ligerísima mayor frecuencia en hombres (tasas de 4,9 frente a una de 4,1 en mujeres). La frecuencia ha descendido en los últimos años. La mayor frecuencia se centra, sobre todo, en el primer año de vida (tasas de 620 casos/100.000h.).

Le sigue en frecuencia la **atresia de coanas** con 26 casos (tasas de 2,4 casos/100.000h.) que, en este caso, tiene predominancia femenina (tasa de 2,9 frente a unas de 1,9 en hombres). La frecuencia ha aumentado en los últimos años. La mayor frecuencia se centra, sobre todo, en el primer año de vida (tasas de 340 casos/100.000h.).

Con una menor frecuencia, se sitúan la **agenesia, displasia e hipoplasia pulmonar** (ocho casos, tasas de 0,75 casos/100.000h., que tiene predominancia masculina), **las otras alteraciones de la nariz** (cuatro casos), el **velo congénito de la laringe** (dos casos) y el **pulmón quístico congénito** (un caso). Con tan pocos casos es irrelevante analizar su evolución temporal.

Anomalías en aparato respiratorio		Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Atresia de coanas	748.0	10	1,94	16	2,87	26	2,43
Otras Alteraciones nariz	748.1	-	0,00	4	0,72	4	0,37
Velo congénito de la laringe	748.2	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios	748.3	25	4,86	23	4,13	48	4,48
Pulmón quístico congénito	748.4	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Agenesia, displasia e hipoplasia de pulmón	748.5	6	1,17	2	0,36	8	0,75
Otras Alteraciones congénitas de pulmón	748.6	1	0,19	1	0,18	2	0,19

Anomalías congénitas de APARATO DIGESTIVO:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del aparato digestivo la CIE-9ª revisión agrupa los casos en tres grandes grupos: fisura de paladar y labio leporino, otras anomalías congénitas de la parte superior del aparato digestivo y otras anomalías congénitas del aparato digestivo.

Fisura del paladar y labio leporino:

La más frecuente dentro del primer grupo es la **fisura del paladar** del que ha habido en el período un total de 63 casos (tasa de 5,88 casos/100.000h.) con predominancia masculina (tasas de 6,99 frente a 4,8 en mujeres). En los últimos años la frecuencia de estos casos ha ido fluctuando. La mayor presentación de estos casos ha sucedido en el primer año de vida (tasas específicas de 204 casos/100.000h.) aunque también es alta en el grupo de 1-4 años (tasas de 170).

Similar situación tiene el **labio leporino**, con un total de 54 casos (tasas de 5.04 casos/100.000h.) que asimismo tiene predominancia masculina (tasas de 5,6 en hombre frente a 4,5 en mujeres). También, en los últimos años la frecuencia de estos casos ha ido fluctuando. La mayor presentación de estos casos ha sucedido en el primer año de vida (tasas específicas de 493 casos/100.000h.).

Anomalías en aparato digestivo	Hombres		Mujeres		Total		
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	
Fisura del paladar y labio leporino	749						
Fisura del paladar	749.0	36	6,99	27	4,85	63	5,88
Labio leporino	749.1	29	5,63	25	4,49	54	5,04
Otras anomalías de parte superior de aparato digestivo	750						
Anquiloglosia	750.0	41	7,96	29	5,20	70	6,53
Otras anomalías de la lengua	750.1	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Otras anomalías de boca y faringe	750.2	8	1,55	14	2,51	22	2,05
Fístula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágicas	750.3	22	4,27	-	0,00	22	2,05
Otras anomalías especificadas de esófago	750.4	2	0,39	28	5,02	30	2,80
Estenosis pilórica hipertrófica congénita	750.5	164	31,86	-	0,00	164	15,30
Hernia hiatal congénita	750.6	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas de estómago	750.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de la parte superior del estómago	750.8-9	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras anomalías congénitas del aparato digestivo	751						
Divertículo de Meckel	751.0	33	6,41	11	1,97	44	4,10
Atresia y estenosis del intestino delgado	751.1	13	2,53	8	1,44	21	1,96
Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y conducto	751.2	17	3,30	16	2,87	33	3,08
Enfermedad de Hirschprung y otros trastornos congénitos	751.3	10	1,94	9	1,62	19	1,77
Anomalías congénitas de la fijación del intestino	751.4	6	1,17	1	0,18	7	0,65
Otras anomalías del intestino	751.5	24	4,66	21	3,77	45	4,20
Anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares	751.6	15	2,91	15	2,69	30	2,80
Anomalías del páncreas	751.7	3	0,58	-	0,00	3	0,28
Otras anomalías del aparato digestivo	751.8-9	1	0,19	2	0,36	3	0,28

Otras anomalías congénitas de la parte superior del aparato digestivo:

La anomalía congénita más frecuente de este segundo grupo es la **estenosis pilórica hipertrófica congénita** del que ha habido en el período un total de 164 casos (tasa de 15,3 casos/100.000h.) con predominancia masculina (tasas de 31,9 casos/100.000h. frente a 2,8 en mujeres). En los últimos años la frecuencia ha sido relativamente estable en unos 25 casos al año. Todos los casos han sido atendidos en el primer año de vida (tasas específicas de 3.269 casos/100.000h.).

La siguiente en frecuencia es la **anquiloglosia** con 70 casos (tasa de 6,5 casos/100.000h.) con predominancia masculina (tasa de 7,9 frente a 5,2 en mujeres). La frecuencia ha ido incrementando en los últimos años. Se observa sobre todo en el grupo etario de 1-4 años de edad (tasas específicas de 161,7 casos/100.000h.).

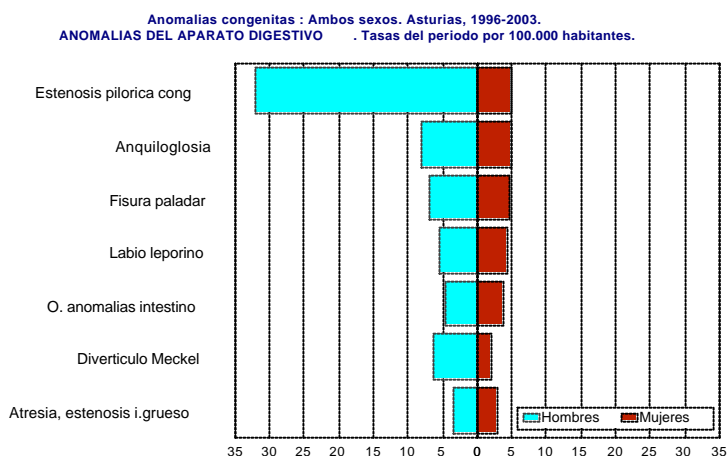
Con menor frecuencia se sitúan las **otras anomalías de boca y faringe** y las **fístulas traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica** con 22 casos cada grupo (tasas de 2,05 casos/100.000h.). En el primer caso tienen predominancia femenina (tasas de 2,5 casos/100.000h. respecto a 1,5 en hombres) y han tenido más frecuencia en la primera fase a estudio. En las **fístulas traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica** solo ha habido casos en hombres (tasas específicas de 4,3) y han tenido más frecuencia en la última fase del período de estudio.

Residualmente, también ha habido casos de **otras anomalías de la lengua** (ocho casos), **otras anomalías especificadas de esófago** (dos casos), y **otras anomalías de la parte superior del estómago** (dos casos).

Otras anomalías congénitas del aparato digestivo:

La anomalía congénita más frecuente de este tercer grupo son las **otras anomalías del intestino** con 45 casos (tasas de 4,2 casos/100.000h.) que tiene ligera predominancia masculina (tasa de 4,7 frente a 3,8 en mujeres). La presentación de estos casos ha sido estable en los últimos años. Su presentación ha sido más frecuente en el primer año de vida (tasa específica de 340).

La siguiente anomalía en frecuencia es la correspondiente al **divertículo de Meckel** con 44 casos (tasa de 4,1 casos/100.000h.) que también tiene predominancia masculina (tasas de 6,4 frente a 1,9 en mujeres). Ha habido un ligero incremento de casos en los últimos años. A pesar de tener una alta frecuencia relativa en el primer año de vida (tasa de 153) aparece con frecuencia en otros grupos erarios, incluso de la edad adulta.



La **atresia y estenosis del intestino grueso y recto** se ha presentado en 33 ocasiones (tasas de 3,1 casos/100.000h.) siendo la frecuencia relativamente similar en ambos sexos. La frecuencia ha sido estable en los últimos años. Aparece sobre todo en el primer año de vida (tasa específica de 289 casos/100.000h.).

Las **anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares** se han visto en 30 personas en el período (tasas de 2,8 casos/100.000h.) siendo la frecuencia similar en ambos sexos. La frecuencia ha ido aumentando paulatinamente en los últimos años. Han sido más frecuentemente observadas en el primer año de vida (tasas específicas de 221 casos/100.000h.).

Las **atresias y estenosis de intestino delgado** significaron 21 casos (tasas de 1,96) con mayor frecuencia en hombres (tasas de 2,5 frente a 1,4 en mujeres). Ha estado relativamente estable su frecuencia en los últimos años. Todos los casos han sido atendidos en su primer año de vida (tasa de 357 casos/100.000h.).

La **enfermedad de Hirschprung y otros trastornos congénitos** ha tenido 19 casos (tasas de 1,8 casos/100.000h.) con más incidencia en hombres (tasas de 1,9). Se ha incrementado la frecuencia ligeramente en los últimos años.

La mayor frecuencia ha sucedido en el primer año de vida (tasa de 136 casos/100.000h.).

Con menor frecuencia dentro de este grupo se han presentado las **anomalías congénitas de fijación del intestino** (siete casos), las **anomalías congénitas del páncreas** (tres casos) y las **otras anomalías congénitas del aparato digestivo** (tres casos).

Anomalías congénitas de ORGANOS GENITALES:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías de los órganos genitales que según la CIE-9ª revisión que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Las más frecuentes han sido las **criptorquidias** con 658 casos (tasa de 127 casos/100.000h.) con aparición, como es lógico, únicamente en hombres. Ha descendido la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 5 años, sobre todo en niños de 1-4 años de edad (tasas de 1.500 casos/100.000h.).

En segundo lugar se sitúan los **hipospadias y epispadias** con 274 casos (tasas de 53,2 casos/1000.000h.). Al igual que para las criptorquidias la carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 5 años, sobre todo en niños de 1-4 años de edad (tasas de 1.500 casos/100.000h.). Su aparición se ha reducido ligeramente en los últimos años.

