

PREVALENCIA DE ENFERMEDADES RARAS EN LA REGIÓN DE MURCIA

2015



PREVALENCIA DE ENFERMEDADES RARAS EN LA REGIÓN DE MURCIA 2015

Edita:

Sistema de Información sobre Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERrm).
Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria. Dirección General de Planificación, Investigación,
Farmacia y Atención al Ciudadano. Consejería de Salud. Región de Murcia.

Disponible en: www.murciasalud.es/sier

Dirección:

Joaquín A. Palomar Rodríguez.

Análisis y redacción:

M^a Pilar Mira Escolano.

Equipo de trabajo:

Fernando Cano Candela, Luis Alberto Maceda Roldán, Antonia Sánchez Escámez, Cristina Seiquer de la Peña, Antonio Serrano Pinto.

Mantenimiento de las bases de datos:

M^a Victoria Abellán Pérez, Pilar Ciller Montoya.

Apoyo técnico:

Mónica Garay Pelegrín, Mariano Martínez Tomás, Alicia Muñoz García.

Revisión:

Rocío García Pina, M^a Pilar Ros Abellán.

Cita sugerida:

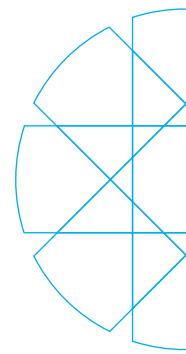
Mira Escolano MP, Cano Candela F, Maceda Roldán LA, Sánchez Escámez A, Seiquer de la Peña C, Serrano Pinto A, Abellán Pérez MV, Ciller Montoya P, Palomar Rodríguez JA. Prevalencia de enfermedades raras en la Región de Murcia 2015. Murcia: Consejería de Salud; 2018.

Depósito legal: MU 1317-2018

Financiación:

Este trabajo ha sido parcialmente financiado con fondos del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social para el desarrollo de la Estrategia en Enfermedades Raras de 2013 a 2015, y del proyecto Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación -SpainRDR (Exp. No IR11/RDR-07).

PRESENTACIÓN



Las enfermedades raras o poco comunes conforman un gran número de patologías de elevada complejidad, principalmente por la gran diversidad existente entre ellas, tanto en su etiología, clínica, abordaje y evolución y, para las que en muchos casos, sigue existiendo un importante desconocimiento. Otras de las características de estas afecciones son su carácter crónico y muchas veces invalidante, por lo que es de gran importancia un abordaje multidisciplinar por parte de los distintos sectores que trabajan con estas personas, con el fin de mejorar su calidad de vida.

En la Región de Murcia, la Consejería de Salud ha mostrado, desde hace años, un firme compromiso en lograr un mayor conocimiento de estas enfermedades y conseguir que los distintos ámbitos que trabajan con estas personas lo hagan de forma conjunta y coordinada. El comienzo de ello quedó reflejado en el Plan de Salud de 2010-2015, en el que se recogía la necesidad de la creación de un registro específico de estas patologías. De esta manera, en el año 2009 se crea el registro de enfermedades raras a nivel autonómico, cuyo fin último es aportar información sobre la magnitud de la población diagnosticada a nivel regional y sus principales características, así como el impacto que estas enfermedades generan en las personas que las padecen.

Desde su puesta en marcha, el Sistema de Información de Enfermedades Raras (SIERrm) ha conseguido importantes avances en la consolidación de su información. Así, actualmente se nutre de cerca de 50 fuentes de información, tanto del ámbito sanitario como social, para la detección de personas con un posible diagnóstico de enfermedad rara. Por otro lado, ha logrado una importante mejora en la calidad de su información e incorpora datos sobre discapa-

cidad y dependencia de las personas incluidas. Además, se enfrenta a importantes retos para incorporar la declaración individual de casos por los profesionales sanitarios, e integrar información sobre los cuidados de salud practicados a estos pacientes y sus resultados.

Esta monografía supone, por tanto, la segunda en cuantificar la prevalencia de las enfermedades raras en la Región de Murcia. Los datos reflejan que cerca del 5% de la población regional padece alguna de ellas y que de estas 70.088 personas, una tercera parte tienen reconocida oficialmente la situación de discapacidad y algo más del 14% la condición de dependencia.

El compromiso de esta Consejería por el avance en el conocimiento y mejora del bienestar de estas personas ha continuado con el Plan Integral de Enfermedades Raras (PIER), cuyo principal objetivo es la mejora de la atención de los ciudadanos afectados, con especial énfasis en la coordinación e integración entre los distintos sectores (sanitario, social, educativo, asociativo y laboral).

Me gustaría agradecer especialmente a todos los profesionales que trabajan en este ámbito la labor que desarrollan, y cuya contribución en la mejora del registro a partir de la información que proporcionan nos permite darle la visibilidad que les corresponde.

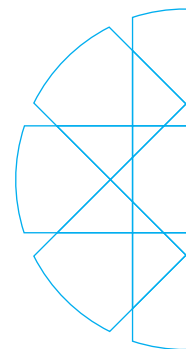
Para finalizar, quiero hacer una mención especial a todas las personas que padecen alguna de estas patologías así como a sus familias, ya que ejercen una importante labor en el impulso del conocimiento de estas enfermedades, especialmente a través del intenso movimiento asociativo generado en la Región. Todo nuestro trabajo va dirigido a contribuir en adecuar la respuesta de los sistemas sanitarios y sociales a sus necesidades y conseguir con ello un mayor bienestar.

Manuel Villegas García

Consejero de Salud



ÍNDICE



Introducción	1
Métodos	3
Resultados	7
Prevalencia global	7
Prevalencia por áreas de salud	9
Prevalencia por grupos de enfermedad	11
Enfermedades raras más frecuentes	18
Discapacidad asociada a las enfermedades raras	20
Dependencia asociada a las enfermedades raras	22
Discusión	25
Resultados detallados	29
1. Enfermedades infecciosas y parasitarias	29
2. Neoplasias	30
3. Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad	32
3.1. Trastornos de la glándula tiroidea	32
3.4. Otros trastornos endocrinos	33
3.5. Deficiencias nutritivas	35
3.9. Fibrosis quística	37
3.10. Trastornos de la inmunidad	38
3.11. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos	40
4. Enfermedades de la sangre y los órganos hematopoyéticos	44
4.1. Anemia	44
4.2. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos	46
4.3. Enfermedades de los glóbulos blancos	48
4.4. Otras afecciones hematológicas	49
5. Trastornos mentales	50
6. Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	52
6.1. Infección del sistema nervioso central	52
6.2. Afecciones del sistema nervioso hereditarias	53
6.3. Parálisis	56
6.4. Epilepsia, convulsiones	57
6.5. Cefalea incluyendo migraña	58
6.7. Trastornos oculares	59
6.9. Otros trastornos del sistema nervioso	62

7. Enfermedades del sistema circulatorio	66
7.2. Enfermedades del corazón	66
7.3. Enfermedad cerebrovascular	68
7.4. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares	69
7.5. Enfermedades de las venas y linfáticas	71
8. Enfermedades del sistema respiratorio	72
9. Enfermedades del aparato digestivo	74
10. Enfermedades del sistema genitourinario	76
12. Enfermedades de la piel y tejido subcutáneo	78
13. Enfermedades del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo	80
14. Anomalías congénitas	83
14.1. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias	83
14.2. Anomalías congénitas digestivas	86
14.3. Anomalías congénitas genitourinarias	89
14.4. Anomalías congénitas del sistema nervioso	92
14.5. Otras anomalías congénitas	93
15. Otros y no clasificados	112
Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014	114
Anexo 2. Categorías CCS (Software de Clasificación Clínica), nivel 1 y 2	134
Referencias bibliográficas	137

ÍNDICE DE TABLAS

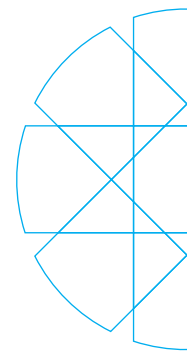


Tabla 1. Fuentes de información del Sistema de Información sobre Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERm).....	4
Tabla 2. Listado de códigos CIE9-MC de la 9ª edición (año 2014) incorporados al Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERm) y literal del código.....	6
Tabla 3. Listado de códigos CIE9-MC eliminados del análisis, literal del código y motivo de exclusión	6
Tabla 4. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015	7
Tabla 5. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y área de salud de residencia. Número de casos, distribución porcentual, tasa bruta y ajustada por 10.000 y razón de tasas de prevalencia. Región de Murcia, 2015.....	10
Tabla 6. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 1 CCS). Número de casos, distribución porcentual (%) y tasa por 10.000. Región de Murcia, 2015	11
Tabla 7. Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes, ratio varón/mujer y edad. Región de Murcia, 2015	13
Tabla 8. Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes y edad. Región de Murcia, 2015. Mujeres	15
Tabla 9. Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes y edad. Región de Murcia, 2015. Varones. ..	16
Tabla 10. Número de casos prevalentes de enfermedades raras según grupos de edad y grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Región de Murcia, 2015	17
Tabla 11. Enfermedades raras más frecuentes. Número de casos prevalentes, tasa de prevalencia por 10.000 habitantes, porcentaje sobre el total de casos (orden: frecuencia descendente de casos) por código CIE9-MC. Región de Murcia, 2015	18
Tabla 12. Enfermedades raras más frecuentes según sexo y grupos de edad. Número de casos prevalentes, porcentaje sobre el total de cada grupo y tasa de prevalencia por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015.....	19
Tabla 13. Discapacidad reconocida oficialmente en las personas con ER según sexo y grupo de edad. Número de personas y porcentaje sobre el total. Región de Murcia, 2015	20
Tabla 14. Discapacidad reconocida oficialmente en personas con ER según área de salud de residencia y grado de discapacidad. Número de personas, porcentaje sobre el total y distribución porcentual según grado de discapacidad. Región de Murcia, 2015	21
Tabla 15. Dependencia reconocida oficialmente en las personas con ER según sexo y grupos de edad. Número de personas y porcentaje sobre el total. Región de Murcia, 2015.....	22
Tabla 16. Dependencia reconocida oficialmente en las personas con ER según área de salud de residencia y grado de dependencia. Número de personas, porcentaje sobre el total y distribución porcentual según grado de dependencia. Región de Murcia, 2015.....	23
Tabla 17. Prevalencia de enfermedades raras en la Región de Murcia (RM) y en Europa	26
Tabla 1.A. Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	29
Tabla 1.B. Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	29
Tabla 2.A. Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	30

Tabla 2.B. Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	31
Tabla 3.1.A. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	32
Tabla 3.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	33
Tabla 3.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	33
Tabla 3.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	34
Tabla 3.5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	35
Tabla 3.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	36
Tabla 3.9.A. Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	37
Tabla 3.9.B. Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	37
Tabla 3.10.A. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	38
Tabla 3.10.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	39
Tabla 3.11.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	40
Tabla 3.11.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015...	42
Tabla 4.1.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anemia. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	44
Tabla 4.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anemia. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	45
Tabla 4.2.A. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	46
Tabla 4.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	47
Tabla 4.3.A. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	48
Tabla 4.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	48
Tabla 4.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	49
Tabla 4.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	49
Tabla 5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	50
Tabla 5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	51

Tabla 6.1.A. Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	52
Tabla 6.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	52
Tabla 6.2.A. Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	53
Tabla 6.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	54
Tabla 6.3.A. Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	56
Tabla 6.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	56
Tabla 6.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	57
Tabla 6.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	57
Tabla 6.5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	58
Tabla 6.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	58
Tabla 6.7.A. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	59
Tabla 6.7.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	60
Tabla 6.9.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	62
Tabla 6.9.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	64
Tabla 7.2.A. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	66
Tabla 7.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	67
Tabla 7.3.A. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	68
Tabla 7.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	68
Tabla 7.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	69
Tabla 7.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	70
Tabla 7.5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	71
Tabla 7.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	71
Tabla 8.A. Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	72

Tabla 8.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	73
Tabla 9.A. Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	74
Tabla 9.B. Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	75
Tabla 10.A. Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	76
Tabla 10.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	77
Tabla 12.A. Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	78
Tabla 12.B. Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	79
Tabla 13.A. Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015. .	80
Tabla 13.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	81
Tabla 14.1.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.....	83
Tabla 14.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	84
Tabla 14.2.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	86
Tabla 14.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	88
Tabla 14.3.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	89
Tabla 14.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	90
Tabla 14.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	92
Tabla 14.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	93
Tabla 14.5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	93
Tabla 14.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	94
Tabla 14.5.1.A. Prevalencia de enfermedades raras. Fisura del paladar sin labio leporino. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	95
Tabla 14.5.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Fisura del paladar sin labio leporino. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	95
Tabla 14.5.2.A. Prevalencia de enfermedades raras. Labio leporino con o sin fisura del paladar. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	96
Tabla 14.5.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Labio leporino con o sin fisura del paladar. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	96
Tabla 14.5.3.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del ojo. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	96

Tabla 14.5.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del ojo. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	97
Tabla 14.5.4.A. Prevalencia de enfermedades raras. Microtia (desarrollo incompleto del oído externo). Número de casos y tasas por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	98
Tabla 14.5.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Microtia (desarrollo incompleto del oído externo). Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	98
Tabla 14.5.5.A. Prevalencia de enfermedades raras. Quiste o fístula de la hendidura branquial. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	99
Tabla 14.5.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Quiste o fístula de la hendidura branquial. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	99
Tabla 14.5.6.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de cara y cuello. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.....	99
Tabla 14.5.6.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de cara y cuello. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	100
Tabla 14.5.7.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	100
Tabla 14.5.7.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015 ...	100
Tabla 14.5.8.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas respiratorias. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	101
Tabla 14.5.8.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas respiratorias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	101
Tabla 14.5.9.A. Prevalencia de enfermedades raras. Deformidades del pie. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	101
Tabla 14.5.9.B. Prevalencia de enfermedades raras. Deformidades del pie. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	102
Tabla 14.5.11.A. Prevalencia de enfermedades raras. Polidactilia y sindactilia. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	102
Tabla 14.5.11.B. Prevalencia de enfermedades raras. Polidactilia y sindactilia. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	102
Tabla 14.5.12.A. Prevalencia de enfermedades raras. Ausencia congénita de miembro inferior. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015....	103
Tabla 14.5.12.B. Prevalencia de enfermedades raras. Ausencia congénita de miembro inferior. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	103
Tabla 14.5.14.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de las extremidades. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015 ..	104
Tabla 14.5.14.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de las extremidades. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	104
Tabla 14.5.15.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.....	105
Tabla 14.5.15.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	105
Tabla 14.5.16.A. Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolisis lumbosacra. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.	105
Tabla 14.5.16.B. Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolisis lumbosacra. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	105

Tabla 14.5.17.A. Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolistesis. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	105
Tabla 14.5.17.B. Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolistesis. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	106
Tabla 14.5.18.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de la columna vertebral. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	106
Tabla 14.5.18.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de la columna vertebral. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015...	106
Tabla 14.5.19.A. Prevalencia de enfermedades raras. Osteogénesis imperfecta. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	107
Tabla 14.5.19.B. Prevalencia de enfermedades raras. Osteogénesis imperfecta. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	107
Tabla 14.5.20.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del diafragma. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	107
Tabla 14.5.20.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del diafragma. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	107
Tabla 14.5.21.A. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de la pared abdominal. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015 ..	107
Tabla 14.5.21.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de la pared abdominal. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	108
Tabla 14.5.23.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas del tegumento. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015 ..	108
Tabla 14.5.23.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas del tegumento. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	108
Tabla 14.5.24.A. Prevalencia de enfermedades raras. Pectus excavatum. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	109
Tabla 14.5.24.B. Prevalencia de enfermedades raras. Pectus excavatum. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	109
Tabla 14.5.26.A. Prevalencia de enfermedades raras. Todas las demás anomalías congénitas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	109
Tabla 14.5.26.B. Prevalencia de enfermedades raras. Todas las demás anomalías congénitas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	110
Tabla 15.A. Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015	112
Tabla 15.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	113

ÍNDICE DE GRÁFICOS

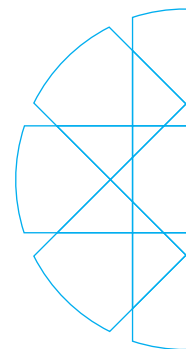


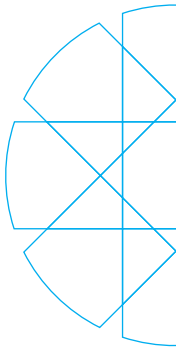
Gráfico 1. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad. Número de casos. Región de Murcia, 2015	8
Gráfico 2. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad. Tasa por 10.000 habitantes y ratio varón/mujer. Región de Murcia, 2015.....	8
Gráfico 3. Prevalencia de enfermedades raras según área de salud de residencia y sexo. Tasa ajustada por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015.....	9
Gráfico 4. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 1 CCS). Frecuencia absoluta y relativa acumulada. Región de Murcia, 2015	12
Gráfico 5. Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Frecuencia absoluta y relativa acumulada para los 15 grupos más frecuentes. Región de Murcia, 2015 ..	14
Gráfico 6. Porcentaje de personas con ER y discapacidad reconocida oficialmente según grado de discapacidad y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	21
Gráfico 7. Porcentaje de personas con ER y discapacidad reconocida oficialmente según sexo y área de salud de residencia. Región de Murcia, 2015.....	21
Gráfico 8. Porcentaje de personas con ER y dependencia reconocida oficialmente según grado y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	23
Gráfico 9. Porcentaje de personas con ER y dependencia reconocida oficialmente según sexo y área de salud de residencia. Región de Murcia, 2015.....	23
Gráfico 10. Prevalencia de enfermedades raras año 2013 (monografía) y datos año 2013 corregidos. Tasa de enfermedades raras por 10.000 habitantes según sexo y grupos de edad. Región de Murcia	25
Gráficos 1.A./1.B. Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	29
Gráficos 2.A./2.B. Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	30
Gráficos 3.1.A./3.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	32
Gráficos 3.4.A./3.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	34
Gráficos 3.5.A./3.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	36
Gráficos 3.9.A./3.9.B. Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	37
Gráficos 3.10.A./3.10.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	38
Gráficos 3.11.A./3.11.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	41
Gráficos 4.1.A./4.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anemia. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	45
Gráficos 4.2.A./4.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	47
Gráficos 4.3.A./4.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	48

Gráficos 4.4.A./4.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	49
Gráficos 5.A./5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	50
Gráficos 6.1.A./6.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	52
Gráficos 6.2.A./6.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	54
Gráficos 6.3.A./6.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	56
Gráficos 6.4.A./6.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	57
Gráficos 6.5.A./6.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015 ..	58
Gráficos 6.7.A./6.7.B. Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	60
Gráficos 6.9.A./6.9.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	63
Gráficos 7.2.A./7.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	66
Gráficos 7.3.A./7.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015 ..	68
Gráficos 7.4.A./7.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	69
Gráficos 7.5.A./7.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	71
Gráficos 8.A./8.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	72
Gráficos 9.A./9.B. Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	74
Gráficos 10.A./10.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	76
Gráficos 12.A./12.B. Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015 ..	78
Gráficos 13.A./13.B. Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.	81
Gráficos 14.1.A./14.1.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	84
Gráficos 14.2.A./14.2.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	87

Gráficos 14.3.A./14.3.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.....	90
Gráficos 14.4.A./14.4.B. Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	92
Gráficos 14.5.A./14.5.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015..	94
Gráficos 15.A./15.B. Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia y según sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015	112



ABREVIATURAS



CBGC: Centro de Bioquímica y Genética Clínica

CCS: Clinical Classification Software

CIE9-MC: Clasificación Internacional de Enfermedades-9ª revisión-Modificación Clínica

CISNS: Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud

CMBD: Conjunto Mínimo Básico de Datos

CMBD-AH: Conjunto Mínimo Básico de Datos al Alta Hospitalaria

CREM: Centro Regional de Estadística de Murcia

DT: Desviación típica

ER: Enfermedad/es rara/s

ERA-EDTA: Asociación Renal Europea- Asociación Europea de Diálisis y Transplante

EURORDIS: Organización Europea de Enfermedades Raras

FEDER: Federación Española de Enfermedades Raras

HCUVA: Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

IIER: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras

INSERM: Instituto Nacional Francés de la Salud y de la Investigación Médica

ISCIII: Instituto de Salud Carlos III

MH: Medicamento/s Huérfano/s

MSSSI: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

NCOC: No clasificable bajo otro concepto

NEOM: No especificado de otra manera

PIER: Plan Integral de Enfermedades Raras

ReeR: Registro Estatal de Enfermedades Raras

REpIER: Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras

RETICS: Redes Temáticas de Investigación Cooperativa Sanitaria

RM: Región de Murcia

SIERE: Sistema de Información de Enfermedades Raras en Español

SIERm: Sistema de Información sobre Enfermedades Raras de la Región de Murcia

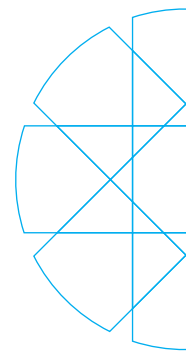
SMS: Servicio Murciano de Salud

SNS: Sistema Nacional de Salud

SpainRDR: Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación

UE: Unión Europea





Las enfermedades raras (ER) constituyen un conjunto amplio y heterogéneo de patologías definidas por su baja prevalencia con menos de 5 afectados por cada 10.000 personas, así como por su alta complejidad etiológica y diagnóstica, cronicidad, alta morbilidad y mortalidad prematura. Estas enfermedades son consideradas un problema de salud pública ya que se estima que afectan entre el 6%-8% de la población y tienen un importante impacto en la esperanza y la calidad de vida de quienes las padecen.

Por todo ello, en diciembre de 2009 se creó el Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERrm), dependiente de la Dirección General de Planificación, Investigación, Farmacia y Atención al Ciudadano, cuya finalidad es mejorar el conocimiento sobre estas patologías.

El objetivo del presente trabajo es conocer la prevalencia de las ER en la Región de Murcia (RM), su distribución según diferentes características sociodemográficas, y el grado de discapacidad y dependencia reconocida en las personas estudiadas.

A partir de la información contenida en el SIERrm, se analizan aquellos casos de personas vivas y residentes de la RM con un diagnóstico de ER confirmado o en sospecha y cuya fecha de detección es igual o anterior al 31 de diciembre del 2015.

A esta fecha, el número de personas registradas es de 70.088 (4,8% de la población regional), que acumulan un total de 78.232 ER, lo que supone una tasa de prevalencia de 534,1 casos por cada 10.000 habitantes y una ratio ER/persona de 1,11.

El 51,3% de las ER se dan en mujeres y el 48,7% en hombres. El mayor número de casos en hombres se observa entre los 10 y 14 años, mientras que en mujeres corresponde al grupo de mediana edad (35-39 años), seguido de cerca por personas de edad avanzada.

Por área de salud de residencia, Vega Alta del Segura y Mar Menor tienen las tasas de prevalencia de ER ajustadas más altas, mientras que Noroeste la tasa más baja.

Las *Anomalías congénitas* son la categoría de ER con el mayor número de casos (26,1% y tasa de 139,4 casos por 10.000 habitantes) seguidos de las *Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas* y *trastornos inmunitarios*, con el 16,3% de los casos.

The RD constitute a broad set of heterogeneous pathologies defined by their low prevalence with less than 5 affected per 10,000 people as well as their high etiological and diagnostic complexity, chronicity, high morbidity and premature mortality. These diseases are considered a problem of public health because it is estimated that they affect between 6%-8% of the population and they have an important impact on the life expectancy and quality for those who suffer them.

For all these reasons, in December of 2009, the Information System for Rare Diseases of the Region of Murcia (SIERrm) was created under the Directorate General for Planning, Research, Pharmacy and Citizen Services, to improve the knowledge on these pathologies.

The aim of the present work is to know the prevalence of RDs in the Region of Murcia (RM), their distribution according to different sociodemographic characteristics and the degree of recognized disability and dependence in the people studied.

The cases analysed using the information contained in SIERrm are those of alive people and residents of the RM with a diagnosis of a confirmed or suspected RD whose detection date is equal or previous to December 31, 2015.

To this date, the number of people registered is 70,088 (4.8% of the regional population), who accumulate a total of 78,232 RD, which supposes a prevalence rate of 534.1 cases per 10,000 inhabitants and an RD/person ratio of 1,11.

The 51.3% of the RDs occur in women and 48.7% in men. The highest number of cases is observed in males between 10 and 14 years, while in women it corresponds to the middle age group (35-39 years), followed closely by elderly people.

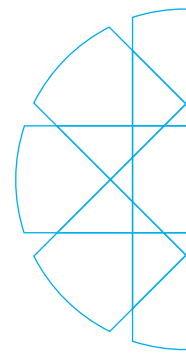
According to the residence health area, Vega Alta del Segura and Mar Menor have the highest adjusted RD prevalence rates, while area Noroeste has the lowest.

Congenital anomalies are the RD category with the highest number of cases (26.1% and rate of 139.4 cases per 10,000 inhabitants) followed by *Endocrine, nutrition and metabolic diseases and immunity disorders* with the 16.3% of cases.

Uno de cada tres afectados incluidos en el análisis tiene el reconocimiento oficial de discapacidad. El 50,4% tiene reconocido un grado 3 (entre 33% y 64% de discapacidad), el 27,3% un grado 4 (entre 65% y 74%) y el 22,3% el grado máximo de discapacidad (igual o mayor que 75%). Finalmente, el 14,2% de las personas estudiadas tiene reconocimiento oficial de dependencia. De éstas, el 21,6% tienen reconocido un grado 1 (dependencia moderada), el 36,3% un grado 2 (dependencia severa) y el 42,1% el grado máximo de dependencia o grado 3 (gran dependencia).

One out of three affected people included in the analysis has the official recognition of disability. The 50.4% have a recognized grade 3 (between 33% and 64% of disability), 27.3% a grade 4 (between 65% and 74%) and 22.3% the maximum degree of disability (equal to or greater than 75%). Finally, 14.2% of the people studied have an official dependency recognition. The 21.6% of these people have a recognized grade 1 (moderate dependence), 36.3% a grade 2 (severe dependence) and 42.1% the maximum degree of dependency or grade 3 (high dependency).

INTRODUCCIÓN



Las enfermedades raras (ER), también denominadas enfermedades poco frecuentes, constituyen un conjunto amplio de patologías heterogéneas definidas por la Unión Europea (UE), además de por su baja prevalencia con menos de 5 afectados por cada 10.000 personas^{1,2}, por su elevada complejidad etiológica y diagnóstica, cronicidad, elevada morbilidad y mortalidad prematura³⁻⁵.

Se estima que en la UE existen entre 5.000 y 8.000 ER distintas y que, pese a la baja prevalencia que caracteriza a estas enfermedades, de forma conjunta afectan a una proporción considerable de la población, estimada entre el 6%-8% de la misma^{1,3,4}.

Debido a esto y al impacto que estas enfermedades tienen en la esperanza y calidad de vida de quienes las padecen, han pasado a ser consideradas desde hace años un problema de salud pública⁴.

Así, en los últimos tiempos se ha conseguido una mayor concienciación tanto de la magnitud de estas enfermedades como de las necesidades de las personas que las padecen, lo cual ha llevado al desarrollo de diversas iniciativas, tanto en el ámbito internacional, estatal, como regional^{6,7}.

Las asociaciones de afectados como FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) a nivel nacional y EURORDIS (European Organisation for Rare Diseases) a nivel europeo, han desempeñado un papel clave en el proceso de concienciación social y puesta en marcha de iniciativas para mejorar la respuesta a las necesidades de los afectados y situar las ER en la agenda política^{8,9}.

A nivel europeo, el Programa de Acción Comunitaria sobre las Enfermedades Poco Comunes (1999-2003) supuso el punto de partida en cuanto a la adopción de medidas en torno a estas patologías, siendo una de las primeras actuaciones el desarrollo de un reglamento sobre medicamentos huérfanos¹⁰. La aprobación de este Reglamento en 1999 permitió definir el término de Medicamento Huérfano (MH) como aquel destinado a la prevención, diagnóstico o tratamiento de una afección que ponga en peligro la vida o conlleve una invalidez grave y crónica que no afecte a más de 5/10.000 individuos, y que sea difícil comercializarlo por falta de perspectivas de venta una vez en

el mercado¹¹. La aprobación de este Reglamento, que tiene por objeto establecer incentivos para el desarrollo y la comercialización de estos medicamentos, ha supuesto un avance en términos terapéuticos.