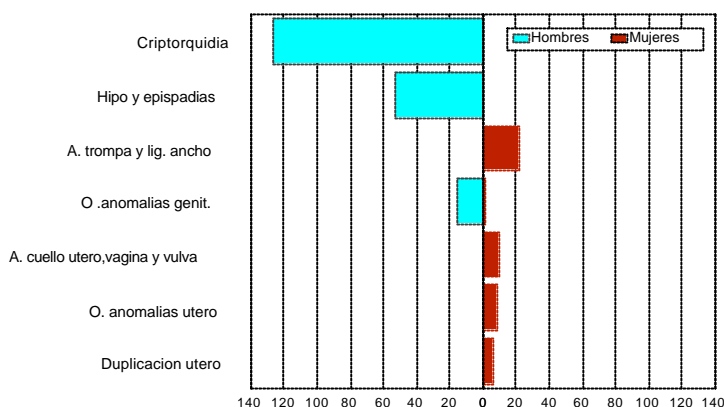
En mujeres las **anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho** ha tenido alta frecuencia (120 casos, tasa de 21,5 casos/100.000h.). Su mayor frecuencia aparece a partir de los 10 años de edad con la presencia de vida sexual activa. Se ha reducido ligeramente su frecuencia en los últimos años.

El cajón de sastre de **otras anomalías de los órganos genitales** ha significado 87 casos (tasas de 8,1 casos/100.000h.) con una gran predominancia masculina (tasas de 15,9 frente a 0,9 en mujeres). Ha descendido la frecuencia de este epígrafe en los últimos años.

Anomalías en órganos genitales	Hombres		Mujeres		Total		
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	
Anomalías de los ovarios	752.0	-	0,00	14	2,51	14	1,31
Anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho	752.1	-	0,00	120	21,54	120	11,19
Duplicación de útero	752.2	-	0,00	35	6,28	35	3,26
Otras anomalías del útero	752.3	-	0,00	50	8,97	50	4,66
Anomalías del cuello del útero, vagina y genitales externos	752.4	-	0,00	57	10,23	57	5,32
Criptorquidia	752.5	658	127,82	-	0,00	658	61,38
Hipospadias y epispadias	752.6	274	53,23	-	0,00	274	25,56
Pseudohermafroditismo y sexo indeterminado	752.7	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías de los órganos genitales	752.8-9	82	15,93	5	0,90	87	8,12

Por su parte el grupo de **anomalías de cuello uterino, vagina y genitales externos femeninos** ha tenido 57 casos (tasas de 10,2 casos/100.000h.) y un poco menos el de **otras anomalías del útero** (tasas de 8,9).

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS DEL ORGANOS GENITALES . Tasas del periodo por 100.000 habitantes.

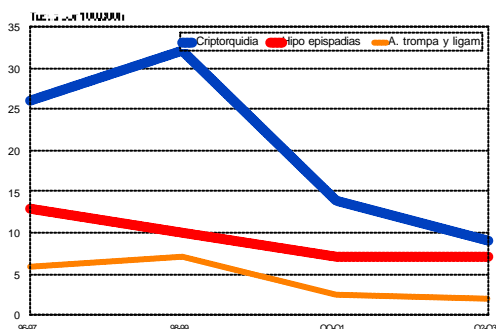


En el primer caso se ha observado más en edades del primer año de vida y menores de 5 años (tasas de 136 casos/100.000h.) y en el segundo a partir de los diez años de vida.

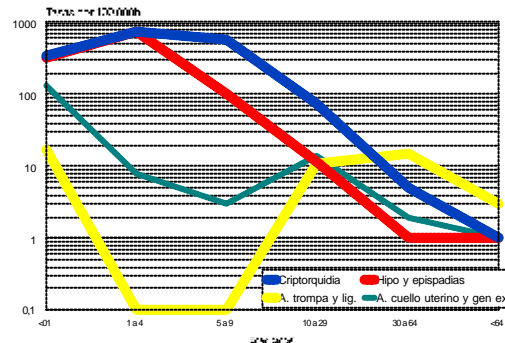
La **duplicación del útero** se ha observado en 35 mujeres (tasa de 6,3 casos/100.000h.). Se ha observado sobre todo en edades de adolescencia y adultas. Se ha incrementado ligeramente en los últimos años.

Las **anomalías de los ovarios** han sido 14 casos (tasas de 2,5), y **del pseudohermafroditismo y sexo indeterminado** (excluyendo síndromes cromosómicos) ha habido un caso.

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS DE ORGANOS GENITALES. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS DE ORGANOS GENITALES. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



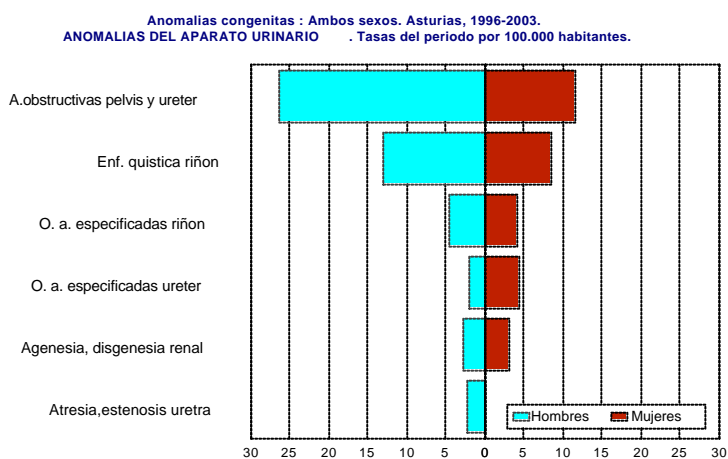
Anomalías congénitas de APARATO URINARIO:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías del aparato urinario según la CIE-9ª revisión que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Anomalías en aparato urinario	Hombres		Mujeres		Total	
	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Agenesia y disgenesia renales	753.0	14	2,72	17	31	2,89
Enfermedad quística del riñón	753.1	67	13,02	48	115	10,73
Anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter	753.2	136	26,42	64	200	18,66
Otras anomalías especificadas del riñón	753.3	23	4,47	23	46	4,29
Otras anomalías especificadas del uréter	753.4	10	1,94	24	34	3,17
Extrofia de vejiga	753.5	6	1,17	-	6	0,56
Atresia y estenosis de uretra y cuello de vejiga	753.6	12	2,33	-	12	1,12
Anomalías del uraco	753.7	3	0,58	1	4	0,37
Otras anomalías de vejiga y uretra	753.8-9	5	0,97	2	7	0,65

Las más frecuentes han sido las **anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter** con 200 casos (tasa de 18,7 casos/100.000h.) con aparición más frecuente en hombres (tasa de 26,4 frente a una de 11,5 casos/100.000h. en mujeres). Ha descendido la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 2.212 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia la **enfermedad quística del riñón** con 115 casos (tasa de 10,7 casos/100.000h.) a su vez con mayor frecuencia en hombres (tasas de 13 frente a 8,6 en mujeres). Ha aumentado la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 391 casos/100.000h.).



A gran distancia se sitúan las **otras anomalías especificadas del riñón** con 46 casos (tasa de 4,3 casos/100.000h) con distribución similar en ambos sexos. Ha estado estable su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 425 casos/100.000h.).

Las **otras anomalías congénitas especificadas del uréter** se han presentado con 34 casos (tasa de 3,2 casos/100.000h) con distribución, en este caso, superior en mujeres (tasa de 4,3 frente a una de 1,9 en hombres). Ha estado estable su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 137 casos/100.000h.).

Un poco menos frecuentes han sido las **agenesias y disgenesias renales** con 31 casos (tasa de 2,9 casos/100.000h) que han sido ligeramente más frecuentes en mujeres. Ha aumentado ligeramente la frecuencia en los últimos años.

Otra serie de enfermedades menos frecuentes y con predominancia claramente visible en hombres han sido la **atresia y la estenosis de uretra y cuello de vejiga** (12 casos, tasas de 1,1), las **otras anomalías de vejiga y uretra** (7 casos), las **extrofias de vejiga** (6 casos), y por último, las **anomalías del uraco** (4 casos).

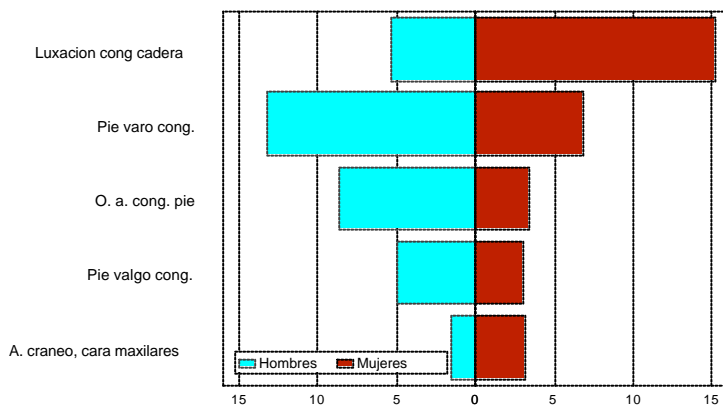
Anomalías congénitas OSTEOMUSCULARES:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías congénitas osteomusculares según la CIE-9ª revisión que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Las más frecuentes han sido las **luxaciones congénitas de cadera** con 113 casos (tasa de 10,5 casos/100.000h.) con aparición más frecuente en mujeres (tasa de 15,2 frente a una de 5,4 casos/100.000h. en hombres). Ha descendido la frecuencia considerablemente en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 1.294 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia el **pie varo congénito** con 106 casos (tasa de 9,9 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en hombres (tasas de 13,2 frente a 6,8 en mujeres).

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS CONGENITAS OSTEOMUSCULARES . Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



Ha estado reduciéndose su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 834 casos/100.000h.).

A gran distancia se sitúan las **otras anomalías congénitas del pie** con 64 casos (tasa de 5,9 casos/100.000h) con una mayor frecuencia en hombres (tasa de 8,7

casos/100.000h. frente a solo 3,4 en mujeres). Ha estado estable su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido mayor en el primer año de vida (tasas de 187 casos/100.000h.) si bien la mayor frecuencia absoluta correspondió al grupo etario de entre 1-5 años de edad.