Por otro lado, el desarrollo del portal europeo de información sobre ER y medicamentos huérfanos de Orphanet, fundado en Francia por el Instituto Nacional de la Salud y de la Investigación Médica (INSERM) en 1997, constituye un importante recurso al incluir un inventario de ER de referencia internacional. Orphanet mantiene una nomenclatura propia de ER (números ORPHA), esencial para mejorar la visibilidad de estas enfermedades en los sistemas de información. Además, publica informes periódicos de ER con datos epidemiológicos, listado de medicamentos huérfanos, y ofrece información sobre infraestructuras de investigación y asociaciones de pacientes de estas enfermedades en Europa^{12,13}.

A nivel estatal, en 2003 se fundó el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) formando parte del Instituto de Salud Carlos III (ISCIII). Entre sus principales objetivos figuraban el "fomento y ejecución de la investigación clínica y básica, formación y apoyo a la referencia sanitaria, e innovación en la atención de la salud en ER"⁴.

El IIER creó el primer Sistema de Información de Enfermedades Raras de España (SIERE) basado en la inscripción libre por parte de los afectados⁴. En 2004 se publicó la guía Enfermedades Raras: un enfoque práctico¹⁴, que tomó como base el trabajo desarrollado por el SIERE y que proporciona información acerca de unas 400 ER con descripción de las mismas, y los recursos terapéuticos y sociales disponibles. Además, aporta datos sobre inventario de asociaciones y aspectos relacionados con la discapacidad^{4,13}.

También cabe destacar el trabajo desarrollado por la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REpIER), creada en 2003 bajo el programa del ISCIII, como punto de partida para el estudio de la epidemiología de las ER¹⁵⁻²⁰. Constituye una de las doce redes de investigación relacionadas con las ER aprobadas en el marco de las Redes Temáticas de Investigación Cooperativa Sanitaria (RETICS) creadas en 2002 por el ISCIII. Su principal objetivo fue el de "desarrollar un progra-

ma de investigación epidemiológica para las ER en España que aportara un mayor conocimiento de la situación de las mismas, a la vez que proporcionaba una información más apropiada para el desarrollo de pautas de actuación socio-sanitarias”²¹.

Por otro lado, en junio del año 2009 fue aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS) con el apoyo del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI), la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud (SNS), la cual ha sido actualizada en el año 2014^{4,21}.

Esta Estrategia recoge 7 líneas estratégicas, tales como la mejora de la información sobre las ER, prevención y detección precoz de éstas, la atención sanitaria y coordinación sociosanitaria, las terapias, el impulso a la investigación, y la formación a profesionales²¹. Dentro de la línea estratégica correspondiente a los Registros de ER figura como objetivo el “obtener información epidemiológica necesaria que permita el desarrollo de políticas sociales, sanitarias y de investigación”, y para ello propone una serie de recomendaciones entre las que se encuentran “fomentar el desarrollo e implementación de los registros de las enfermedades raras en las Comunidades Autónomas” o “desarrollar y consensuar con las Comunidades Autónomas criterios homogéneos para el Registro Nacional de Enfermedades Raras”, incluyendo un listado de ER²¹.

Tal como señala la Estrategia en relación a los registros de estas enfermedades, la vigilancia epidemiológica debe dar respuesta a las necesidades de información sobre la frecuencia, distribución espacial, evolución temporal y otras características que favorezcan su conocimiento para la mejora de la planificación de servicios sanitarios y toma de decisiones⁴.

En la Región de Murcia (RM), la Asamblea Regional aprobó en el año 2009 una moción instando a la creación de un registro específico de ER. A partir de ese momento, la actual Consejería de Salud encargó a la Dirección General de Planificación, Investigación, Farmacia y Atención al Ciudadano el análisis epidemiológico de estas patologías a partir del Registro Regional del Conjunto Mínimo Básico de Datos al Alta Hospitalaria (CMBD-AH)²²⁻²⁴.

En diciembre de 2009 se creó el Sistema de Información sobre Enfermedades Raras (SIERrm) bajo la dependencia orgánica de la Dirección General de Planificación, Investigación, Farmacia y Atención al Ciudadano, siguiendo las recomendaciones de la Estrategia del Sistema Nacional de Salud y lo establecido en el Plan de Salud 2010-2015 de la RM^{4,25,26}.

El SIERrm constituye un registro de base poblacional que integra la información proveniente de diversas fuentes, y cuyo objetivo es la identificación de personas con alguna ER, estimar su magnitud en la población, sus determinantes, distribución espacio-temporal, su evolución, y el impacto que estas enfermedades tienen en la calidad de vida de los afectados.

En el año 2012 el SIERrm se integró, junto al resto de Comunidades Autónomas (CCAA), en la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación (SpainRDR), proyecto liderado por el ISCIII y basado en el trabajo previo realizado por el REpIER²⁷. Entre los grandes logros del trabajo realizado por el SpainRDR figura la puesta en común de la metodología de trabajo de los distintos grupos, la selección de fuentes de información, establecimiento de la información a recoger y su estructura, así como un listado común de ER²⁸.

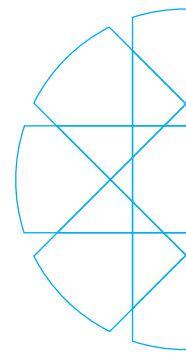
Actualmente la RM forma parte, junto con el resto de CCAA, del Registro Estatal de Enfermedades Raras (ReeR) integrado en el Sistema de Información Sanitaria del Sistema Nacional de Salud. Entre sus objetivos se encuentra el proporcionar información epidemiológica sobre las ER (incidencia y prevalencia de las mismas y factores determinantes asociados), facilitar información para orientar la planificación y gestión sanitaria, y crear indicadores básicos que permitan la comparación entre las CCAA y con otros países²⁹.

Por otro lado, en julio del año 2015, la Asamblea Regional aprobó en pleno la creación por parte de la Consejería de Salud de un Plan Regional Integral de Enfermedades Raras (PIER) en la Región de Murcia que se enmarca en la Estrategia de Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud³⁰.

Este documento se estructura en 10 líneas estratégicas, siendo una de ellas la línea de Epidemiología. Entre sus objetivos figuran mejorar la representatividad y exhaustividad del SIERrm, así como los procesos de validación y la calidad de la explotación de la información contenida en el registro.

El presente trabajo constituye el segundo documento monográfico sobre prevalencia de ER en la RM tras el publicado en el año 2015³¹. Tiene como objetivo ofrecer información sobre la magnitud de las ER en la Región, así como su distribución según diferentes características sociodemográficas, y conocer la proporción y grado de discapacidad y dependencia reconocida en las personas estudiadas.

MÉTODOS



A partir de la información recogida en el SIERrm, se analizan aquellas ER de personas vivas residentes en la RM con un diagnóstico confirmado o de sospecha, y cuya fecha de detección sea igual o anterior al 31 de diciembre del 2015. Para aquellas personas con más de un diagnóstico se contabilizan tantas ER como tenga registradas.

Se considera un diagnóstico de sospecha a aquel detectado a partir de las fuentes de información (tabla 1) cuyos códigos (CIE, ERA-EDTA, etc.) o palabras clave (diagnósticos, fármacos) pueden corresponderse con una ER. Las últimas fuentes en incorporarse al registro han sido la Base de datos de Personas con Dependencia, Gammaglobulinas del Servicio de Gestión Farmacéutica del Servicio Murciano de Salud (SMS), el Servicio de Endocrinología del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA), el Servicio de Neumología del HCUVA, y el Laboratorio de diagnóstico molecular del Hospital Universitario Gregorio Marañón. Cada una de las fuentes que aporta casos al SIERrm es sometida previamente a un proceso de depuración y normalización de la información.

Para la incorporación de casos sospechosos de ER al registro se utiliza un listado de códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades, Modificación Clínica (CIE9-MC)³², previamente seleccionados al poder incluir alguna ER. Este listado se consensuó en el proyecto Spanish Rare Diseases Registries Research Network (SpainRDR)²⁷, al que se añadieron algunos códigos adicionales propios del SIERrm³³, y los incorporados posteriormente por la 9ª edición del año 2014 de la CIE9-MC (Tabla 2)³⁴. En total, el listado comprende 1.088 códigos de la edición 2012 de la CIE9-MC (935 del listado de SpainRDR más 153 códigos propios), y 32 de la edición 2014. Sin embargo, del primer grupo han sido excluidos para el análisis de este trabajo 19 códigos que sí figuraban en la anterior publicación de prevalencia regional de ER³¹ (Tabla 3). Los criterios de su exclusión fueron, o bien porque no constituyen una ER sino una manifestación de alguna de éstas, por ser una enfermedad secundaria subyacente a una ER, o porque el código recoge enfermedades que no deben tener la consideración de ER al no cumplir con los criterios de definición establecidos. El listado de códigos con el que se ha elaborado este documento figura en el Anexo 1.

Sobre las neoplasias, únicamente se incluyen unos pocos códigos en los que, por consenso, se decidió que formasen parte del registro de ER a nivel estatal.

Los casos sospechosos incorporados al registro se someten finalmente a un proceso de validación en los que la ER puede ser descartada o confirmada si cumple los criterios de confirmación preestablecidos. Estas enfermedades pueden constituir por sí mismas una ER o bien agruparse para conformar síndromes específicos. El proceso de validación es muy exhaustivo y se efectúa en gran medida mediante revisión de la historia clínica electrónica del paciente. No obstante, en el último año se han desarrollado diversos procedimientos para la validación automática de múltiples enfermedades, lo que repercute positivamente en la celeridad del análisis de la información.

De acuerdo con las normas de codificación³⁵, se ha contabilizado bajo el código CIE9-MC 759.89 (*Otras anomalías especificadas*), aquellos casos con múltiples anomalías congénitas que afectan a distintos órganos, sistemas o sitios especificados. Además, los casos incluidos en el código CIE9-MC 746.84 (*Anomalías cardíacas obstructivas NCOC*) han sufrido un proceso de recodificación en el SIERrm en los últimos años, lo que ha producido un descenso notable de su número.

También se han recodificado los casos incluidos en los códigos CIE9-MC correspondientes a Categorías y Subcategorías en aquel código incluidos en cada una de éstas que hace referencia a la enfermedad "no especificada". Por ello, la mayor parte de estos códigos no registran ningún caso, tal como puede observarse en el listado del Anexo 1.

Además de los posibles casos de ER, la Base de Datos de Personas con Discapacidad y Dependencia de la RM aporta información sobre el reconocimiento de dichas situaciones en los afectados.

Respecto al análisis realizado, se muestra el número de casos prevalentes y tasa de prevalencia por 10.000 habitantes, así como el grado de discapacidad y dependencia asociada. Las variables de análisis incluyen ER, grupos de ER, sexo, edad, área de salud de residencia, y discapacidad y dependencia reconocida a la fecha de estudio (31 de diciembre del año 2015).

Tabla 1

Fuentes de información del Sistema de Información sobre Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERrm).

Registros preexistentes
Registro Regional del Conjunto Mínimo Básico de Datos Hospitalarios (CMBD)
Registros de dispensación de medicamentos (Atención Primaria y Especializada):
- Medicamentos huérfanos Servicio de Gestión Farmacéutica Servicio Murciano de Salud (SMS)
- Medicamentos huérfanos Servicio de Farmacia H. Clínico Universitario V. Arrixaca (HCUVA)
- Hormona de crecimiento Servicio de Gestión Farmacéutica SMS
- Hormona de crecimiento Servicio de Farmacia HCUVA
- Hemoderivados Servicio de Gestión Farmacéutica SMS
- Hemoderivados Servicio de Farmacia HCUVA
- Gammaglobulinas Servicio de Gestión Farmacéutica SMS
- Medicamentos extranjeros
Registro de autorización de tratamiento con Hormona de crecimiento
Registro de Enfermos Renales
Base de datos de Personas con Discapacidad de la Región de Murcia
Base de datos de Personas con Dependencia de la Región de Murcia
Registro de derivación de pacientes a otras CCAA
Unidades clínicas
Centro de Bioquímica y Genética Clínica (CBGC)
- Unidad de Metabolopatías
- Unidad de Citogenética
- Unidad de Genética Molecular
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA)
- Servicio de Pediatría
- Unidad de Genética Médica
- Unidad de Gastroenterología pediátrica
- Unidad de Oncohematología infantil
- Unidad de Neuropediatría
- Unidad de Neumopediatría
- Unidad de Cardiopatía familiar
- Unidad de Cirugía ortopédica y traumatología infantil
- Servicio de Hematología
- Servicio de Neurología
- Unidad de Demencias
- Servicio de Digestivo
- Servicio de Dermatología
- Servicio de Endocrinología
- Servicio de Neumología
Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena
- Sección de Endocrinología
- Servicio de Neurología
- Servicio de Pediatría
- Sección de Alergología
Hospital General Universitario JM Morales Meseguer
- Sección de Neumología
- Sección de Digestivo
Hospital General Universitario Reina Sofía
- Sección de Neurología
Hospital de la Vega Lorenzo Guirao
Hospital Rafael Méndez
Hospital Virgen del Castillo
Hospital Universitario Gregorio Marañón (Laboratorio diagnóstico molecular)
Asociaciones de pacientes
Asoc. Padres de Niños Jarabe de Arce y otras Metabolopatías de la Región de Murcia (PKU-OTM)
Asociación de Daño Cerebral Adquirido de la Región de Murcia (DACEMUR)
Asociación Molinense de Enfermedades Raras (AMER)
Asociación Española de Lucha contra las Hemoglobinopatías y Talasemias (ALHETA)
A título individual
Historia Clínica Digital – Agora (sólo revisión de casos)

Para el cálculo de las tasas de prevalencia se ha utilizado la población a 1 de enero de 2016 del Padrón Municipal de Habitantes, publicado por el Centro Regional de Estadística de Murcia (CREM)³⁶.

En el análisis de la prevalencia según áreas de salud, se presentan las tasas brutas y estandarizadas por sexo, calculadas por el método directo empleando como población estándar la regional. Además, se muestran las razones de tasas de prevalencia (tasa ajustada/tasa regional) y su intervalo de confianza. En el apartado de resultados detallados, la representación geográfica se ha realizado dividiendo en tres rangos iguales las tasas de prevalencia incluidas en cada grupo de enfermedad.

Las ER se han agrupado en las categorías de la Clinical Classification Software (CCS), herramienta desarrollada por la Agencia de Investigación y Calidad de la Atención Sanitaria³⁷, que en su versión multinivel agrega los códigos diagnósticos de la CIE9-MC en cuatro niveles jerárquicos. Para este trabajo se utilizan las categorías del primer nivel, similar a los capítulos de la CIE9-MC, y del segundo nivel, con mayor grado de desagregación, con 58 categorías empleadas en el análisis. En la categoría de *Otras anomalías congénitas* (14.5), se utiliza el nivel 3 de la CCS para la presentación de resultados por el elevado número de enfermedades que incluye. El listado completo de categorías de primer y segundo nivel de la CCS se muestra en el Anexo 2.

Cabe señalar que, para la elaboración de esta monografía, se modificó la clasificación realizada por la CCS para 3 de los códigos CIE9-MC. De esta manera, mientras que la CCS agrupa los códigos CIE9-MC 279.10 (*Inmunodeficiencia por carencia de células T no especificada*), 279.19 (*Otras deficiencias de inmunidad celular*) y el 571.42 (*Hepatitis autoinmune*) en el capítulo de *"Enfermedades infecciosas y parasitarias"*, finalmente los casos de los 2 primeros códigos se han contabilizado dentro del capítulo de *"Enferme-*

dades endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad", mientras que el CIE9 571.42 lo ha hecho en *"Enfermedades del aparato digestivo"*.

También se muestran los resultados desagregados por enfermedad (código CIE9-MC), sexo y edad (tanto número de casos prevalentes como tasa por 10.000 habitantes), estructurados según las categorías de nivel 1 y 2 de la CCS a las que pertenecen, así como las tasas de prevalencia según área de salud de residencia para dichas categorías.

Por último, en el análisis de la discapacidad³⁸ y dependencia, se ha calculado el porcentaje de personas incluidas en el análisis que tienen reconocida oficialmente dicha condición, así como su distribución porcentual según el grado.

Siguiendo la normativa vigente, se considera que una persona tiene discapacidad reconocida cuando el resultado de la valoración efectuada alcanza un grado igual o superior al 33%³⁹. Además, diferenciamos entre grado 3 (del 33% al 64% de discapacidad), grado 4 (entre el 65% y el 74%) y el grado máximo de discapacidad (igual o superior al 75%).

En cuanto al análisis de la dependencia, se considera reconocida dicha situación cuando el resultado de la valoración es de grado 1, 2 o 3. El grado 1 indica dependencia moderada, con necesidad de ayuda para varias de las actividades básicas diarias al menos una vez al día o necesidades de apoyo intermitente o limitado para su autonomía personal. El grado 2 refleja una dependencia severa, con necesidad de ayuda para varias actividades básicas de la vida diaria dos o tres veces al día sin requerir apoyo permanente de un cuidador, o presencia de necesidades de apoyo extenso para su autonomía personal. Finalmente, el grado 3 recoge a las personas con gran dependencia, con necesidad de ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria varias veces al día y de apoyo indispensable y continuo de otra persona, o con necesidades de apoyo generalizado para su autonomía personal⁴⁰.

Tabla 2

Listado de códigos CIE9-MC de la 9ª edición (año 2014) incorporados al Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Región de Murcia (SIERm) y literal del código.

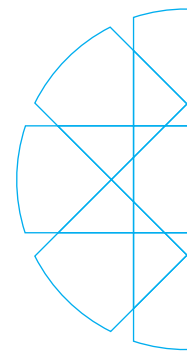
Código	Literal código	Código	Literal código
282.40	Talasemia, no especificada	516.33	Neumonitis intersticial aguda
282.43	Talasemia alfa	516.34	Enf. pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis
282.44	Talasemia beta	516.35	Neumonía intersticial linfoide idiopática
282.45	Talasemia delta-beta	516.36	Neumonía organizada criptógena
282.46	Talasemia menor	516.37	Neumonía intersticial descamativa
282.47	Hemoglobina E-beta-talasemia	516.4	Linfangiomiomatosis
286.53	Anticuerpo antifosfolípido con trastorno hemorrágico	516.5	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans del adulto
358.3	Síndrome de Lambert-Eaton	516.6	Otras enfermedades intersticiales pulmonares de la infancia
358.30	Síndrome de Lambert-Eaton no especificado	516.61	Hiperplasia de células endocrinas de la infancia
358.31	Síndrome de Lambert-Eaton en enfermedad neoplásica	516.62	Glucogenosis pulmonar intersticial
358.39	Síndrome de Lambert-Eaton en enf. clasif. bajo otro concepto	516.63	Mutaciones del surfactante del pulmón
425.11	Miocardopatía obstructiva hipertrófica	516.64	Displasia alveolocapilar con mala alineación venosa
425.18	Otra miocardopatía hipertrófica	516.69	Otras enfermedades intersticiales pulmonares de la infancia
516.30	Neumonía intersticial idiopática, no especificada	747.31	Coartación y atresia de la arteria pulmonar
516.31	Fibrosis pulmonar idiopática	747.32	Malformación arteriovenosa pulmonar
516.32	Neumonitis intersticial inespecífica idiopática	747.39	Otras anomalías de la art. pulmonar y de la circul. pulmonar

Tabla 3

Listado de códigos CIE9-MC eliminados del análisis, literal del código y motivo de exclusión.

Código	Literal código	Motivo de exclusión del código
245.2	Tiroiditis linfocítica crónica	No cumple con los criterios necesarios para la consideración de ER
252.02	Hiperparatiroidismo secundario, no renal	Enfermedad secundaria a otras (raras o no)
260	Kwashiorkor	No cumplen con los criterios necesarios para la consideración de ER
261	Marasmo nutricional	
307.1	Anorexia nerviosa	No cumple con los criterios necesarios para la consideración de ER. Orphanet sí recoge Síndrome de Ravine no existente en nuestro ámbito geográfico.
307.51	Bulimia nerviosa	No cumple con los criterios necesarios para la consideración de ER
318.0	Retraso mental moderado	No cumplen con los criterios necesarios para la consideración de ER, aunque forman parte del cuadro clínico de varias de éstas.
318.1	Retraso mental grave	
319	Retraso mental de grado no especificado	
349.8	Otros trastornos especificados del sistema nervioso	No cumplen con los criterios necesarios para la consideración de ER.
349.81	Rinorrea de líquido cefalorraquídeo	
349.82	Encefalopatía tóxica	
349.89	Otra alteración sistema nervioso NCOC	
581.81	Síndrome nefrótico en otras enfermedades	Enfermedad secundaria a una ER (amiloidosis, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis)
582.81	Glomerulonefritis crónica en otras enfermedades	Enfermedad secundaria a una ER (amiloidosis, lupus eritematoso sistémico)
583.81	Nefritis/Nefropatía en otras enfermedades	Enfermedad secundaria a una ER (amiloidosis, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Goodpasture)
588.81	Hiperparatiroidismo secundario de origen renal	Enfermedad secundaria a otras (raras o no)
750.0	Anquiloglosia	No cumple con los criterios necesarios para la consideración de ER
753.10	Enfermedad quística renal, no especificada	No cumple con los criterios necesarios para la consideración de ER. Las ER referentes a quistes renales se recogen en otros códigos si incluidos en este trabajo.

RESULTADOS



Prevalencia global

El número de personas registradas en SIERm a 31 de diciembre de 2015 fue de 96.643, de las cuales 94.896 (98,2%) eran residentes en la RM. De éstos, 24.808 (26,1%) habían fallecido con anterioridad a esta fecha, siendo por tanto el número de personas vivas residentes en la RM registradas en la fecha de prevalencia de 70.088 (el 4,8% de la población regional).

El número de ER fue de 78.232, que supone una tasa de prevalencia global de 534,1 casos por 10.000 habitantes. El 89,0% de las personas (62.416) tienen una sola ER registrada, mientras que el 11,0% restante presentan dos o más de ellas (ratio ER/persona de 1,11).

Los resultados de los análisis por sexos muestran que el 51,3% de las ER se dan en mujeres y

el 48,7% en hombres, siendo las tasas por sexo ligeramente superiores en las primeras (548,9 casos por 10.000 mujeres frente a 519,3 casos por 10.000 varones) (tabla 4).

La media de edad de los casos prevalentes es de 47,9 años (49,2 en mujeres y 46,5 en varones), siendo la mediana igual en ambos sexos (49 años).

Por grupos de edad, el mayor número de ER en varones se observa en el grupo entre los 10 y 14 años mientras que en mujeres corresponde al grupo de edad media (35-39 años), seguido de cerca por los grupos de edades avanzadas (gráfico 1). Las tasas más elevadas se registran en los grupos de mayor edad en ambos sexos. Tanto en hombres como en mujeres se observa un incremento en las tasas de prevalencia correspondien-

Tabla 4
Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015.

	Mujeres		Varones		Total	
	N	Tasa	N	Tasa	N	Tasa
<1 año	159	208,3	228	286,0	387	248,0
1-4 años	1.154	359,5	1.517	440,9	2.671	401,6
5-9 años	2.079	465,5	2.681	567,7	4.760	518,0
10-14 años	1.985	476,4	2.784	630,8	4.769	555,8
15-19 años	1.363	353,6	1.693	418,2	3.056	386,7
20-24 años	1.403	355,3	1.409	340,2	2.812	347,5
25-29 años	1.618	372,3	1.389	311,7	3.007	341,6
30-34 años	2.244	430,4	1.480	274,5	3.724	351,1
35-39 años	2.923	478,3	1.982	288,5	4.905	377,8
40-44 años	2.823	472,8	2.134	323,4	4.957	394,4
45-49 años	2.605	458,0	2.204	366,5	4.809	411,0
50-54 años	2.477	488,5	2.364	455,5	4.841	471,8
55-59 años	2.353	540,1	2.385	556,7	4.738	548,3
60-64 años	2.207	630,5	2.343	702,5	4.550	665,6
65-69 años	2.289	709,8	2.499	860,4	4.788	781,1
70-74 años	2.245	837,3	2.356	1.017,1	4.601	920,6
75-79 años	2.588	1.073,1	2.437	1.290,0	5.025	1.168,4
80-84 años	2.752	1.307,7	2.342	1.609,5	5.094	1.431,1
85 y + años	2.873	1.408,5	1.865	1.716,1	4.738	1.515,4
Total	40.140	548,9	38.092	519,3	78.232	534,1

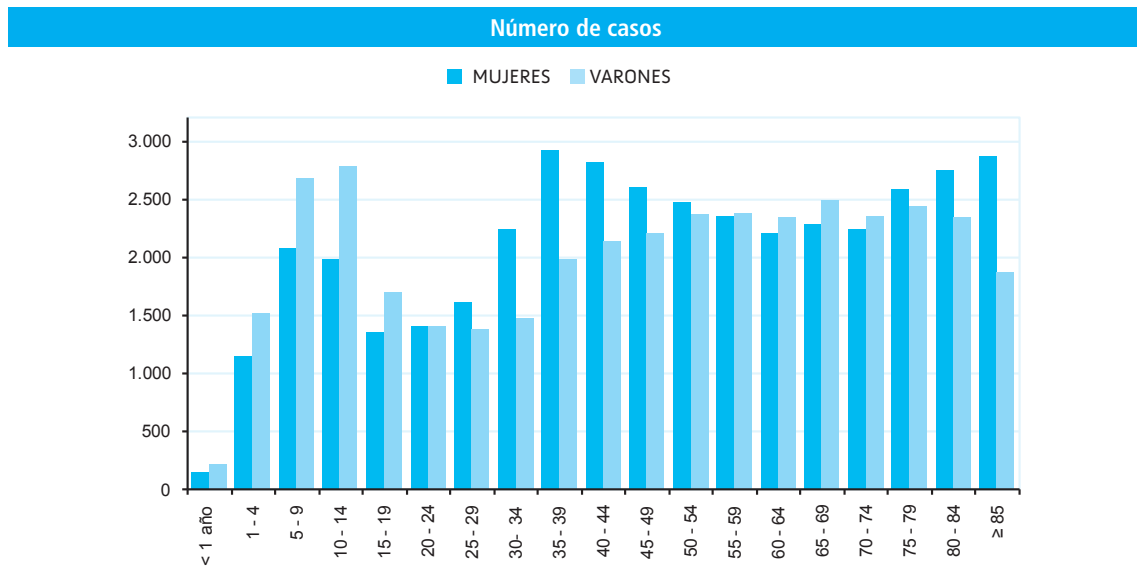
Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

tes a los grupos entre 0 y 14 años y en mayores de 64 años, siendo el ascenso más acusado en este último grupo (gráfico 2).

En cuanto a la proporción de ER en personas en edad pediátrica (entre 0 y 14 años), ésta es del 16,1% globalmente, 18,9% en hombres y 13,4% en mujeres.