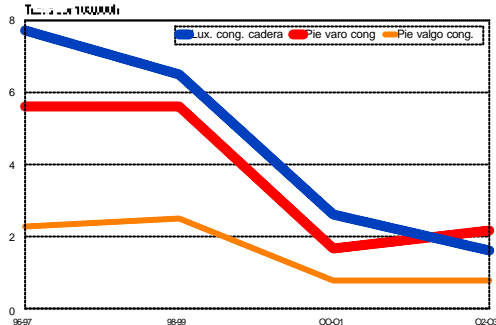
De **pie valgo congénito** se han presentado 43 casos (tasa de 2,4 casos/100.000h) con distribución, en este caso, superior en hombres (tasa de 5 casos/100.000h. frente a una de 3 en mujeres). Se ha reducido un poco su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el primer año de vida (tasas de 51,1 casos/100.000h.).

Un poco menos frecuentes han sido las **anomalías del craneo, cara y maxilares** con 26 casos (tasa de 2,4 casos/100.000h) que han sido más frecuentes en mujeres (tasa de 3,2 frente a una de 1,5 en hombres). Ha aumentado ligeramente la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el primer año de vida (tasas de 136,2 casos/100.000h.).

Otra serie de enfermedades menos frecuentes han sido la **anomalía congénita del músculo esternocleidomastoideo** (14 casos, tasa de 1,3 casos/100.000h), **otras anomalías no especificadas** (13 casos), **anomalías**

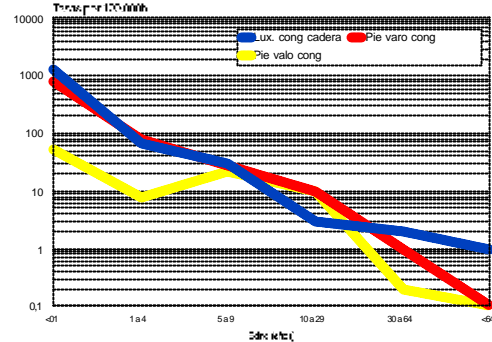
congénitas de la columna vertebral (7 casos), el genu recurvatum y curvatura de los huesos largos del miembro inferior (6 casos).

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALÍAS CONGENITAS OSTEOMUSCULARES. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



	CIE-9ª MC	Hombres	Tasa per.
Anomalías osteomusculares congénitas			
Del cráneo, cara y maxilares	754.0	8	1,5
Del músculo esternocleidomastoideo	754.1	7	1,3
De la columna vertebral	754.2	3	0,5

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALÍAS CONGENITAS OSTEOMUSCULARES. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



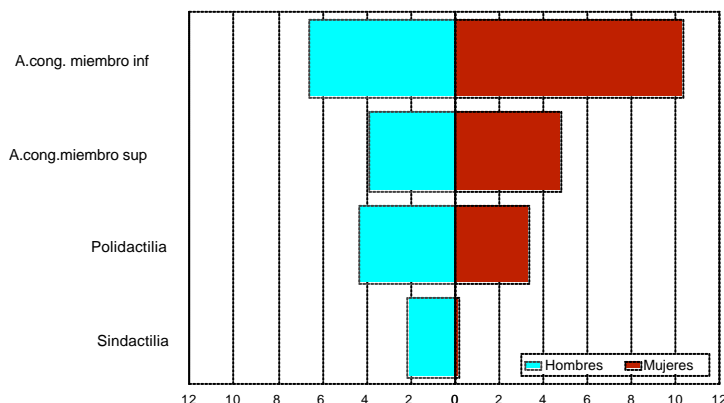
	Hombres	Tasa per.
	28	5,4
	2	0,3
	68	13,2
	26	5,0
	45	8,7
	5	0,9

Anomalías osteomusculares congénitas	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Del cráneo, cara y maxilares	754.0	8	1,55	18	3,23	26	2,43
Del músculo esternocleidomastoideo	754.1	7	1,36	7	1,26	14	1,31
De la columna vertebral	754.2	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Luxación congénita de cadera	754.3	28	5,44	85	15,25	113	10,54
Genu recurvatum y curvatura de los huesos largos del miembro inferior	754.4	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Pie varo congénito	754.5	68	13,21	38	6,82	106	9,89
Pie valgo congénito	754.6	26	5,05	17	3,05	43	4,01
Otras anomalías congénitas del pie	754.7	45	8,74	19	3,41	64	5,97
Otras especificadas	754.8	5	0,97	8	1,44	13	1,21

Anomalías congénitas de MIEMBROS:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías congénitas en miembros según la CIE-9ª revisión que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALÍAS CONGENITAS de MIEMBROS . Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



Las más frecuentes han sido las **otras anomalías de miembro inferior incluida la cintura pélvica** con 92 casos (tasa de 8,6 casos/100.000h.) con aparición más frecuente en mujeres (tasa de 10,4 frente a una de 6,6

casos/100.000h. en hombres). Ha descendido la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 238 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia las **otras anomalías de miembro inferior incluida la cintura escapular** con 47 casos (tasa de 4,4 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en mujeres (tasas de 4,8 frente a 3,9 en hombres). Ha estado reduciéndose ligeramente su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 153 casos/100.000h.) seguida de los niños de 1-5 años (tasa de 111).

Les sigue en frecuencia la **polidactilia** con 41 casos (tasa de 3,8 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en hombres (tasas de 4,3 frente a 3,4 en mujeres). Ha estado reduciéndose ligeramente su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 289 casos/100.000h.).

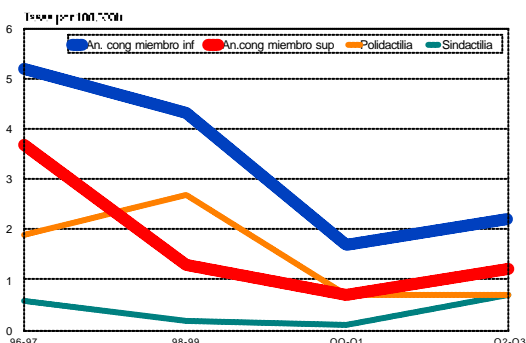
Anomalías en miembros	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Polidactilia	755.0	22	4,27	19	3,41	41	3,82
Sindactilia	755.1	11	2,14	1	0,18	12	1,12
Anomalías por reducción de miembro superior	755.2	11	2,14	7	1,26	18	1,68
Anomalías por reducción de miembro inferior	755.3	10	1,94	15	2,69	25	2,33
Anomalías por reducción de miembro no especificado	755.4	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías de miembro superior incluso la cintura esca	755.5	20	3,89	27	4,85	47	4,38
Otras anomalías de miembro inferior incluso la cintura pelvia	755.6	34	6,60	58	10,41	92	8,58
Otras anomalías de miembro no especificado	755.7	2	0,39	1	0,18	3	0,28

A gran distancia se sitúan las **anomalías por reducción del miembro inferior** con 25 casos (tasa de 2,3 casos/100.000h) con una mayor frecuencia en mujeres (tasa de 2,7 casos/100.000h. frente a solo 1,9 en hombres). Ha reducido su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido mayor en el primer año de vida (tasas de 51 casos/100.000h.).

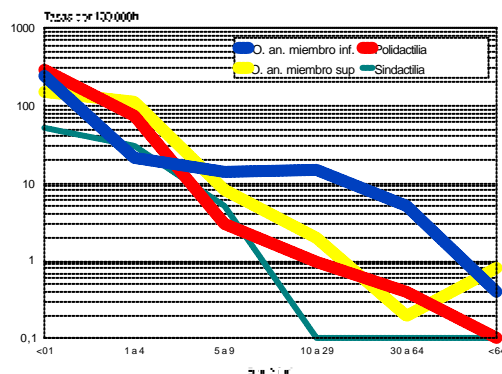
De **anomalías por reducción de miembro superior** se han presentado 18 casos (tasa de 1,7 casos/100.000h) con distribución, en este caso, superior en hombres (tasa de 2,1 casos/100.000h. frente a una de 1,3 en mujeres). Se ha reducido un poco su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el primer año de vida (tasas de 221 casos/100.000h.).

Un poco menos frecuentes han sido las **sindactilias** con 12 casos (tasa de 1,1 casos/100.000h) que han sido más frecuentes en hombres (tasa de 2,1 frente a una de 0,2 en mujeres). Ha estado fluctuando la frecuencia en los últimos años. La

Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS CONGENITAS de MIEMBROS. Tasas del periodo por 100.000 habitantes.



Anomalías congénitas : Ambos sexos. Asturias, 1996-2003.
ANOMALIAS CONGENITAS de MIEMBROS. Tasas del periodo por 100.000 habi



carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el primer año de vida (tasas de 51 casos/100.000h.).

Otra serie de enfermedades menos frecuentes han sido la **otras anomalías de miembro no especificado** (3 casos) y **anomalías por reducción de miembro no especificado** (1 casos).

Otras Anomalías congénitas de SISTEMA OSTEOMUSCULAR:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de otras anomalías congénitas del sistema osteomuscular según la CIE-9ª revisión (epígrafe 756) que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Las más frecuentes han sido las **anomalías de columna vertebral** con 67 casos (tasa de 6,2 casos/100.000h.) con aparición más frecuente en mujeres (tasa de 6,8 frente a una de 5,6 casos/100.000h. en hombres). Ha descendido considerablemente la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 102 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia las **anomalías óseas de cráneo y cara** con 47 casos (tasa de 4,4 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en hombres (tasas de 6 frente a 2,9 en mujeres). Ha estado estable su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 102 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia las **anomalías en diafragma** con 38 casos (tasa de 3,5 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en hombres (tasas de 4,1 frente a 3,0 en mujeres). Ha estado reduciéndose ligeramente su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 476 casos/100.000h.).

Anomalías en sistema osteomuscular	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías óseas de cráneo y cara	756.0	31	6,02	16	2,87	47	4,38
Anomalías de columna vertebral	756.1	29	5,63	38	6,82	67	6,25
Costilla cervical	756.2	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Otras anomalías de costillas y esternón	756.3	12	2,33	12	2,15	24	2,24
Condrodistrofia	756.4	8	1,55	4	0,72	12	1,12
Osteodistrofias	756.5	12	2,33	10	1,79	22	2,05
Anomalías en diafragma	756.6	21	4,08	17	3,05	38	3,54
Anomalías en pared abdominal	756.7	12	2,33	14	2,51	26	2,43
Otras anomalías de músculo, tendón, de aponeurosis y tejido	756.8	5	0,97	6	1,08	11	1,03
Otras anomalías del sistema osteomuscular	756.9	3	0,58	-	0,00	3	0,28

A más distancia se sitúan las **anomalías en pared abdominal** con 26 casos (tasa de 2,4 casos/100.000h) con una mayor frecuencia en mujeres (tasa de 2,5 casos/100.000h. frente a solo 2,3 en hombres). Ha estado inestable su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido mayor en el primer año de vida (tasas de 442 casos/100.000h.).