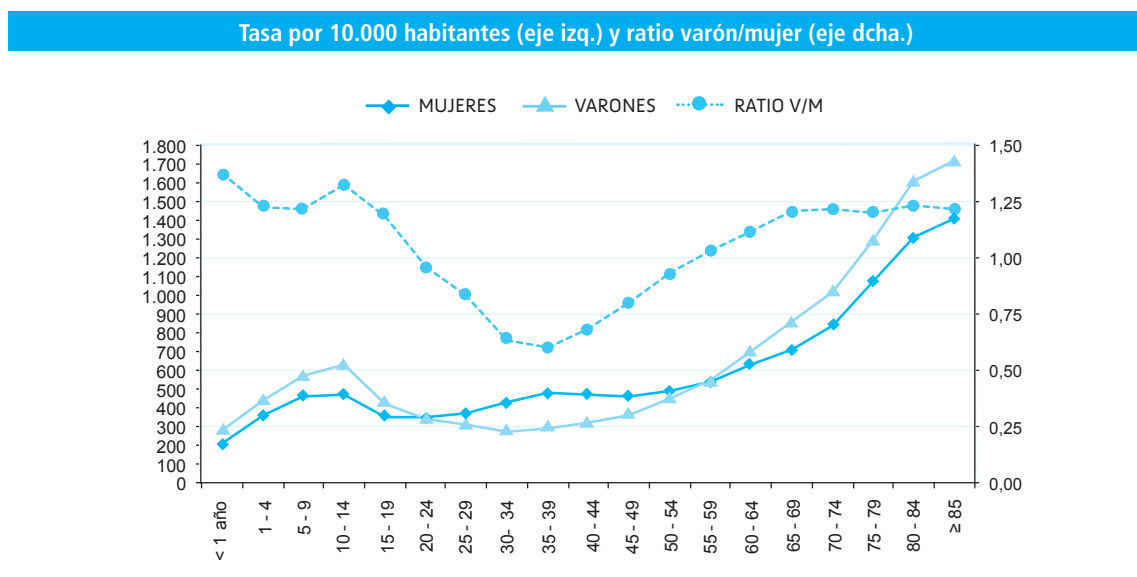
La ratio varón/mujer refleja que en la edad pediátrica las tasas en varones supera a la de mujeres, alcanzando una ratio máxima de 1,37 en el grupo menores de 1 año seguido por aquellos de 10 a 14 años con una ratio de 1,32. Por el contrario, en los tramos centrales se da la situación inversa, con ratio de 0,60 para el grupo de edad de 35 a 39 años (gráfico 2).

Gráfico 1
Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad.
Número de casos. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 2
Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupos de edad.
Tasa por 10.000 habitantes y ratio varón/mujer. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Prevalencia por áreas de salud

Los resultados por área de salud (tabla 5) muestran como el mayor número de casos de ER se registra en las áreas con mayor población como son Cartagena y Murcia Oeste con más de 13.000 casos, seguidas de Murcia Este y Vega Media del Segura, que superan los 10.000 casos.

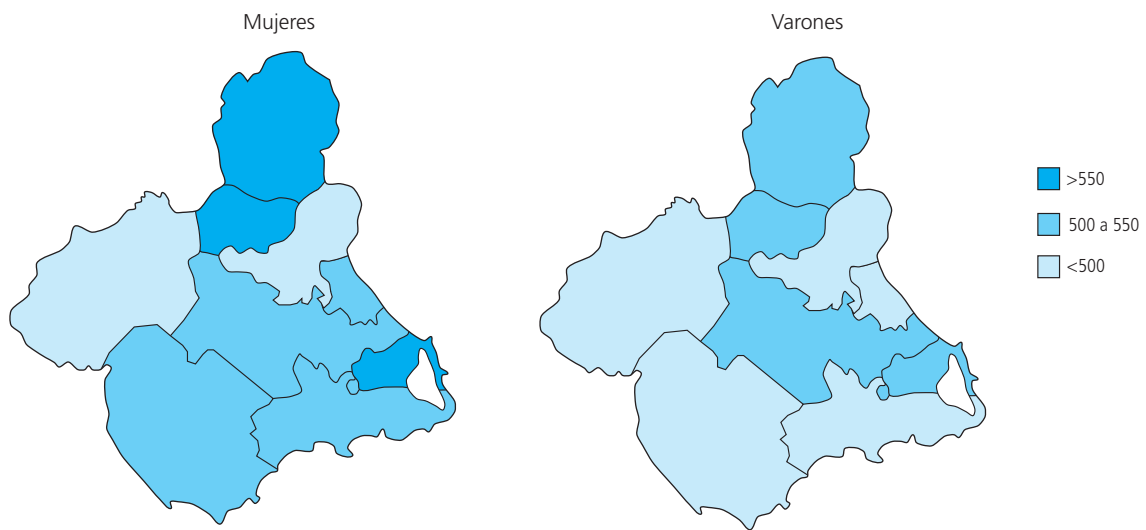
En cuanto a las tasas de prevalencia, el rango de los valores entre las distintas áreas oscila entre la tasa bruta más baja correspondiente a Noroeste con 408,6 por 10.000 habitantes y Vega Alta del Segura que alcanza los 571,0 casos por 10.000.

El área de salud de Vega Alta del Segura, seguida por el Mar Menor y Altiplano presen-

tan las tasas de prevalencia de ER ajustadas más elevadas, siendo en los tres casos significativamente mayor que la regional y llegando a superar los 550 casos por 10.000 habitantes. El resto de las áreas de salud presentan tasas por debajo de la regional, entre las que cabe destacar el Noroeste con 393,8 casos por 10.000 habitantes.

Por sexo los resultados son bastante similares, ya que en ambos las tasas más bajas corresponden al Noroeste y Vega Media del Segura y las mayores a las áreas del Mar Menor, Vega Alta del Segura y Altiplano.

Gráfico 3
Prevalencia de enfermedades raras según área de salud de residencia y sexo.
Tasa ajustada por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Tabla 5

Prevalencia de enfermedades raras según sexo y área de salud de residencia. Número de casos, distribución porcentual, tasa bruta y ajustada por 10.000 y razón de tasas de prevalencia. Región de Murcia, 2015.

		N	%	Tasa bruta	Tasa ajustada	Razón de tasas de prevalencias (IC 95%)
Mujeres	Área 1. Murcia Oeste	6.900	17,2	530,3	531,2	0,97 (0,94-0,99)
	Área 2. Cartagena	7.145	17,8	507,4	503,0	0,92 (0,90-0,94)
	Área 3. Lorca	4.307	10,7	506,4	507,1	0,92 (0,90-0,95)
	Área 4. Noroeste	1.445	3,6	409,8	397,3	0,72 (0,69-0,76)
	Área 5. Altiplano	1.693	4,2	580,6	581,1	1,06 (1,01-1,11)
	Área 6. Vega Media del Segura	6.210	15,5	467,9	473,5	0,86 (0,84-0,88)
	Área 7. Murcia Este	5.302	13,2	530,5	533,9	0,97 (0,95-1,00)
	Área 8. Mar Menor	2.856	7,1	559,6	579,6	1,06 (1,02-1,09)
	Área 9. Vega Alta del Segura	1.671	4,2	614,6	601,4	1,10 (1,04-1,15)
	Desconocida	2.611	6,5	-	-	-
Total		40.140	100,0	548,9	548,9	1
Varones	Área 1. Murcia Oeste	6.612	17,4	514,9	517,0	1,00 (0,97-1,02)
	Área 2. Cartagena	6.973	18,3	488,4	482,8	0,93 (0,91-0,95)
	Área 3. Lorca	4.200	11,0	476,3	481,2	0,93 (0,90-0,95)
	Área 4. Noroeste	1.458	3,8	407,5	390,4	0,75 (0,71-0,79)
	Área 5. Altiplano	1.605	4,2	530,8	534,4	1,03 (0,98-1,08)
	Área 6. Vega Media del Segura	6.140	16,1	472,7	477,6	0,92 (0,90-0,94)
	Área 7. Murcia Este	4.793	12,6	491,1	497,7	0,96 (0,93-0,99)
	Área 8. Mar Menor	2.795	7,3	527,1	539,4	1,04 (1,00-1,08)
	Área 9. Vega Alta del Segura	1.460	3,8	528,0	521,5	1,00 (0,95-1,06)
	Desconocida	2.056	5,4	-	-	-
Total		38.092	100,0	519,3	519,3	1
Total	Área 1. Murcia Oeste	13.512	17,3	522,6	524,1	0,98 (0,96-1,00)
	Área 2. Cartagena	14.118	18,0	497,8	492,9	0,92 (0,91-0,94)
	Área 3. Lorca	8.507	10,9	491,1	494,1	0,93 (0,91-0,94)
	Área 4. Noroeste	2.903	3,7	408,6	393,8	0,74 (0,71-0,76)
	Área 5. Altiplano	3.298	4,2	555,2	557,7	1,04 (1,01-1,08)
	Área 6. Vega Media del Segura	12.350	15,8	470,3	475,5	0,89 (0,87-0,91)
	Área 7. Murcia Este	10.095	12,9	511,0	515,8	0,97 (0,95-0,98)
	Área 8. Mar Menor	5.651	7,2	543,1	559,5	1,05 (1,02-1,07)
	Área 9. Vega Alta del Segura	3.131	4,0	571,0	561,4	1,05 (1,01-1,09)
	Desconocida	4.667	6,0	-	-	-
Total		78.232	100,0	534,1	534,1	1

Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Prevalencia por grupos de enfermedad

En el análisis de la prevalencia de ER según sexo y grupo de enfermedad en función de la clasificación que establece el nivel 1 de la CCS, se observa que las *Anomalías congénitas* son el grupo que acumula un mayor número de casos con el 26,1% del total (tasa de 139,4 casos por 10.000 habitantes). Le siguen las *Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad* con el 16,3% de los casos (86,8 casos por 10.000 habitantes), las *Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos* con el 12,3% de los casos (65,7 casos por 10.000 habitantes), y las *Enfermedades de la sangre y órganos hematopoyéticos* con el 10,3% (55,2 casos por 10.000 habitantes) (tabla 6).

Al analizar la distribución de casos por grupos de enfermedad según el sexo, se muestra que los 3 primeros grupos anteriormente mencionados son los que presentan un mayor número de casos y en el orden descrito tanto en hombres como en mujeres (gráfico 4). De hecho, la proporción que

representan los casos de cada uno de estos grupos de enfermedades entre ambos sexos difiere ligeramente.

Sin embargo, el cuarto grupo en prevalencia es distinto según el sexo, ya que mientras que para las mujeres lo constituye las *Enfermedades de la sangre y órganos hematopoyéticos* (tasa de 62,0 casos por 10.000 habitantes), en los hombres lo forman las *Enfermedades del sistema circulatorio* (tasa de 60,4 casos por 10.000 habitantes).

En cuanto al resto de grupos de enfermedades, en las mujeres se registra un mayor número de casos de ER del *Sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo* (3.281 casos frente a los 2.007 en varones), mientras que en hombres es mayor el de las *Enfermedades del sistema genitourinario, Enfermedades del sistema respiratorio, los Trastornos mentales, y las Neoplasias* (tabla 6 y gráfico 4).

Tabla 6

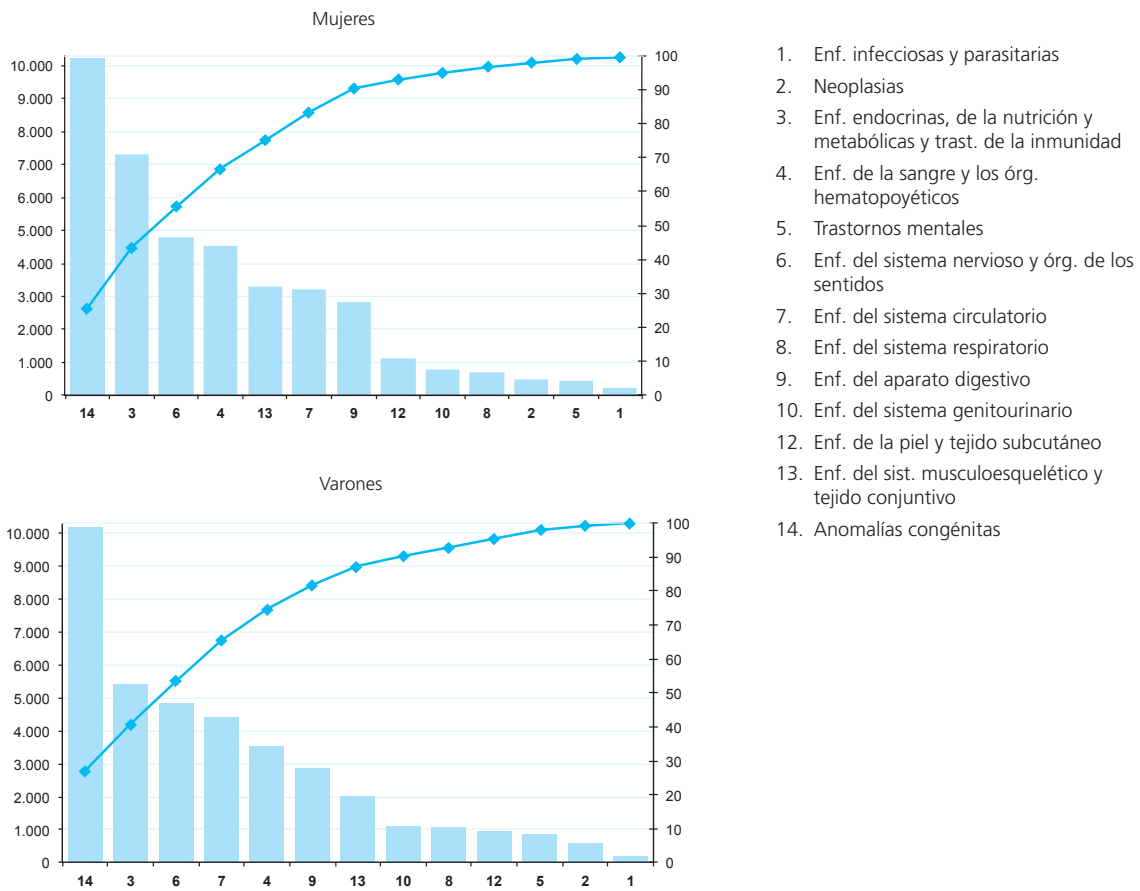
Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 1 CCS).
Número de casos, distribución porcentual (%) y tasa por 10.000. Región de Murcia, 2015.

	Mujeres			Varones			Total		
	N	(%)	Tasa	N	(%)	Tasa	N	(%)	Tasa
1. Enf. infecciosas y parasitarias	227	(0,6)	3,1	211	(0,6)	2,9	438	(0,6)	3,0
2. Neoplasias	485	(1,2)	6,6	579	(1,5)	7,9	1.064	(1,4)	7,3
3. Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad	7.309	(18,2)	99,9	5.410	(14,2)	73,8	12.719	(16,3)	86,8
4. Enf. de la sangre y los órganos hematopoyéticos	4.537	(11,3)	62,0	3.546	(9,3)	48,3	8.083	(10,3)	55,2
5. Trastornos mentales	455	(1,1)	6,2	862	(2,3)	11,7	1.317	(1,7)	9,0
6. Enf. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	4.798	(12,0)	65,6	4.833	(12,7)	65,9	9.631	(12,3)	65,7
7. Enf. del sistema circulatorio	3.223	(8,0)	44,1	4.428	(11,6)	60,4	7.651	(9,8)	52,2
8. Enf. del sistema respiratorio	695	(1,7)	9,5	1.063	(2,8)	14,5	1.758	(2,2)	12,0
9. Enf. del aparato digestivo	2.829	(7,0)	38,7	2.863	(7,5)	39,0	5.692	(7,3)	38,9
10. Enf. del sistema genitourinario	788	(2,0)	10,8	1.114	(2,9)	15,2	1.902	(2,4)	13,0
12. Enf. de la piel y del tejido subcutáneo	1.104	(2,8)	15,1	956	(2,5)	13,0	2.060	(2,6)	14,1
13. Enf. del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo	3.281	(8,2)	44,9	2.007	(5,3)	27,4	5.288	(6,8)	36,1
14. Anomalías congénitas	10.232	(25,5)	139,9	10.182	(26,7)	138,8	20.414	(26,1)	139,4
Otros y no clasificados	177	(0,4)	2,4	38	(0,1)	0,5	215	(0,3)	1,5
Total	40.140	(100,0)	548,9	38.092	(100,0)	519,3	78.232	(100,0)	534,1

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 4

Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 1 CCS). Frecuencia absoluta y relativa acumulada. Región de Murcia, 2015.



1. Enf. infecciosas y parasitarias
2. Neoplasias
3. Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trast. de la inmunidad
4. Enf. de la sangre y los órg. hematopoyéticos
5. Trastornos mentales
6. Enf. del sistema nervioso y órg. de los sentidos
7. Enf. del sistema circulatorio
8. Enf. del sistema respiratorio
9. Enf. del aparato digestivo
10. Enf. del sistema genitourinario
12. Enf. de la piel y tejido subcutáneo
13. Enf. del sist. musculoesquelético y tejido conjuntivo
14. Anomalias congénitas

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

En función del segundo nivel de la CCS con mayor nivel de desagregación (anexo 2), el grupo con mayor número de casos se corresponde con 14.5 Otras anomalías congénitas con 10.273 casos (13,1% del total) y tasa de 70,1 casos por 10.000 (tabla 7). Le siguen 3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos con 6.378 casos (8,2% de los casos) y tasa de 43,5 por 10.000, y las 7.2 Enfermedades del corazón con 6.034 casos (7,7% del global) y tasa de 41,2 por 10.000 habitantes.

Se observa una gran variabilidad en la edad media de los afectados y ratio varón/mujer entre los distintos grupos de enfermedad.

La media de edad en las personas estudiadas es de 47,9 años (mediana de 49). Por grupo de enfermedad, los afectados por 5.6 Trastornos ge-

neralmente diagnosticados en la niñez, infancia o adolescencia son quienes presentan la edad media más baja con 16,4 años y una mediana de 14. El siguiente grupo de enfermedad lo constituye la 3.9 Fibrosis quística, donde la media de edad de los casos prevalentes es de 25,8 y la mediana de 25. En el extremo opuesto se sitúa el grupo 5.4 Delirio, demencia, trastornos amnésicos y otros trastornos cognitivos, con una media de 78,5 y mediana de 82 años.

En cuanto a la ratio varón/mujer se obtiene un valor máximo de 5,6 para el grupo 8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos y mínimo de 0,2 en los grupos 13.7 Lupus eritematoso sistémico y enfermedades del tejido conectivo, y en el grupo de Otros y no clasificados.

Tabla 7

Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS).
Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes, ratio varón/mujer y edad.
Región de Murcia, 2015.

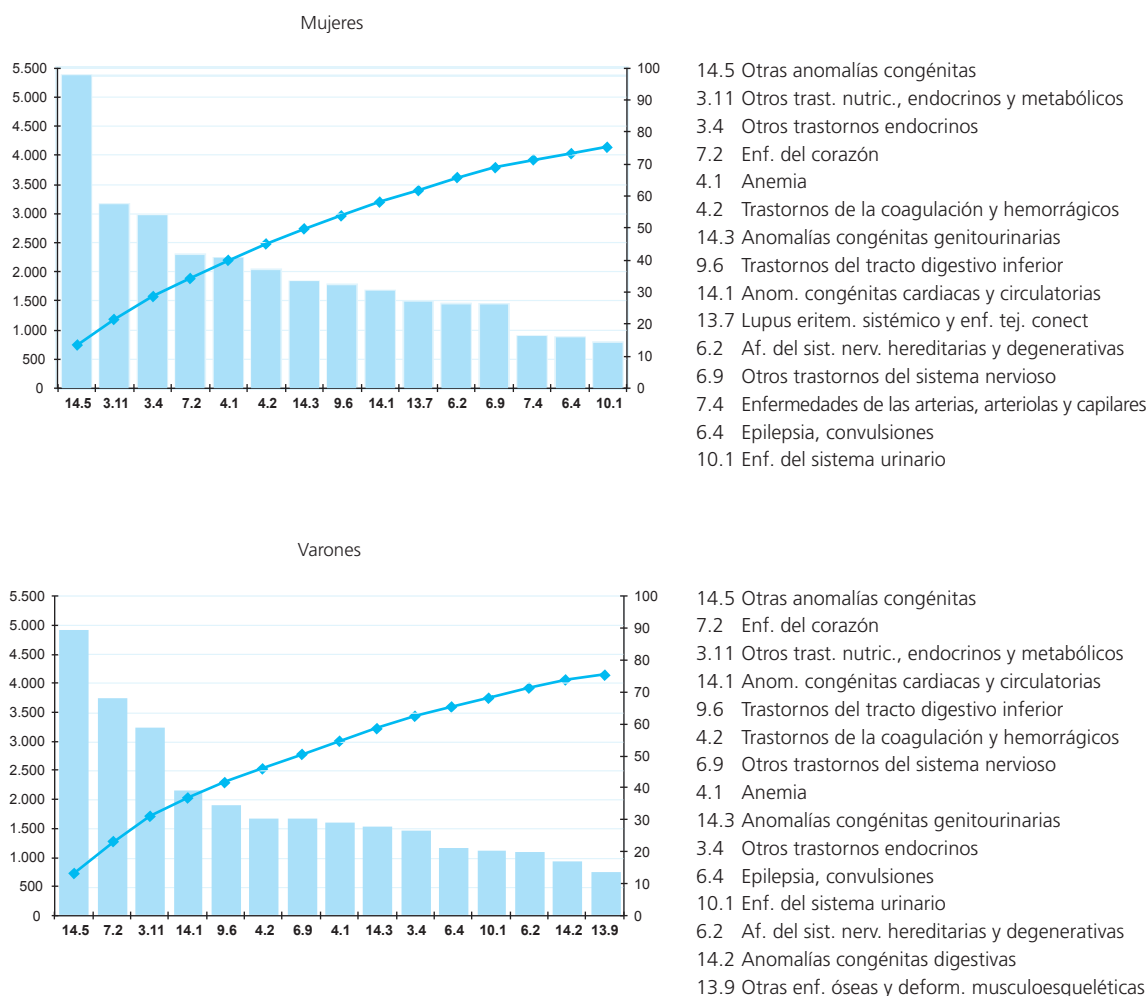
	Nº casos	%	Tasa	Ratio V/M	media	DT	Edad P25	P50	P75
1.1 Infección bacteriana	69	0,1	0,5	2,6	39,6	23,8	14	42	56
1.4 Otras infecciones incluyendo las parasitarias	369	0,5	2,5	0,8	53,0	15,4	41	51	64
2.10 Neoplasia del tejido linfático y hematopoyético	64	0,1	0,4	1,2	60,9	17,0	48	63	74
2.11 Otras neoplasias primarias	61	0,1	0,4	1,2	44,6	20,8	32	43	58
2.14 Neoplasias de naturaleza no especificada o de evolución incierta	585	0,7	4,0	1,4	46,1	24,6	24	48	67
2.16 Neoplasias benignas	354	0,5	2,4	0,9	42,9	21,9	25	43	58
3.1 Trastornos de la glándula tiroidea	962	1,2	6,6	0,3	44,6	20,0	34	45	56
3.4 Otros trastornos endocrinos	4.409	5,6	30,1	0,5	48,6	22,3	31	49	67
3.5 Deficiencias nutritivas	28	0,0	0,2	0,6	40,3	31,8	7	45	72
3.9 Fibrosis quística	152	0,2	1,0	1,4	25,8	17,4	10	25	39
3.10 Trastornos de la inmunidad	790	1,0	5,4	1,0	50,4	25,4	31	55	72
3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos	6.378	8,2	43,5	1,0	53,7	27,0	33	58	78
4.1 Anemia	3.813	4,9	26,0	0,7	50,8	23,4	34	50	71
4.2 Trastornos de la coagulación y hemorrágicos	3.704	4,7	25,3	0,8	45,2	24,6	26	43	65
4.3 Enfermedades de los glóbulos blancos	284	0,4	1,9	0,9	40,6	28,4	10	39	67
4.4 Otras afecciones hematológicas	282	0,4	1,9	1,4	62,0	19,8	49	63	79
5.4 Delirio, demencia, trastornos amnésicos y otros. trast. cognitivos	576	0,7	3,9	0,7	78,5	13,1	74	82	86
5.6 Trastornos generalmente diagn. en la niñez/infancia/adolescencia	728	0,9	5,0	5,5	16,4	11,4	8	14	20
5.15 Otros trastornos mentales	13	0,0	0,1	0,3	31,3	20,8	13	29	39
6.1 Infección del sistema nervioso central	817	1,0	5,6	1,0	58,8	20,3	48	61	75
6.2 Enf. del sistema nervioso hereditarias y degenerativas	2.532	3,2	17,3	0,7	52,9	21,7	38	53	70
6.3 Parálisis	120	0,2	0,8	1,4	49,2	28,0	23	49	76
6.4 Epilepsia, convulsiones	2.020	2,6	13,8	1,3	38,6	24,0	17	37	56
6.5 Cefalea incluyendo migraña	92	0,1	0,6	0,7	44,3	17,9	31	43	58
6.7 Trastornos oculares	957	1,2	6,5	0,8	53,3	26,6	35	60	76
6.9 Otros trastornos del sistema nervioso	3.093	4,0	21,1	1,1	55,5	20,8	41	57	72
7.2 Enfermedades del corazón	6.034	7,7	41,2	1,6	62,0	21,1	50	67	79
7.3 Enfermedad cerebrovascular	50	0,1	0,3	1,9	68,5	16,4	59	72	80
7.4 Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares	1.533	2,0	10,5	0,7	57,9	24,7	41	63	79
7.5 Enfermedades de las venas y linfáticas	34	0,0	0,2	0,7	46,8	18,6	35	47	59
8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos	504	0,6	3,4	5,6	71,0	16,2	63	75	82
8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior	1.254	1,6	8,6	1,0	69,2	17,7	60	73	83
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior	853	1,1	5,8	1,0	57,0	20,7	41	57	75
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior	3.667	4,7	25,0	1,1	48,6	18,0	35	46	61
9.7 Enfermedad del tracto biliar	381	0,5	2,6	1,3	66,9	19,3	56	71	81
9.8 Enfermedad hepática	349	0,4	2,4	0,3	63,3	17,5	52	64	77
9.10 Hemorragia gastrointestinal	404	0,5	2,8	1,5	48,0	23,4	30	44	68
9.11 Gastroenteritis no infecciosa	34	0,0	0,2	1,1	36,5	26,9	4	42	57
9.12 Otros trastornos gastrointestinales	4	0,0	0,0	1,0	75,7	6,5	71	74	82
10.1 Enfermedades del sistema urinario	1.902	2,4	13,0	1,4	56,7	20,1	44	59	73
12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel	777	1,0	5,3	0,7	53,2	21,0	40	54	70
12.4 Otros trastornos de la piel	1.283	1,6	8,8	1,0	61,2	18,8	50	64	75
13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones	1.192	1,5	8,1	1,2	46,1	20,8	32	48	62
13.3 Espondilosis, trastornos disco intervertebral, otros prob. espalda	206	0,3	1,4	0,9	67,9	15,7	56	71	80
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enf. del tejido conectivo	1.719	2,2	11,7	0,2	57,9	17,9	44	58	73
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	891	1,1	6,1	0,5	76,3	14,4	72	80	86
13.9 Otras enf. óseas y deformidades musculoesqueléticas	1.280	1,6	8,7	1,3	46,9	22,3	26	48	64
14.1 Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias	3.821	4,9	26,1	1,3	32,6	26,1	8	28	54
14.2 Anomalías congénitas digestivas	1.637	2,1	11,2	1,3	44,6	29,8	13	46	72
14.3 Anomalías congénitas genitourinarias	3.340	4,3	22,8	0,8	36,5	25,8	11	36	54
14.4 Anomalías congénitas del sistema nervioso	1.343	1,7	9,2	1,1	28,0	22,8	10	20	42
14.5 Otras anomalías congénitas	10.273	13,1	70,1	0,9	30,6	24,3	10	23	49
Otros y no clasificados	215	0,3	1,5	0,2	36,4	17,7	30	39	45
Total	78.232	100,0	534,1	0,9	47,9	25,8	27	49	70

Radio V/M: razón número de casos varones/mujeres; DT: Desviación típica; P: percentil.

Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 5

Prevalencia de enfermedades raras según sexo y grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Frecuencia absoluta y relativa acumulada para los 15 grupos más frecuentes. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

El gráfico 5 muestra por sexo, aquellos grupos de enfermedad según el nivel 2 de la CCS con mayor número de casos. Tal como se observa, el 14.5 *Otras anomalías congénitas*, el 3.11 *Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólico*, y el 7.2 *Enfermedades del corazón* son algunos de los grupos en los que más casos existen tanto en hombres como en mujeres.