De las **anomalías de costilla y esternón** se han presentado 24 casos (tasa de 2,2 casos/100.000h) con distribución, en este caso, igual en ambos sexos. Se ha reducido su frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el grupo de 5-9 años de edad (tasas de 11 casos/100.000h.).

Un poco menos frecuentes han sido las **osteodistrofias** con 22 casos (tasa de 2,0 casos/100.000h) que han sido más frecuentes en hombres (tasa de 2,3 frente a una de 1,8 en mujeres). Ha estado reduciéndose la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido un poco más alta en el primer año de vida (tasas de 34 casos/100.000h.).

Otra serie de enfermedades menos frecuentes han sido las **condrodistrofias** (12 casos), **las otras anomalías del músculo, tendón y aponeurosis** (11 casos), **la costilla cervical** (8 casos) y **las otras anomalías del sistema osteomuscular** (3 casos).

Anomalías congénitas del TEGUMENTO:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías congénitas del Tegumento según la CIE-9ª revisión (epígrafe 757) que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

Las más frecuentes han sido las **anomalías dermatoglíficas** con 33 casos (tasa de 3,1 casos/100.000h.) con aparición más frecuente en mujeres (tasa de 3,4 frente a una de 2,7 casos/100.000h. en hombres). Ha descendido considerablemente la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 136 casos/100.000h.).

Anomalías en tegumento	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Edema hereditario de piernas	757.1	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Ictiosis congénita	757.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalía dermatoglífica	757.3	14	2,72	19	3,41	33	3,08
Otras anomalías especificadas de la piel	757.4	1	0,19	3	0,54	4	0,37
Anomalías especificadas del pelo	757.5	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías especificadas de las uñas	757.6	1	0,19	20	3,59	21	1,96
Anomalías especificadas de la mama	757.7	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías tegumentarias	757.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00

Les sigue en frecuencia las **anomalías especificadas en las uñas** con 21 casos (tasa de 1,9 casos/100.000h.) en este caso con considerable mayor frecuencia en mujeres (tasas de 3,6 frente a 0,2 en hombres). Ha estado estable su incidencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 17 casos/100.000h.).

Otra serie de enfermedades menos frecuentes han sido las **otras anomalías especificadas de la piel** (4 casos), **el edema hereditario de piernas** (2 casos), **las anomalías especificadas del pelo** (2 casos) y **anomalías especificadas de la mama** (1 caso).

Anomalías congénitas CROMOSÓMICAS:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de anomalías congénitas CROMOSÓMICAS según la CIE-9ª revisión (epígrafe 758) que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

La más frecuente ha sido **síndrome de Down** con 84 casos (tasa de 7,8 casos/100.000h.) con aparición similar en ambos sexos (tasa de 7,8-7,9 casos/100.000h. en hombres). Ha descendido la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en menores de 1 años (tasas de 1395 casos/100.000h.).

Les sigue en frecuencia el **síndrome de Patau** con 13 casos (tasa de 1,2 casos/100.000h.) en este caso con mayor frecuencia en mujeres (tasas de 1,4 frente a 0,97 en hombres). La carga asistencial generada por estos casos ha sido muy alta en el primer año de vida (tasas de 221 casos/100.000h.).

Otra serie de enfermedades menos frecuentes han sido las **disgenesias gonadales** (8 casos), **el síndrome de Klinefelter** (2 casos), **los síndromes por deficiencia autonómica, la traslocación autonómica en individuo normal, otras afecciones debidas a anomalías autonómicas, otras afecciones debidas a anomalías cromosómicas, etc.** con un caso.

	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
Anomalías cromosómicas		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Síndrome de Down	758.0	40	7,77	44	7,90	84	7,84
Síndrome de Patau	758.1	5	0,97	8	1,44	13	1,21
Síndrome de Edwards	758.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndromes por deficiencia autonómica	758.3	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Traslocación autonómica equilibrada en individuo normal	758.4	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras afecciones debidas a anomalías autonómicas	758.5	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Disgenesia gonadal	758.6	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Síndrome de Klinefelter	758.7	2	0,39	-	0,00	2	0,19
Otras afecciones debidas a anomalías a cromosomas sexuales	758.8	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Afecciones por anomalías cromosómicas sin especificación	758.9	-	0,00	1	0,18	1	0,09

OTRAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS Y ANOMALÍAS INESPECÍFICAS:

Las enfermedades consideradas como anomalías congénitas y que han sido analizadas en este estudio, y dentro del grupo de OTRAS anomalías congénitas y anomalías inespecíficas según la CIE-9ª revisión (epígrafe 759) que han tenido casos atendidos en los hospitales de Asturias son las siguientes.

La más frecuente ha sido **las anomalías de otras glándulas endocrinas** con 174 casos (tasa de 16,2 casos/100.000h.) con aparición superior en hombres (tasa de 19,2 casos/100.000h. frente a 13,5 en mujeres). Ha descendido la frecuencia en los últimos años. La carga asistencial generada por estos casos ha sido más alta en el tramo de 1-4 años (tasas de 136 casos/100.000h.).

	CIE-9ª MC	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Otras e inespecíficas anomalías congénitas							
Anomalías del bazo	759.0	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías de la glándula adrenal	759.1	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías de otras glándulas endocrinas	759.2	99	19,23	75	13,46	174	16,23
Situs inversus	759.3	2	0,39	5	0,90	7	0,65
Gemelos coniuntados	759.4	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Esclerosis tuberosa	759.5	4	0,78	5	0,90	9	0,84
Otras hamartosis	759.6	15	2,91	11	1,97	26	2,43
Anomalías congénitas múltiples	759.7	4	0,78	10	1,79	14	1,31
Otras anomalías especificadas	759.8	26	5,05	13	2,33	39	3,64
Anomalía congénita no especificada	759.9	-	0,00	-	0,00	-	0,00

BIBLIOGRAFIA:

1. Martínez, M. I., & Fernández, A. A. (2003). Enfermedades raras: un enfoque práctico. Instituto de Investigación de Enfermedades Raras.
2. Luengo, S., Aranda, M. T., & De la Fuente, M. (2001). Enfermedades Raras: Situación y demandas sociosanitarias. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Colección estudios e informes.
3. Zurriaga Lloréns, Ó., Martínez García, C., Arizo Luque, V., Sánchez Pérez, M. J., Ramos Aceitero, J. M., García Blasco, M. J., ... & Posada de la Paz, M. (2006). Disease registries in the epidemiological researching of rare diseases in Spain. *Revista Española de Salud Pública*, 80(3), 249-257.
4. Ledingham, J. G., Warrell, D. A., & Ledingham, J. G. G. (Eds.). (2000). *Concise Oxford textbook of medicine* (p. 373). Oxford: Oxford university press.
5. Manual Merck de geriatría. Madrid: Harcourt, 2001.
6. Schwartz's principles of surgery. McGraw-Hill, Health Pub. Division, 2005.
7. Hernández, E. M., Silva, M. G., & Lozano, G. B. (2006). Enfermedades congénitas del metabolismo en el periodo neonatal (I). Generalidades. *Acta pediátr esp*, 64(8), 391-395.
8. Martínez, M. I., & Fernández, A. A. (2003). Enfoque interdisciplinario de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo. *Medicina clínica*, 121(8), 299-303.
9. Martínez-Frías, M. L., & congénitos en España, D. (10). años de vigilancia epidemiológica. Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid España, 1989, 75-80.

ANEXOS:

REPIER-ASTURIAS
Anomalías congénitas en Asturias, 1996-2003
Incidencia por anomalías y sexo



Aparato afectado	CIE-9ª M	Hombres		Mujeres		Total	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías en Sistema Nervioso							
Anencefalia	740						
Anencefalia	740.0	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Craneorraquisquisis	740.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Inienciafalia	740.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Espina bífida	741						
Con hidrocefalia	741.0	18	3,50	6	1,08	24	2,24
Sin mención de hidrocefalia	741.9	3	0,58	12	2,15	15	1,40
Otras AC del sistema nervioso	742		0,00				
Encefalocele	742.0	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Microcefalia	742.1	4	0,78	7	1,26	11	1,03
Deformidades por reducción de encéfalo	742.2	12	2,33	8	1,44	20	1,87
Hidrocefalia congénita	742.3	11	2,14	25	4,49	36	3,36
Otras anomalías especificadas del encéfalo	742.4	29	5,63	17	3,05	46	4,29
Otras anomalías especificadas de medula espinal	742.5	2	0,39	-	0,00	2	0,19
Otras anomalías del Sistema Nervioso	742.8-9	7	1,36	3	0,54	10	0,93

Anomalías en Ojos	743						
Anoftalmia	743.0	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Microftalmia	743.1	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Buftalmia	743.2	8	1,55	-	0,00	8	0,75
Catarata congénita y anomalías cristalino	743.3	6	1,17	18	3,23	24	2,24
Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores	743.4	6	1,17	8	1,44	14	1,31
Alteraciones segmento posterior	743.5	1	0,19	2	0,36	3	0,28
Alteraciones párpados, lacrimales y órbita	743.6	21	4,08	18	3,23	39	3,64
Otras anomalías del ojo	743.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00

Anomalías en Oído, cara y cuello							
Alteraciones oído con deterioro de audición	744.0	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Oreja supernumeraria	744.1	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Otras Alteraciones oído	744.2-3	82	15,93	87	15,61	169	15,76
Hendidura, quiste o fístula branquiales	744.4	107	20,79	126	22,61	233	21,73
Pterigion del cuello	744.5	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Alteraciones de cuello o cara (otras)	744.8-9	-	0,00	6	1,08	6	0,56

Anomalías en aparato circulatorio							
Bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco	745						
Tronco arterioso	745.0	5	0,97	2	0,36	7	0,65
Trasposición grandes vasos	745.1	28	5,44	16	2,87	44	4,10
Tetralogía de Fallot	745.2	25	4,86	17	3,05	42	3,92
Ventrículo común	745.3	4	0,78	3	0,54	7	0,65
Comunicación interventricular	745.4	115	22,34	103	18,48	218	20,34
Ostium secundum, alteraciones tabique auricular	745.5	53	10,30	92	16,51	145	13,53
Alteraciones eminencias endocárdicas	745.6	14	2,72	20	3,59	34	3,17
Cor biloculare	745.7	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Defectos cierre septal	745.9	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras anomalías congénitas de corazón	746						
Alteraciones de válvula pulmonar	746.0	18	3,50	7	1,26	25	2,33
Atresia y estenosis tricúspide	746.1	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Anomalia de Ebstein	746.2	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Estenosis de aórtica	746.3	14	2,72	6	1,08	20	1,87
Insuficiencia aórtica	746.4	4	0,78	4	0,72	8	0,75
Estenosis mitral	746.5	3	0,58	-	0,00	3	0,28
Insuficiencia mitral	746.6	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Síndrome de hipoplasia cor izquierdo	746.7	2	0,39	1	0,18	3	0,28
Otras Alteraciones congénitas corazón	746.9	40	7,77	44	7,90	84	7,84
Otras anomalías de aparato circulatorio	747						
Persistencia ductus	747.0	16	3,11	17	3,05	33	3,08
Coartación de aorta	747.1	19	3,69	16	2,87	35	3,26
Otras Alteraciones aorta	747.2	2	0,39	5	0,90	7	0,65
Alteraciones arteria pulmonar	747.3	14	2,72	18	3,23	32	2,99
Alteraciones grandes venas	747.4	3	0,58	1	0,18	4	0,37
Ausencia o hipoplasia arteria umbilical	747.5	1	0,19	3	0,54	4	0,37
Alteraciones sistema vascular periférico	747.6	15	2,91	10	1,79	25	2,33
Otras anomalías sistema circulatorio	747.9	56	10,88	53	9,51	109	10,17

Anomalías en aparato respiratorio							
Atresia de coanas	748.0	10	1,94	16	2,87	26	2,43
Otras Alteraciones nariz	748.1	-	0,00	4	0,72	4	0,37
Velo congénito de la laringe	748.2	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios	748.3	25	4,86	23	4,13	48	4,48
Pulmón quístico congénito	748.4	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Agenesia, displasia e hipoplasia de pulmón	748.5	6	1,17	2	0,36	8	0,75
Otras Alteraciones congénitas de pulmón	748.6	1	0,19	1	0,18	2	0,19

Anomalías en aparato digestivo							
Fisura del paladar y labio leporino							
Fisura del paladar	749.0	36	6,99	27	4,85	63	5,88
Labio leporino	749.1	29	5,63	25	4,49	54	5,04
Otras anomalías de parte superior de aparato digestivo							
Anquiloglosia	750.0	41	7,96	29	5,20	70	6,53
Otras anomalías de la lengua	750.1	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Otras anomalías de boca y faringe	750.2	8	1,55	14	2,51	22	2,05
Fistula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica	750.3	22	4,27	-	0,00	22	2,05
Otras anomalías especificadas de esófago	750.4	2	0,39	28	5,02	30	2,80
Estenosis pilórica hipertrófica congénita	750.5	164	31,86	-	0,00	164	15,30
Hernia hiatal congénita	750.6	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas de estómago	750.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de la parte superior del estómago	750.8-9	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Otras anomalías congénitas del aparato digestivo							
Divertículo de Meckel	751.0	33	6,41	11	1,97	44	4,10
Atresia y estenosis del intestino delgado	751.1	13	2,53	8	1,44	21	1,96
Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y conducto	751.2	17	3,30	16	2,87	33	3,08
Enfermedad de Hirschprung y otros trastornos congénitos	751.3	10	1,94	9	1,62	19	1,77
Anomalías congénitas de la fijación del intestino	751.4	6	1,17	1	0,18	7	0,65
Otras anomalías del intestino	751.5	24	4,66	21	3,77	45	4,20
Anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares	751.6	15	2,91	15	2,69	30	2,80
Anomalías del páncreas	751.7	3	0,58	-	0,00	3	0,28
Otras anomalías del aparato digestivo	751.8-9	1	0,19	2	0,36	3	0,28

Anomalías en órganos genitales							
752							
Anomalías de los ovarios	752.0	-	0,00	14	2,51	14	1,31
Anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho	752.1	-	0,00	120	21,54	120	11,19
Duplicación de útero	752.2	-	0,00	35	6,28	35	3,26
Otras anomalías del útero	752.3	-	0,00	50	8,97	50	4,66
Anomalías del cuello del útero, vagina y genitales externos	752.4	-	0,00	57	10,23	57	5,32
Criptorquidia	752.5	658	127,82	-	0,00	658	61,38
Hipospadias y espispadias	752.6	274	53,23	-	0,00	274	25,56
Pseudohermafroditismo y sexo indeterminado	752.7	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías de los órganos genitales	752.8-9	82	15,93	5	0,90	87	8,12

Anomalías en aparato urinario							
753							
Agenesia y disgenesia renales	753.0	14	2,72	17	3,05	31	2,89
Enfermedad quística del riñón	753.1	67	13,02	48	8,61	115	10,73
Anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter	753.2	136	26,42	64	11,49	200	18,66
Otras anomalías especificadas del riñón	753.3	23	4,47	23	4,13	46	4,29
Otras anomalías especificadas del uréter	753.4	10	1,94	24	4,31	34	3,17
Extrofia de vejiga	753.5	6	1,17	-	0,00	6	0,56
Atresia y estenosis de uretra y cuello de vejiga	753.6	12	2,33	-	0,00	12	1,12
Anomalías del uraco	753.7	3	0,58	1	0,18	4	0,37
Otras anomalías de vejiga y uretra	753.8-9	5	0,97	2	0,36	7	0,65

Anomalías osteomusculares congénitas							
754							
Del cráneo, cara y maxilares	754.0	8	1,55	18	3,23	26	2,43
Del músculo esternocleidomastoideo	754.1	7	1,36	7	1,26	14	1,31
De la columna vertebral	754.2	3	0,58	4	0,72	7	0,65
Luxación congénita de cadera	754.3	28	5,44	85	15,25	113	10,54
Genu recurvatum y curvatura de los huesos largos del miembro inferior	754.4	2	0,39	4	0,72	6	0,56
Pie varo congénito	754.5	68	13,21	38	6,82	106	9,89
Pie valgo congénito	754.6	26	5,05	17	3,05	43	4,01
Otras anomalías congénitas del pie	754.7	45	8,74	19	3,41	64	5,97
Otras especificadas	754.8	5	0,97	8	1,44	13	1,21

Anomalías en miembros	755						
Polidactilia	755.0	22	4,27	19	3,41	41	3,82
Sindactilia	755.1	11	2,14	1	0,18	12	1,12
Anomalías por reducción de miembro superior	755.2	11	2,14	7	1,26	18	1,68
Anomalías por reducción de miembro inferior	755.3	10	1,94	15	2,69	25	2,33
Anomalías por reducción de miembro no especificado	755.4	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías de miembro superior incluso la cintura	755.5	20	3,89	27	4,85	47	4,38
Otras anomalías de miembro inferior incluso la cintura	755.6	34	6,60	58	10,41	92	8,58
Otras anomalías de miembro no especificado	755.7	2	0,39	1	0,18	3	0,28
Anomalías en sistema osteomuscular	756						
Anomalías óseas de cráneo y cara	756.0	31	6,02	16	2,87	47	4,38
Anomalías de columna vertebral	756.1	29	5,63	38	6,82	67	6,25
Costilla cervical	756.2	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Otras anomalías de costillas y esternón	756.3	12	2,33	12	2,15	24	2,24
Condrodistrofia	756.4	8	1,55	4	0,72	12	1,12
Osteodistrofias	756.5	12	2,33	10	1,79	22	2,05
Anomalías en diafragma	756.6	21	4,08	17	3,05	38	3,54
Anomalías en pared abdominal	756.7	12	2,33	14	2,51	26	2,43
Otras anomalías de músculo, tendón, de aponeurosis y	756.8	5	0,97	6	1,08	11	1,03
Otras anomalías del sistema osteomuscular	756.9	3	0,58	-	0,00	3	0,28
Anomalías en tegumento	757						
Edema hereditario de piernas	757.1	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Ictiosis congénita	757.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalía dermatoglífica	757.3	14	2,72	19	3,41	33	3,08
Otras anomalías especificadas de la piel	757.4	1	0,19	3	0,54	4	0,37
Anomalías especificadas del pelo	757.5	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías especificadas de las uñas	757.6	1	0,19	20	3,59	21	1,96
Anomalías especificadas de la mama	757.7	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras anomalías tegumentarias	757.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías cromosómicas	758						
Síndrome de Down	758.0	40	7,77	44	7,90	84	7,84
Síndrome de Patau	758.1	5	0,97	8	1,44	13	1,21
Síndrome de Edwards	758.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndromes por deficiencia autonómica	758.3	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Traslocación autonómica equilibrada en individuo norma	758.4	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras afecciones debidas a anomalías autonómicas	758.5	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Disgenesia gonadal	758.6	-	0,00	8	1,44	8	0,75
Síndrome de Klinefelter	758.7	2	0,39	-	0,00	2	0,19
Otras afecciones debidas a anomalías a cromosomas s	758.8	1	0,19	-	0,00	1	0,09
Afecciones por anomalías cromosómicas sin especifica	758.9	-	0,00	1	0,18	1	0,09
Otras e inespecíficas anomalías congénitas	759						
Anomalías del bazo	759.0	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías de la glándula adrenal	759.1	1	0,19	1	0,18	2	0,19
Anomalías de otras glándulas endocrinas	759.2	99	19,23	75	13,46	174	16,23
Situs inversus	759.3	2	0,39	5	0,90	7	0,65
Gemelos conjuntados	759.4	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Esclerosis tuberosa	759.5	4	0,78	5	0,90	9	0,84
Otras hamartosis	759.6	15	2,91	11	1,97	26	2,43
Anomalías congénitas múltiples	759.7	4	0,78	10	1,79	14	1,31
Otras anomalías especificadas	759.8	26	5,05	13	2,33	39	3,64
Anomalía congénita no especificada	759.9	-	0,00	-	0,00	-	0,00