Además, aunque no siguiendo el mismo orden, la mayor parte de los 15 grupos más frecuentes coinciden en ambos sexos. Sin embargo, las categorías 13.7 *Lupus eritematoso sistémico y enfermedad del tejido conectivo*, y el 7.4 *Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares*,

aparecen únicamente en las mujeres, mientras que el 14.2 *Anomalías congénitas digestivas*, y el 13.9 *Otras enfermedades óseas y deformidades musculoesqueléticas* figuran entre las 15 más frecuentes sólo en hombres.

La media de edad de los casos prevalentes es superior en mujeres que en varones (49,2 frente a 46,5 años respectivamente), aunque la mediana es la misma para ambos sexos (49 años).

Las tablas 8 y 9 muestran las cifras desagregadas según sexo. La tabla 10 presenta el número de casos prevalentes por grupos de edad de los afectados.

Tabla 8

Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS).
Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes y edad.
Región de Murcia, 2015. Mujeres.

	Nº casos	%	Tasa	media	DT	Edad P25	P50	P75
1.1 Infección bacteriana	19	0,0	0,3	35,3	30,0	9	24	68
1.4 Otras infecciones incluyendo las parasitarias	208	0,5	2,8	56,0	15,5	43	56	67
2.10 Neoplasia del tejido linfático y hematopoyético	29	0,1	0,4	57,2	16,7	43	57	72
2.11 Otras neoplasias primarias	27	0,1	0,4	45,8	22,0	35	46	62
2.14 Neoplasias de naturaleza no espec. o de evolución incierta	240	0,6	3,3	42,8	24,1	23	42	63
2.16 Neoplasias benignas	189	0,5	2,6	45,9	21,1	31	44	61
3.1 Trastornos de la glándula tiroidea	719	1,8	9,8	45,4	19,3	35	45	56
3.4 Otros trastornos endocrinos	2.959	7,4	40,5	49,2	21,6	32	49	67
3.5 Deficiencias nutritivas	17	0,0	0,2	40,0	31,6	9	42	72
3.9 Fibrosis quística	63	0,2	0,9	27,1	18,3	15	24	38
3.10 Trastornos de la inmunidad	393	1,0	5,4	52,4	24,4	35	57	72
3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos	3.158	7,9	43,2	54,2	27,7	33	58	80
4.1 Anemia	2.233	5,6	30,5	51,2	22,4	35	49	70
4.2 Trastornos de la coagulación y hemorrágicos	2.037	5,1	27,8	45,0	23,3	30	42	63
4.3 Enfermedades de los glóbulos blancos	152	0,4	2,1	47,3	25,6	29	52	70
4.4 Otras afecciones hematológicas	115	0,3	1,6	57,2	21,4	42	56	76
5.4 Delirio, demencia, trast. amnésicos y otros. trast. cognitivos	333	0,8	4,5	81,2	10,5	77	83	87
5.6 Trast. gen. diagnosticados en la niñez/infancia/adolescencia	112	0,3	1,5	18,3	13,3	8	14	26
5.15 Otros trastornos mentales	10	0,0	0,1	33,5	22,3	14	31	42
6.1 Infección del sistema nervioso central	398	1,0	5,4	58,8	20,7	48	60	76
6.2 Enf. del sistema nervioso hereditarias y degenerativas	1.450	3,6	19,8	52,1	21,4	37	51	68
6.3 Parálisis	51	0,1	0,7	48,7	28,7	24	45	79
6.4 Epilepsia, convulsiones	873	2,2	11,9	37,6	24,5	16	36	54
6.5 Cefalea incluyendo migraña	55	0,1	0,7	45,7	17,8	31	44	58
6.7 Trastornos oculares	528	1,3	7,2	57,7	25,0	42	65	78
6.9 Otros trastornos del sistema nervioso	1.443	3,6	19,7	54,9	20,7	40	55	72
7.2 Enfermedades del corazón	2.296	5,7	31,4	65,2	21,9	53	72	82
7.3 Enfermedad cerebrovascular	17	0,0	0,2	61,4	23,1	49	59	83
7.4 Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares	890	2,2	12,2	59,2	23,7	42	63	80
7.5 Enfermedades de las venas y linfáticas	20	0,0	0,3	44,6	14,9	38	46	57
8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos	76	0,2	1,0	68,2	20,9	53	76	84
8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior	619	1,5	8,5	70,2	17,2	60	75	83
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior	433	1,1	5,9	58,8	21,2	41	59	78
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior	1.779	4,4	24,3	48,4	18,2	35	46	61
9.7 Enfermedad del tracto biliar	167	0,4	2,3	68,3	19,7	55	75	83
9.8 Enfermedad hepática	274	0,7	3,7	64,1	16,2	54	65	76
9.10 Hemorragia gastrointestinal	158	0,4	2,2	49,5	26,8	27	46	75
9.11 Gastroenteritis no infecciosa	16	0,0	0,2	35,3	28,2	4	38	61
9.12 Otros trastornos gastrointestinales	2	0,0	0,0	72,5	3,5	-	-	-
10.1 Enfermedades del sistema urinario	788	2,0	10,8	56,9	20,2	44	58	73
12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel	454	1,1	6,2	54,5	20,0	40	55	71
12.4 Otros trastornos de la piel	650	1,6	8,9	61,1	18,9	50	63	75
13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones	547	1,4	7,5	43,4	21,7	26	44	61
13.3 Espondilosis, trast. disco intervertebral, otros prob. espalda	108	0,3	1,5	69,1	15,1	60	72	81
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enf. del tejido conectivo	1.479	3,7	20,2	58,4	17,5	45	58	73
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	599	1,5	8,2	76,6	14,3	73	81	86
13.9 Otras enf. óseas y deformidades musculoesqueléticas	548	1,4	7,5	52,3	22,6	35	55	69
14.1 Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias	1.673	4,2	22,9	31,1	26,1	8	25	51
14.2 Anomalías congénitas digestivas	720	1,8	9,8	48,6	29,0	19	51	75
14.3 Anomalías congénitas genitourinarias	1.829	4,6	25,0	39,0	23,3	20	38	52
14.4 Anomalías congénitas del sistema nervioso	641	1,6	8,8	30,2	23,4	11	24	47
14.5 Otras anomalías congénitas	5.369	13,4	73,4	34,3	25,0	12	30	54
Otros y no clasificados	177	0,4	2,4	36,8	13,7	31	39	44
Total	40.140	100,0	548,9	49,2	25,3	31	49	71

DT: Desviación típica; P: percentil.

Fuente: SIERRM, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria

Tabla 9

Prevalencia de enfermedades raras según grupo de enfermedad (nivel 2 CCS).
Número de casos, distribución porcentual, tasa por 10.000 habitantes y edad.
Región de Murcia, 2015. Varones.

	Nº casos	%	Tasa	media	DT	Edad P25	P50	P75
1.1 Infección bacteriana	50	0,1	0,7	41,3	21,2	31	45	55
1.4 Otras infecciones incluyendo las parasitarias	161	0,4	2,2	49,2	14,3	40	47	58
2.10 Neoplasia del tejido linfático y hematopoyético	35	0,1	0,5	63,9	16,9	58	69	76
2.11 Otras neoplasias primarias	34	0,1	0,5	43,6	20,0	31	42	55
2.14 Neoplasias de naturaleza no espec. o de evolución incierta	345	0,9	4,7	48,4	24,7	25	52	69
2.16 Neoplasias benignas	165	0,4	2,2	39,5	22,4	18	38	57
3.1 Trastornos de la glándula tiroidea	243	0,6	3,3	42,5	22,1	28	43	55
3.4 Otros trastornos endocrinos	1.450	3,8	19,8	47,4	23,5	25	49	67
3.5 Deficiencias nutritivas	11	0,0	0,1	40,8	33,8	6	48	73
3.9 Fibrosis quística	89	0,2	1,2	24,9	16,8	9	27	39
3.10 Trastornos de la inmunidad	397	1,0	5,4	48,5	26,2	24	52	72
3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos	3.220	8,5	43,9	53,1	26,4	33	58	76
4.1 Anemia	1.580	4,2	21,5	50,1	24,8	31	52	71
4.2 Trastornos de la coagulación y hemorrágicos	1.667	4,4	22,7	45,5	26,0	21	47	68
4.3 Enfermedades de los glóbulos blancos	132	0,4	1,8	32,9	29,6	6	23	58
4.4 Otras afecciones hematológicas	167	0,4	2,3	65,2	18,1	55	66	80
5.4 Delirio, demencia, trast. amnésicos y otros. trast. cognitivos	243	0,6	3,3	74,8	15,3	70	79	84
5.6 Trast. gen. diagnosticados en la niñez/infancia/adolescencia	616	1,6	8,4	16,1	11,0	9	13	20
5.15 Otros trastornos mentales	3	0,0	0,0	34,0	15,7	-	-	-
6.1 Infección del sistema nervioso central	419	1,1	5,7	58,8	19,9	48	61	74
6.2 Enf. del sistema nervioso hereditarias y degenerativas	1.082	2,8	14,7	54,0	22,1	39	54	73
6.3 Parálisis	69	0,2	0,9	49,6	27,7	22	51	73
6.4 Epilepsia, convulsiones	1.147	3,0	15,6	39,4	23,5	18	38	56
6.5 Cefalea incluyendo migraña	37	0,1	0,5	42,1	18,0	29	38	54
6.7 Trastornos oculares	429	1,1	5,8	47,9	27,6	18	53	72
6.9 Otros trastornos del sistema nervioso	1.650	4,3	22,5	56,1	20,8	43	59	72
7.2 Enfermedades del corazón	3.738	9,8	51,0	60,1	20,3	48	64	76
7.3 Enfermedad cerebrovascular	33	0,1	0,4	72,2	10,1	67	76	79
7.4 Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares	643	1,7	8,8	56,2	26,0	39	63	78
7.5 Enfermedades de las venas y linfáticas	14	0,0	0,2	49,9	23,1	26	50	68
8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos	428	1,1	5,8	71,5	15,2	65	75	82
8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior	635	1,7	8,7	68,2	18,1	60	71	82
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior	420	1,1	5,7	55,2	20,1	41	55	71
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior	1.888	5,0	25,7	48,8	17,9	35	47	62
9.7 Enfermedad del tracto biliar	214	0,6	2,9	65,8	18,9	56	70	80
9.8 Enfermedad hepática	75	0,2	1,0	60,5	21,5	47	61	78
9.10 Hemorragia gastrointestinal	246	0,7	3,3	47,1	21,0	32	43	62
9.11 Gastroenteritis no infecciosa	18	0,1	0,2	37,6	26,5	5	44	57
9.12 Otros trastornos gastrointestinales	2	0,0	0,0	79,0	8,5	-	-	-
10.1 Enfermedades del sistema urinario	1.114	2,9	15,2	56,6	20,0	43	59	72
12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel	323	0,9	4,4	51,3	22,1	38	52	68
12.4 Otros trastornos de la piel	633	1,7	8,6	61,3	18,7	50	65	75
13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones	645	1,7	8,8	48,4	19,8	36	50	64
13.3 Espondilosis, trast. disco intervertebral, otros prob. espalda	98	0,3	1,3	66,6	16,4	54	69	80
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enf. del tejido conectivo	240	0,6	3,3	55,0	19,5	42	56	71
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	292	0,8	4,0	75,7	14,6	71	80	86
13.9 Otras enf. óseas y deformidades musculoesqueléticas	732	1,9	10,0	42,9	21,1	24	43	58
14.1 Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias	2.148	5,6	29,3	33,8	26,0	9	31	56
14.2 Anomalías congénitas digestivas	917	2,4	12,5	41,5	30,0	12	41	71
14.3 Anomalías congénitas genitourinarias	1.511	4,0	20,6	33,4	28,1	9	21	57
14.4 Anomalías congénitas del sistema nervioso	702	1,8	9,6	25,9	21,9	10	18	38
14.5 Otras anomalías congénitas	4.904	12,9	66,8	26,5	22,8	9	17	41
Otros y no clasificados	38	0,1	0,5	34,6	30,3	5	30	62
Total	38.092	100,0	519,3	46,5	26,3	22	49	69

DT: Desviación típica; P: percentil.

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria

Tabla 10

Número de casos prevalentes de enfermedades raras según grupos de edad y grupo de enfermedad (nivel 2 CCS). Región de Murcia, 2015.