REPIER-ASTURIAS

Anomalías congénitas en Asturias, 1996-2003

Incidencia por anomalías y año



Aparato afectado	CIE-9ª	1996-1997		1998-1999		2000-2001		2002-2003	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías en Sistema Nervioso									
Anencefalia	740								
Anencefalia	740.0	-	0,00	-	0,0	1	0,09	-	0,00
Craneorraquisquisis	740.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Iniencefalia	740.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Espina bífida	741								
Con hidrocefalia	741.0	5	0,97	11	1,97	1	0,09	7	0,66
Sin mención de hidrocefalia	741.9	9	1,75	1	0,18	2	0,19	3	0,28
Otras AC del sistema nervioso	742		0,00						
Encefalocele	742.0	2	0,39	2	0,36	3	0,28	-	0,00
Microcefalia	742.1	3	0,58	6	1,08	1	0,09	-	0,00
Deformidades por reducción de encéfalo	742.2	15	2,91	5	0,90	-	0,00	1	0,09
Hidrocefalia congénita	742.3	7	1,36	8	1,44	7	0,65	-	0,00
Otras anomalías especificadas del encéfalo	742.4	11	2,14	13	2,33	7	0,65	14	1,33
Otras anomalías especificadas de medula espinal	742.5	-	0,00	-	0,00	2	0,19	15	1,42
Otras anomalías del Sistema Nervioso	742.8-9	3	0,58	6	1,08	-	0,00	-	0,00
Anomalías en Ojos									
Anofalmia	743								
Anofalmia	743.0	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Microftalmia	743.1	1	0,19	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Buftalmia	743.2	8	1,55	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Catarata congénita y anomalías cristalino	743.3	13	2,53	9	1,62	-	0,00	2	0,19
Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores	743.4	2	0,39	6	1,08	4	0,37	2	0,19
Alteraciones segmento posterior	743.5	-	0,00	2	0,36	-	0,00	1	0,09
Alteraciones párpados, lacrimales y órbita	743.6	6	1,17	12	2,15	11	1,03	10	0,95
Otras anomalías del ojo	743.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías en Oído, cara y cuello									
Alteraciones oído con deterioro de audición	744.0	1	0,19	5	0,90	-	0,00	2	0,19
Oreja supernumeraria	744.1	1	0,19	3	0,54	2	0,19	-	0,00
Otras Alteraciones oído	744.2-3	57	11,07	26	4,67	38	3,54	-	0,00
Hendidura, quiste o fístula branquiales	744.4	54	10,49	50	8,97	-	0,00	48	4,54
Pterigion del cuello	744.5	-	0,00	-	0,00	62	5,78	67	6,34
Alteraciones de cuello o cara (otras)	744.8-9	2	0,39	2	0,36	-	0,00	1	0,09
Anomalías en aparato circulatorio									
Bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco	745								
Tronco arterioso	745.0	3	0,58	2	0,36	-	0,00	2	0,19
Trasposición grandes vasos	745.1	9	1,75	10	1,79	13	1,21	12	1,14
Tetralogía de Fallot	745.2	15	2,91	14	2,51	10	0,93	3	0,28
Ventrículo común	745.3	-	0,00	1	0,18	4	0,37	2	0,19
Comunicación interventricular	745.4	59	11,46	60	10,77	40	3,73	59	5,59
Ostium secundum, alteraciones tabique auricular	745.5	38	7,38	35	6,28	39	3,64	33	3,12
Alteraciones eminencias endocárdicas	745.6	13	2,53	2	0,36	7	0,65	12	1,14
Cor biloculare	745.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Defectos cierre septal	745.9	1	0,19	-	0,00	6	0,56	1	0,09
Otras anomalías congénitas de corazón	746								
Alteraciones de válvula pulmonar	746.0	11	2,14	6	1,08	4	0,37	4	0,38
Atresia y estenosis tricúspide	746.1	-	0,00	-	0,00	1	0,09	6	0,57
Anomalía de Ebstein	746.2	-	0,00	1	0,18	-	0,00	-	0,00
Estenosis de aórtica	746.3	3	0,58	6	1,08	8	0,75	3	0,28
Insuficiencia aórtica	746.4	1	0,19	2	0,36	4	0,37	1	0,09
Estenosis mitral	746.5	-	0,00	3	0,54	-	0,00	-	0,00
Insuficiencia mitral	746.6	1	0,19	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndrome de hipoplasia cor izquierdo	746.7	-	0,00	3	0,54	-	0,00	-	0,00
Otras Alteraciones congénitas corazón	746.9	5	0,97	18	3,23	5	0,47	12	1,14
Otras anomalías de aparato circulatorio	747								
Persistencia ductus	747.0	8	1,55	12	2,15	6	0,56	7	0,66
Coartación de aorta	747.1	9	1,75	5	0,90	12	1,12	9	0,85
Otras Alteraciones aorta	747.2	4	0,78	-	0,00	2	0,19	1	0,09
Alteraciones arteria pulmonar	747.3	13	2,53	6	1,08	10	0,93	3	0,28
Alteraciones grandes venas	747.4	2	0,39	1	0,18	1	0,09	-	0,00
Ausencia o hipoplasia arteria umbilical	747.5	2	0,39	1	0,18	1	0,09	-	0,00
Alteraciones sistema vascular periférico	747.6	3	0,58	3	0,54	1	0,09	-	0,00
Otras anomalías sistema circulatorio	747.9	37	7,19	23	4,13	17	1,59	35	3,31

Anomalías en aparato respiratorio									
Atresia de coanas	748.0	1	0,19	6	1,08	12	1,12	7	0,66
Otras Alteraciones nariz	748.1	-	0,00	2	0,36	2	0,19	-	0,00
Velo congénito de la laringe	748.2	-	0,00	1	0,18	1	0,09	-	0,00
Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios	748.3	13	2,53	10	1,79	17	1,59	8	0,76
Pulmón quístico congénito	748.4	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,09
Agenesia, displasia e hipoplasia de pulmón	748.5	1	0,19	1	0,18	4	0,37	2	0,19
Otras Alteraciones congénitas de pulmón	748.6	1	0,19	1	0,18	-	0,00	-	0,00
Anomalías en aparato digestivo									
Fisura del paladar y labio leporino									
Fisura del paladar	749.0	13	2,53	17	3,05	13	1,21	20	1,89
Labio leporino	749.1	16	3,11	8	1,44	17	1,59	13	1,23
Otras anomalías de parte superior de aparato diges									
Anquioglosia	750.0	13	2,53	21	3,77	9	0,84	27	2,56
Otras anomalías de la lengua	750.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de boca y faringe	750.2	5	0,97	5	0,90	4	0,37	2	0,19
Fístula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica	750.3	6	1,17	-	0,00	14	1,31	16	1,51
Otras anomalías especificadas de esófago	750.4	2	0,39	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Estenosis pilórica hipertrófica congénita	750.5	38	7,38	56	10,05	55	5,13	43	4,07
Hernia hiatal congénita	750.6	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas de estómago	750.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de la parte superior del estómago	750.8-9	1	0,19	1	0,18	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías congénitas del aparato digestivo									
Divertículo de Meckel	751.0	13	2,53	4	0,72	12	1,12	15	1,42
Atresia y estenosis del intestino delgado	751.1	2	0,39	9	1,62	5	0,47	5	0,47
Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y conduc	751.2	8	1,55	11	1,97	7	0,65	7	0,66
Enfermedad de Hirschprung y otros trastornos congénit	751.3	4	0,78	5	0,90	3	0,28	7	0,66
Anomalías congénitas de la fijación del intestino	751.4	-	0,00	1	0,18	-	0,00	6	0,57
Otras anomalías del intestino	751.5	11	2,14	11	1,97	11	1,03	12	1,14
Anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares	751.6	3	0,58	9	1,62	8	0,75	10	0,95
Anomalías del páncreas	751.7	-	0,00	-	0,00	3	0,28	-	0,00
Otras anomalías del aparato digestivo	751.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,09
Anomalías en órganos genitales									
Anomalías de los ovarios	752.0	-	0,00	6	1,08	1	0,09	7	0,66
Anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho	752.1	32	6,22	38	6,82	26	2,43	22	2,08
Duplicación de útero	752.2	9	1,75	7	1,26	8	0,75	11	1,04
Otras anomalías del útero	752.3	17	3,30	8	1,44	17	1,59	8	0,76
Anomalías del cuello del útero, vagina y genitales extern	752.4	18	3,50	11	1,97	15	1,40	13	1,23
Criptorquidia	752.5	134	26,03	178	31,94	149	13,90	97	9,18
Hipospadias y espispadias	752.6	67	13,02	57	10,23	74	6,90	76	7,20
Pseudohermafroditismo y sexo indeterminado	752.7	-	0,00	1	0,18	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de los órganos genitales	752.8-9	33	6,41	26	4,67	15	1,40	13	1,23
Anomalías en aparato urinario									
Agenesia y disgenesia renales	753.0	7	1,36	5	0,90	11	1,03	8	0,76
Enfermedad quística del riñón	753.1	22	4,27	28	5,02	28	2,61	37	3,50
Anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter	753.2	62	12,04	48	8,61	37	3,45	53	5,02
Otras anomalías especificadas del riñón	753.3	12	2,33	8	1,44	13	1,21	13	1,23
Otras anomalías especificadas del uréter	753.4	8	1,55	10	1,79	8	0,75	8	0,76
Extrofia de vejiga	753.5	1	0,19	1	0,18	-	0,00	4	0,38
Atresia y estenosis de uretra y cuello de vejiga	753.6	1	0,19	6	1,08	3	0,28	2	0,19
Anomalías del uraco	753.7	1	0,19	-	0,00	2	0,19	1	0,09
Otras anomalías de vejiga y uretra	753.8-9	3	0,58	1	0,18	1	0,09	2	0,19
Anomalías osteomusculares congénitas									
Del cráneo, cara y maxilares	754.0	5	0,97	7	1,26	6	0,56	9	0,85
Del músculo esternocleidomastoideo	754.1	7	1,36	4	0,72	1	0,09	3	0,28
De la columna vertebral	754.2	5	0,97	4	0,72	-	0,00	-	0,00
Luxación congénita de cadera	754.3	40	7,77	36	6,46	28	2,61	17	1,61
Genu recurvatum y curvatura de los huesos largos del r	754.4	1	0,19	3	0,54	2	0,19	-	0,00
Pie varo congénito	754.5	29	5,63	31	5,56	18	1,68	23	2,18
Pie valgo congénito	754.6	12	2,33	14	2,51	9	0,84	9	0,85
Otras anomalías congénitas del pie	754.7	14	2,72	14	2,51	23	2,15	12	1,14
Otras especificadas	754.8	2	0,39	5	0,90	-	0,00	7	0,66

Anomalías en miembros	755								
Polidactilia	755.0	10	1,94	15	2,69	8	0,75	8	0,76
Sindactilia	755.1	3	0,58	1	0,18	1	0,09	7	0,66
Anomalías por reducción de miembro superior	755.2	6	1,17	6	1,08	2	0,19	4	0,38
Anomalías por reducción de miembro inferior	755.3	16	3,11	5	0,90	1	0,09	2	0,19
Anomalías por reducción de miembro no especificado	755.4	-	0,00	1	0,18	1	0,09	-	0,00
Otras anomalías de miembro superior incluso la cintura p	755.5	19	3,69	7	1,26	8	0,75	13	1,23
Otras anomalías de miembro inferior incluso la cintura p	755.6	27	5,24	24	4,31	18	1,68	23	2,18
Otras anomalías de miembro no especificado	755.7	1	0,19	-	0,00	1	0,09	1	0,09
Anomalías en sistema osteomuscular	756								
Anomalías óseas de cráneo y cara	756.0	7	1,36	7	1,26	11	1,03	22	2,08
Anomalías de columna vertebral	756.1	19	3,69	10	1,79	19	1,77	19	1,80
Costilla cervical	756.2	4	0,78	-	0,00	4	0,37	-	0,00
Otras anomalías de costillas y esternón	756.3	12	2,33	5	0,90	4	0,37	3	0,28
Condroadistofia	756.4	4	0,78	4	0,72	2	0,19	2	0,19
Osteodistrofias	756.5	8	1,55	7	1,26	2	0,19	5	0,47
Anomalías en diafragma	756.6	9	1,75	6	1,08	11	1,03	12	1,14
Anomalías en pared abdominal	756.7	5	0,97	2	0,36	7	0,65	13	1,23
Otras anomalías de músculo, tendón, de aponeurosis y	756.8	3	0,58	2	0,36	4	0,37	2	0,19
Otras anomalías del sistema osteomuscular	756.9	1	0,19	1	0,18	-	0,00	2	0,19
Anomalías en tegumento	757								
Edema hereditario de piernas	757.1	2	0,39	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Ictiosis congénita	757.2	1	0,19	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Anomalia dermatoglífica	757.3	13	2,53	6	1,08	11	1,03	3	0,28
Otras anomalías especificadas de la piel	757.4	2	0,39	1	0,18	1	0,09	-	0,00
Anomalías especificadas del pelo	757.5	1	0,19	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Anomalías especificadas de las uñas	757.6	5	0,97	3	0,54	8	0,75	5	0,47
Anomalías especificadas de la mama	757.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías tegumentarias	757.8-9	1	0,19	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías cromosómicas	758								
Síndrome de Down	758.0	17	3,30	29	5,20	18	1,68	20	1,89
Síndrome de Patau	758.1	1	0,19	-	0,00	-	0,00	12	1,14
Síndrome de Edwards	758.2	-	0,00	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Síndromes por deficiencia autonómica	758.3	-	0,00	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Traslocación autonómica equilibrada en individuo norma	758.4	-	0,00	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Otras afecciones debidas a anomalías autonómicas	758.5	-	0,00	-	0,00	3	0,28	-	0,00
Disgenesia gonadal	758.6	5	0,97	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndrome de Klinefelter	758.7	-	0,00	-	0,00	1	0,09	1	0,09
Otras afecciones debidas a anomalías a cromosomas s	758.8	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Afecciones por anomalías cromosómicas sin especifica	758.9	1	0,19	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras e inespecíficas anomalías congénitas	759								
Anomalías del bazo	759.0	-	0,00	-	0,00	2	0,19	-	0,00
Anomalías de la glándula adrenal	759.1	1	0,19	-	0,00	1	0,09	-	0,00
Anomalías de otras glándulas endocrinas	759.2	49	9,52	41	7,36	48	4,48	36	3,41
Situs inversus	759.3	1	0,19	-	0,00	6	0,56	-	0,00
Gémeos conjuntados	759.4	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Esclerosis tuberosa	759.5	-	0,00	2	0,36	3	0,28	4	0,38
Otras hamartosis	759.6	7	1,36	5	0,90	5	0,47	5	0,47
Anomalías congénitas múltiples	759.7	4	0,78	3	0,54	6	0,56	4	0,38
Otras anomalías especificadas	759.8	14	2,72	8	1,44	7	0,65	9	0,85
Anomalia congénita no especificada	759.9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00

Aparato afectado	CIE-9*	<1 año		1-4 años		5-9 años		10-29 años		30-64 años		>64 años	
		Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.	Frecuencia	Tasa per.
Anomalías en Sistema Nervioso													
Anencefalia	740	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Anencefalia	740.0	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Craniorraquisquis	740.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Iniencefalia	740.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Espina bifida	741	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Con hidrocefalia	741.0	9	153,19	1	4,26	-	0,00	1	0,36	12	2,38	1	0,43
Sin mención de hidrocefalia	741.9	7	119,15	-	0,00	2	5,51	3	1,09	3	0,60	-	0,00
Otras AC del sistema nervioso	742	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Encefalocele	742.0	4	68,09	-	0,00	-	0,00	-	0,00	3	0,60	-	0,00
Microcefalia	742.1	8	136,17	2	8,51	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Deformidades por reducción de encefalo	742.2	17	289,36	2	8,51	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Hidrocefalia congénita	742.3	12	204,26	4	17,02	1	2,75	13	4,71	2	0,40	4	1,73
Otras anomalías especificadas de encefalo	742.4	21	357,45	9	38,30	-	0,00	6	2,17	9	1,79	1	0,43
Otras anomalías especificadas de medula espinal	742.5	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	2	0,40	-	0,00
Otras anomalías del Sistema Nervioso	742.8-9	2	34,04	2	8,51	2	5,51	1	0,36	2	0,40	1	0,43
Anomalías en Ojos													
Anoftalmia	743.0	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Microftalmia	743.1	-	0,00	1	4,26	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Bulftalmia	743.2	4	68,09	2	8,51	-	0,00	2	0,72	-	0,00	-	0,00
Catarata congénita y anomalías cristalino	743.3	1	17,02	-	0,00	1	2,75	10	3,62	9	1,79	3	1,30
Coloboma y Alteraciones segmentos anteriores	743.4	6	102,13	-	0,00	-	0,00	5	1,81	3	0,60	-	0,00
Alteraciones segmento posterior	743.5	1	17,02	1	4,26	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Alteraciones párpados, lacrimales y órbita	743.6	1	17,02	3	12,77	11	39,29	19	6,88	2	0,40	3	1,30
Otras anomalías del ojo	743.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías en Oído, cara y cuello													
Alteraciones oído con deterioro de audición	744.0	7	119,15	-	0,00	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Oreja supernumeraria	744.1	5	85,11	1	4,26	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras Alteraciones oído	744.2-3	9	153,19	6	25,53	84	231,32	69	24,97	1	0,20	-	0,00
Hendidura, quiste o fistula branquiales	744.4	5	85,11	18	76,59	18	49,57	96	34,75	85	16,87	11	4,77
Pliegue del cuello	744.5	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Alteraciones de cuello o cara (otras)	744.8-9	1	17,02	2	8,51	1	2,75	2	0,72	-	0,00	-	0,00
Anomalías en aparato circulatorio													
Bulbo arterioso y cierre septal intracardiaco													
Bulbo arterioso	745.0	6	102,13	-	0,00	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Trasposición grandes vasos	745.1	44	748,94	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Tetralogía de Fallot	745.2	36	612,77	5	21,28	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Ventrículo común	745.3	6	102,13	1	4,26	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Comunicación interventricular	745.4	185	3148,94	10	42,55	2	5,51	4	1,45	13	2,58	4	1,73
Ostium secundum, alteraciones tabique auricular	745.5	70	1191,49	7	29,79	-	0,00	16	5,79	39	7,74	13	5,64
Alteraciones eminencias endocárdicas	745.6	18	306,38	1	4,26	-	0,00	6	2,17	8	1,59	1	0,43
Cor biloculare	745.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Defectos cierre septal	745.8	2	34,04	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías congénitas de corazón													
Alteraciones de valvula pulmonar	746.0	16	272,34	5	21,28	-	0,00	2	0,72	2	0,40	-	0,00
Atresia y estenosis tricúspide	746.1	4	68,09	-	0,00	-	0,00	3	1,09	-	0,00	-	0,00
Anomalia de Ebstein	746.2	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Estenosis de aórtica	746.3	9	153,19	2	8,51	-	0,00	2	0,72	5	0,99	2	0,87
Insuficiencia aórtica	746.4	1	17,02	3	12,77	-	0,00	1	0,36	3	0,60	-	0,00
Estenosis mitral	746.5	3	51,06	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Insuficiencia mitral	746.6	-	0,00	-	0,00	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndrome de hipoplasia cor izquierda	746.7	3	51,06	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras Alteraciones congénitas corazón	746.8	34	578,72	2	8,51	1	2,75	1	0,36	1	0,20	1	0,43
Otras anomalías de aparato circulatorio													
Persistencia ductus	747.0	24	408,51	5	21,28	-	0,00	2	0,72	1	0,20	1	0,43
Coartación de aorta	747.1	24	408,51	1	4,26	1	2,75	3	1,09	4	0,79	2	0,87
Otras Alteraciones aorta	747.2	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,20	5	2,17
Alteraciones arteria pulmonar	747.3	15	255,32	9	38,30	-	0,00	2	0,72	5	0,99	1	0,43
Alteraciones grandes venas	747.4	-	0,00	-	0,00	-	0,00	3	1,09	1	0,20	-	0,00
Ausencia o hipoplasia arteria umbilical	747.5	4	68,09	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Alteraciones sistema vascular periférico	747.6	1	17,02	-	0,00	-	0,00	9	3,26	12	2,38	3	1,30
Otras anomalías sistema circulatorio	747.8	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00

Anomalías en aparato respiratorio													
Atresia de coanas	748.0	20	340.43	-	0,00	1	2,75	4	1,45	1	0,20	-	0,00
Otras Alteraciones nariz	748.1	1	17,02	-	0,00	-	0,00	3	1,09	-	0,00	-	0,00
Velo congénito de la laringe	748.2	1	17,02	-	0,00	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras Alteraciones laringe, traquea y bronquios	748.3	37	629,79	2	8,51	-	0,00	-	0,00	4	0,79	5	2,17
Pulmón quístico congénito	748.4	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Agnesia, displasia e hipoplasia de pulmón	748.5	1	17,02	3	12,77	-	0,00	3	1,09	1	0,20	-	0,00
Otras Alteraciones congénitas de pulmón	748.6	-	0,00	1	4,26	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Anomalías en aparato digestivo													
Fisura del paladar y labio leporino	749	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Fisura del paladar	749.0	12	204,26	40	170,21	6	16,52	3	1,09	2	0,40	-	0,00
Labio leporino	749.1	29	493,62	5	21,28	5	13,77	15	5,43	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de parte superior de aparato digestivo	750	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anquiloglosia	750.0	2	34,04	38	161,70	25	68,85	4	1,45	1	0,20	-	0,00
Otras anomalías de la lengua	750.1	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de boca y faringe	750.2	2	34,04	2	8,51	7	19,28	4	1,45	1	0,20	-	0,00
Fistula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofágica	750.3	34	578,72	2	8,51	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas de esófago	750.4	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Estenosis pilórica hipertrofica congénita	750.5	192	3268,09	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Hernia hiatal congénita	750.6	1	17,02	-	0,00	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas de estómago	750.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de la parte superior del estómago	750.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías congénitas del aparato digestivo	751	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Divertículo de Meckel	751.0	9	153,19	5	21,28	6	16,52	10	3,62	10	1,98	4	1,73
Atresia y estenosis del intestino delgado	751.1	21	357,45	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y conducto	751.2	17	289,36	11	46,81	3	8,26	1	0,36	-	0,00	1	0,43
Enfermedad de Hirschsprung y otros trastornos congénitos	751.3	8	136,17	6	25,53	2	5,51	2	0,72	-	0,00	1	0,43
Anomalías congénitas de la fijación del intestino	751.4	5	85,11	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	2	0,67
Otras anomalías del intestino	751.5	20	340,43	9	38,30	3	8,26	2	0,72	3	0,60	8	3,47
Anomalías de hígado, vesícula y conductos biliares	751.6	13	221,28	-	0,00	2	5,51	2	0,72	4	0,79	9	3,90
Anomalías del páncreas	751.7	2	34,04	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Otras anomalías del aparato digestivo	751.8-9	3	51,06	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías en órganos genitales													
Anomalías de los ovarios	752.0	11	187,23	-	0,00	-	0,00	-	0,00	3	0,60	-	0,00
Anomalías de trompa de Falopio y ligamento ancho	752.1	1	17,02	-	0,00	-	0,00	33	11,94	77	15,28	9	3,90
Duplicación de útero	752.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	15	5,43	20	3,97	-	0,00
Otras anomalías del útero	752.3	-	0,00	-	0,00	-	0,00	27	9,77	23	4,56	-	0,00
Anomalías del cuello del útero, vagina y genitales externos	752.4	8	136,17	2	8,51	1	2,75	37	13,39	7	1,39	2	0,87
Criptorquidia	752.5	20	340,43	182	774,44	214	589,32	212	76,73	27	5,36	3	1,30
Hipospadias y espispadias	752.6	19	323,40	175	744,65	38	104,65	34	12,31	5	0,99	3	1,30
Pseudohermafroditismo y sexo indeterminado	752.7	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de los órganos genitales	752.8-9	1	17,02	18	76,59	5	13,77	47	17,01	14	2,78	2	0,87
Anomalías en aparato urinario													
Agnesia y disgenesia renales	753.0	16	272,34	3	12,77	3	8,26	4	1,45	5	0,99	-	0,00
Enfermedad quística del riñón	753.1	23	391,49	4	17,02	3	8,26	12	4,34	53	10,52	20	8,67
Anomalías obstructivas de pelvis renal y uréter	753.2	130	2212,77	16	68,08	5	13,77	32	11,58	14	2,78	3	1,30
Otras anomalías especificadas del riñón	753.3	25	425,53	7	29,79	-	0,00	6	2,17	8	1,59	-	0,00
Otras anomalías especificadas del uréter	753.4	8	136,17	11	46,81	1	2,75	10	3,62	4	0,79	-	0,00
Extrofia de vejiga	753.5	4	68,09	-	0,00	-	0,00	1	0,36	-	0,00	1	0,43
Atresia y estenosis de uretra y cuello de vejiga	753.6	1	17,02	5	21,28	1	2,75	3	1,09	1	0,20	1	0,43
Anomalías del uraco	753.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,36	3	0,60	-	0,00
Otras anomalías de vejiga y uretra	753.8-9	3	51,06	-	0,00	2	5,51	1	0,36	1	0,20	-	0,00
Anomalías osteomusculares congénitas													
Del cráneo, cara y maxilares	754.0	8	136,17	1	4,26	-	0,00	16	5,79	1	0,20	-	0,00
Del músculo esternocleidomastoideo	754.1	2	34,04	2	8,51	3	8,26	7	2,53	-	0,00	-	0,00
De la columna vertebral	754.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	5	0,99	2	0,87
Luxación congénita de cadera	754.3	76	1293,62	16	68,08	11	30,29	6	2,17	1	0,20	3	1,30
Enu recurvatum y curvatura de los huesos largos del	754.4	2	34,04	1	4,26	1	2,75	2	0,72	-	0,00	-	0,00
Pie varo congénito	754.5	49	834,04	18	76,59	10	27,54	27	9,77	2	0,40	-	0,00
Pie valgo congénito	754.6	3	51,06	2	8,51	8	22,03	29	10,50	1	0,20	-	0,00
Otras anomalías congénitas del pie	754.7	11	187,23	15	63,83	11	30,29	22	7,96	4	0,79	1	0,43
Otras especificadas	754.8	4	68,09	-	0,00	2	5,51	7	2,53	-	0,00	-	0,00

Anomalías en miembros	755												
Polidactilia	755.0	17	289,36	17	72,34	1	2,75	4	1,45	2	0,40	-	0,00
Sindactilia	755.1	3	51,06	7	29,79	2	5,51	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías por reducción de miembro superior	755.2	13	221,28	3	12,77	1	2,75	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Anomalías por reducción de miembro inferior	755.3	3	51,06	1	4,26	1	2,75	20	7,24	-	0,00	-	0,00
Anomalías por reducción de miembro no especificado	755.4	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de miembro superior incluso la cintura	755.5	9	153,19	26	110,63	3	8,26	6	2,17	1	0,20	2	0,87
Otras anomalías de miembro inferior incluso la cintura	755.6	14	238,30	5	21,28	5	13,77	42	15,20	24	4,76	1	0,43
Otras anomalías de miembro no especificado	755.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías en sistema osteomuscular	756												
Anomalías óseas de cráneo y cara	756.0	35	595,74	8	34,04	-	0,00	2	0,72	1	0,20	1	0,43
Anomalías de columna vertebral	756.1	6	102,13	-	0,00	-	0,00	13	4,71	36	7,14	12	5,20
Costilla cervical	756.2	-	0,00	1	4,26	-	0,00	4	1,45	2	0,40	1	0,43
Otras anomalías de costillas y esternón	756.3	-	0,00	-	0,00	4	11,02	20	7,24	-	0,00	-	0,00
Condroidrofia	756.4	5	85,11	-	0,00	-	0,00	5	1,81	2	0,40	-	0,00
Osteodistrofias	756.5	2	34,04	-	0,00	2	5,51	7	2,53	11	2,18	-	0,00
Anomalías en diafragma	756.6	28	476,60	3	12,77	-	0,00	-	0,00	4	0,79	3	1,30
Anomalías en pared abdominal	756.7	26	442,55	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías de músculo, tendón, de aponeurosis y	756.8	2	34,04	2	8,51	2	5,51	2	0,72	3	0,60	-	0,00
Otras anomalías del sistema osteomuscular	756.9	2	34,04	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Anomalías en tegumento	757												
Edema hereditario de piernas	757.1	1	17,02	-	0,00	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Ictiosis congénita	757.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías dermatofíticas	757.3	8	136,17	5	21,28	-	0,00	8	2,90	9	1,79	3	1,30
Otras anomalías especificadas de la piel	757.4	1	17,02	2	8,51	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías especificadas del pelo	757.5	-	0,00	-	0,00	1	2,75	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Anomalías especificadas de las uñas	757.6	1	17,02	-	0,00	-	0,00	11	3,98	9	1,79	-	0,00
Anomalías especificadas de la mama	757.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías tegumentarias	757.8-9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,43
Anomalías cromosómicas	758												
Síndrome de Down	758.0	82	1395,74	1	4,26	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Síndrome de Patau	758.1	13	221,28	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndrome de Edwards	758.2	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Síndromes por deficiencia autonómica	758.3	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Traslocación autonómica equilibrada en individuo norm	758.4	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras afecciones debidas a anomalías autonómicas	758.5	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,43
Disgenesia gonadal	758.6	4	68,05	-	0,00	-	0,00	4	1,45	-	0,00	-	0,00
Síndrome de Klinefelter	758.7	-	0,00	-	0,00	-	0,00	2	0,72	-	0,00	-	0,00
Otras afecciones debidas a anomalías a cromosomas s	758.8	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Afecciones por anomalías cromosómicas sin especifica	758.9	1	17,02	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Otras e inespecificas anomalías congénitas	759												
Anomalías del bazo	759.0	2	34,04	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías de la glándula adrenal	759.1	1	17,02	-	0,00	1	2,75	-	0,00	-	0,00	-	0,00
Anomalías de otras glándulas endocrinas	759.2	-	0,00	32	136,16	25	68,85	54	19,54	56	11,11	7	3,03
Situs inversus	759.3	2	34,04	-	0,00	4	11,02	-	0,00	1	0,20	-	0,00
Gamelos coniuntados	759.4	1	17,02	-	0,00	1	2,75	2	0,72	5	0,99	-	0,00
Esclerosis tuberosa	759.5	1	17,02	-	0,00	1	2,75	2	0,72	5	0,99	-	0,00
Otras hamartosis	759.6	-	0,00	1	4,26	2	5,51	-	0,00	20	3,97	3	1,30
Anomalías congénitas múltiples	759.7	11	187,23	2	8,51	-	0,00	1	0,36	-	0,00	-	0,00
Otras anomalías especificadas	759.8	18	306,38	2	8,51	6	16,52	9	3,26	4	0,79	-	0,00
Anomalia congénita no especificada	759.9	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	0,00