	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	75 y+	Total
1.1 Infección bacteriana	0	17	5	16	15	12	4	69
1.4 Otras infecciones incluyendo las parasitarias	0	1	18	109	121	82	38	369
2.10 Neoplasia del tejido linfático y hematopoyético	0	0	5	8	14	21	16	64
2.11 Otras neoplasias primarias	0	7	5	21	14	8	6	61
2.14 Neoplasias de naturaleza no espec. o de evolución incierta	1	91	88	93	113	117	82	585
2.16 Neoplasias benignas	1	43	64	85	84	44	33	354
3.1 Trastornos de la glándula tiroidea	3	93	91	298	296	105	76	962
3.4 Otros trastornos endocrinos	3	288	768	933	919	852	646	4.409
3.5 Deficiencias nutritivas	0	12	1	1	3	8	3	28
3.9 Fibrosis quística	1	47	44	41	13	4	2	152
3.10 Trastornos de la inmunidad	1	116	77	116	133	179	168	790
3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos	27	855	602	836	1.011	1.151	1.896	6.378
4.1 Anemia	2	324	429	880	748	674	756	3.813
4.2 Trastornos de la coagulación y hemorrágicos	5	569	473	908	614	564	571	3.704
4.3 Enfermedades de los glóbulos blancos	9	70	35	42	41	48	39	284
4.4 Otras afecciones hematológicas	0	11	7	34	73	63	94	282
5.4 Delirio, demencia, trast. amnésicos y otros. trast. cognitivos	0	7	2	6	23	114	424	576
5.6 Trast. gen. diagnosticados en la niñez/infancia/adolescencia	0	400	250	55	18	4	1	728
5.15 Otros trastornos mentales	0	4	3	4	1	0	1	13
6.1 Infección del sistema nervioso central	0	47	31	93	221	219	206	817
6.2 Enf. del sistema nervioso hereditarias y degenerativas	6	149	198	584	605	505	485	2.532
6.3 Parálisis	0	18	17	22	11	20	32	120
6.4 Epilepsia, convulsiones	1	448	374	425	352	219	201	2.020
6.5 Cefalea incluyendo migraña	0	3	18	33	18	16	4	92
6.7 Trastornos oculares	2	160	48	121	153	224	249	957
6.9 Otros trastornos del sistema nervioso	3	126	258	541	767	745	653	3.093
7.2 Enfermedades del corazón	5	200	383	647	1.113	1.663	2.023	6.034
7.3 Enfermedad cerebrovascular	0	1	0	3	9	15	22	50
7.4 Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares	0	148	88	216	264	312	505	1.533
7.5 Enfermedades de las venas y linfáticas	0	2	4	8	13	5	2	34
8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos	0	4	11	30	55	148	256	504
8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior	0	23	16	92	187	370	566	1.254
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior	0	20	66	188	191	182	206	853
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior	2	52	492	1.196	960	582	383	3.667
9.7 Enfermedad del tracto biliar	2	9	5	34	72	101	158	381
9.8 Enfermedad hepática	0	6	8	34	92	107	102	349
9.10 Hemorragia gastrointestinal	0	33	68	105	73	52	73	404
9.11 Gastroenteritis no infecciosa	1	10	2	6	7	5	3	34
9.12 Otros trastornos gastrointestinales	0	0	0	0	0	2	2	4
10.1 Enfermedades del sistema urinario	0	75	147	281	494	507	398	1.902
12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel	0	49	51	174	213	154	136	777
12.4 Otros trastornos de la piel	0	22	76	138	307	416	324	1.283
13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones	0	138	132	267	319	249	87	1.192
13.3 Espondilosis, trast. disco intervertebral, otros prob. espalda	0	0	4	14	39	59	90	206
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enf. del tejido conectivo	1	12	73	360	479	441	353	1.719
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	0	4	4	40	66	153	624	891
13.9 Otras enf. óseas y deformidades musculoesqueléticas	0	95	266	224	300	247	148	1.280
14.1 Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias	81	1.467	420	550	574	445	284	3.821
14.2 Anomalías congénitas digestivas	28	458	121	193	219	247	371	1.637
14.3 Anomalías congénitas genitourinarias	34	1.039	385	669	527	321	365	3.340
14.4 Anomalías congénitas del sistema nervioso	18	520	292	217	141	86	69	1.343
14.5 Otras anomalías congénitas	148	3.877	1.826	1.486	1.258	1.066	612	10.273
Otros y no clasificados	2	30	24	109	35	6	9	215
Total	387	12.200	8.875	13.586	14.388	13.939	14.857	78.232

Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Enfermedades raras más frecuentes

Las 20 ER más frecuentes representan de forma global más del 25% del total de los casos prevalentes (tabla 11).

El mayor número de casos corresponde a *Otras miocardiopatías primarias* (2.950) con una tasa de prevalencia de 20,1 por 10.000 habitantes, seguido por *Otras anomalías especificadas* (congénitas) con 1.956 casos y tasa de 13,4 por 10.000. Entre las enfermedades más frecuentes aparecen patologías de la mayoría de los grandes grupos de enfermedad.

En cuanto a las variaciones en el número de casos por enfermedad según el sexo y grupo de edad, tal como se observa en la tabla 12, la categoría de *Anomalías congénitas* es la más frecuente en ambos sexos en la edad pediátrica,

excepto el *Trastorno autista* que figura como la segunda ER más frecuente en este rango de edad en varones.

En cuanto a los tramos centrales de edad, entre las ER más frecuentes para las mujeres aparecen la *Esclerosis múltiple*, el *Lupus eritematoso sistémico* y varias patologías endocrinas y de la sangre y órganos hematopoyéticos, mientras que para los varones se encuentra la *Epilepsia convulsiva generalizada*, junto a patologías digestivas y patologías cardíacas.

Por último, en el grupo de mayor edad aparecen, dentro de las ER más frecuentes, *Otras miocardiopatías primarias* y *Polimialgia reumática* en ambos sexos, aunque esta última con mayor prevalencia en las mujeres.

Tabla 11

Enfermedades raras más frecuentes. Número de casos prevalentes, tasa de prevalencia por 10.000 habitantes, porcentaje sobre el total de casos (orden: frecuencia descendente de casos) por código CIE9-MC. Región de Murcia, 2015.

Nº orden	Enfermedad (código CIE9-MC)	N	Tasa	%	% acumulado
1	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	2.950	20,1	3,8	3,8
2	Otras anomalías especificadas (759.89)	1.956	13,4	2,5	6,3
3	Epilepsia convulsiva generalizada (345.1 [0-1])	1.406	9,6	1,8	8,1
4	Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	1.119	7,6	1,4	9,5
5	Otra talasemia (282.49)	1.097	7,5	1,4	10,9
6	Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defect. de disacáridos (271.3)	953	6,5	1,2	12,1
7	Colitis ulcerativa inespecífica (556.9)	946	6,5	1,2	13,3
8	Queratoderma adquirido (701.1)	935	6,4	1,2	14,5
9	Esclerosis múltiple (340)	847	5,8	1,1	15,6
10	Acalasia y cardiospasmó de esófago (530.0)	841	5,7	1,1	16,7
11	Otras hiperfunciones y no especif. de la glándula pituitaria anterior (253.1)	830	5,7	1,1	17,8
12	Otros defectos de la coagulación no especificados (286.9)	827	5,6	1,1	18,9
13	Bocio tóxico difuso (242.0[0-1])	821	5,6	1,0	19,9
13	Polimialgia reumática (725)	775	5,3	1,0	20,9
15	Lupus eritematoso sistémico (710.0)	746	5,1	1,0	21,9
16	Enteritis regional intestino delgado (555.0)	717	4,9	0,9	22,8
17	Otros trastornos del metabolismo del calcio (275.49)	716	4,9	0,9	23,7
18	Excitación aurículo-ventricular anómala (426.7)	679	4,6	0,9	24,6
19	Enteritis regional sitio no especificado (555.9)	678	4,6	0,9	25,5
20	Hipercoagulabilidad primaria (289.81)	650	4,4	0,8	26,3

Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Tabla 12

Enfermedades raras más frecuentes según sexo y grupos de edad. Número de casos prevalentes, porcentaje sobre el total de cada grupo y tasa de prevalencia por 10.000 habitantes. Región de Murcia, 2015.

		Casos	%	Tasa	
Mujeres	De 0 a 14 años	Otras anomalías especificadas (759.89)	540	10,0	42,8
		Conducto arterioso abierto (747.0)	239	4,4	19,0
		Defecto del tabique ventricular (745.4)	144	2,7	11,4
		Otras anomalías cervix, vagina y genitales externos femeninos (752.49)	130	2,4	10,3
		Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defect. de disacáridos (271.3)	92	1,7	7,3
	De 15 a 44 años	Otras hiperfunciones y no especific. de la glándula pituitaria anterior (253.1)	563	4,5	19,1
		Otra talasemia (282.49)	328	2,7	11,1
		Esclerosis múltiple (340)	303	2,4	10,3
		Bocio tóxico difuso (242.0[0-1])	282	2,3	9,6
		Hipercogulabilidad primaria (289.81)	272	2,2	9,2
	De 45 a 64 años	Lupus eritematoso sistémico (710.0)	261	2,7	14,0
		Bocio tóxico difuso (242.0[0-1])	257	2,7	13,8
		Esclerosis múltiple (340)	227	2,4	12,2
		Otras miocardiopatías primarias (425.4)	207	2,1	11,1
		Otras hiperfunciones y no especific. de la glándula pituitaria anterior (253.1)	184	1,9	9,9
	De 65 y más años	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	660	5,2	53,0
		Polimialgia reumática (725)	495	3,9	39,7
		Otros trastornos del metabolismo del calcio (275.49)	346	2,7	27,8
		Síndrome sicca (710.2)	327	2,6	26,2
		Demencia con cuerpos de Lewy (331.82)	238	1,9	19,1
Total	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	1.016	2,5	13,9	
	Otras anomalías especificadas (759.89)	921	2,3	12,6	
	Otras hiperfunciones y no especific. de la glándula pituitaria anterior (253.1)	762	1,9	10,4	
	Otra talasemia (282.49)	688	1,7	9,4	
	Lupus eritematoso sistémico (710.0)	641	1,6	8,8	
Varones	De 0 a 14 años	Otras anomalías especificadas (759.89)	674	9,3	50,4
		Trastorno autista (299.0[0-1])	279	3,9	20,9
		Conducto arterioso abierto (747.0)	242	3,4	18,1
		Defecto del tabique ventricular (745.4)	159	2,2	11,9
		Otros defectos obstructivos de pelvis renal y uréter (753.29)	158	2,2	11,8
	De 15 a 44 años	Epilepsia convulsiva generalizada (345.1[0-1])	363	3,6	11,5
		Otras miocardiopatías primarias (425.4)	294	2,9	9,3
		Otras anomalías especificadas (759.89)	228	2,3	7,2
		Enteritis regional intestino delgado (555.0)	217	2,2	6,9
		Excitación aurículo-ventricular anómala (426.7)	209	2,1	6,6
	De 45 a 64 años	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	626	6,7	33,3
		Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	223	2,4	11,8
		Epilepsia convulsiva generalizada (345.1[0-1])	223	2,4	11,8
		Colitis ulcerativa inespecífica (556.9)	181	1,9	9,6
		Espondilitis anquilosante (720.0)	160	1,7	8,5
	De 65 y más años	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	953	8,3	98,7
		Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	476	4,1	49,3
		Paraproteinemia monoclonal (273.1)	283	2,5	29,3
		Queratoderma adquirido (701.1)	262	2,3	27,1
		Polimialgia reumática (725)	231	2,0	23,9
Total	Otras miocardiopatías primarias (425.4)	1.934	5,1	26,4	
	Otras anomalías congénitas especificadas (759.89)	1.035	2,7	14,1	
	Epilepsia convulsiva generalizada (345.1[0-1])	817	2,1	11,1	
	Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	768	2,0	10,5	
	Colitis ulcerativa inespecífica (556.9)	499	1,3	6,8	

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Discapacidad asociada a las enfermedades raras

Según los datos del SIERm sobre las personas incluidas en este análisis, uno de cada tres afectados tiene el reconocimiento oficial de discapacidad (32,6% en mujeres y 33,3% en varones) (tabla 13).

Tal como muestra la tabla 13 y el gráfico 6, el porcentaje de personas afectadas por alguna ER con discapacidad reconocida aumenta gradualmente con la edad, pasando de valores inferiores al 25% por debajo de 15 años a cifras que superan el 40% a partir de los 60 años.

El 50,4% de las personas con alguna ER que tienen reconocimiento oficial de discapacidad presentan un grado 3 (entre el 33% y el 64% de discapacidad), un 27,3% un grado 4 (entre el 65% y el 74%) y el 22,3% el grado máximo de discapacidad (igual o superior al 75%). Las mujeres con discapacidad tienen con mayor frecuencia

un grado superior al de los hombres. Así, el 53% de ellas tienen reconocido un grado 4 o 5 frente al 46% en los varones.

Además de con el sexo, el grado de discapacidad reconocido también parece asociarse a la edad. En los más jóvenes, la mayor proporción de ellos han obtenido un grado 3, mientras que a medida que incrementa la edad de los afectados también aumenta la proporción de quienes presentan un grado 4 y 5 (gráfico 6).

En cuanto a los resultados por área de salud de residencia (tabla 14), la mayor proporción de personas con discapacidad reconocida corresponde a las áreas de Vega Media del Segura (VI) y Murcia Oeste (I), con valores de 37,4% y 35,7% respectivamente. En el lado opuesto se encuentran las áreas del Mar Menor (VIII) con un 21,8% y Altiplano (V) con el 27,7%.

Tabla 13

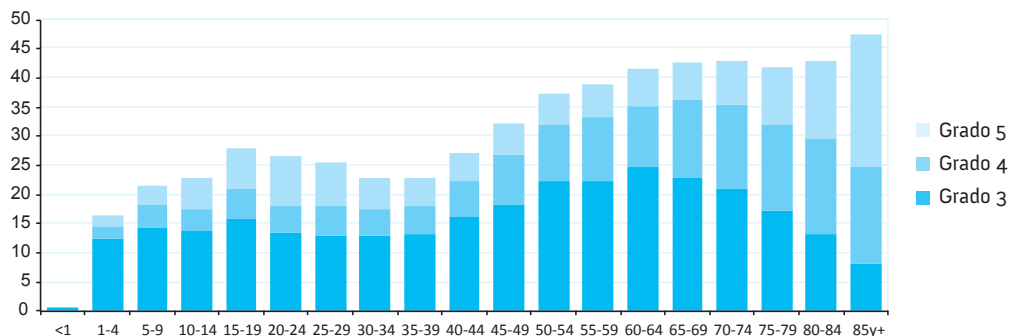
Discapacidad reconocida oficialmente en las personas con ER según sexo y grupo de edad. Número de personas y porcentaje sobre el total. Región de Murcia, 2015.

	Número de personas con discapacidad reconocida			Porcentaje sobre el total		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
<1 año	0	2	2	0,0	0,9	0,6
1-4 años	174	234	408	16,0	16,7	16,4
5-9 años	362	584	946	18,8	23,6	21,5
10-14 años	379	620	999	20,7	24,3	22,8
15-19 años	298	486	784	23,7	31,4	27,9
20-24 años	293	404	697	22,4	31,2	26,8
25-29 años	321	381	702	21,8	30,1	25,7
30-34 años	418	360	778	20,4	26,8	22,9
35-39 años	523	505	1.028	19,5	28,0	23,0
40-44 años	596	624	1.220	23,2	32,1	27,1
45-49 años	716	690	1.406	30,4	34,7	32,4
50-54 años	811	811	1.622	36,4	38,5	37,5
55-59 años	816	839	1.655	38,9	39,2	39,0
60-64 años	798	880	1.678	40,7	42,3	41,5
65-69 años	850	944	1.794	42,2	43,3	42,8
70-74 años	856	872	1.728	43,6	42,1	42,9
75-79 años	995	812	1.807	44,7	38,9	41,9
80-84 años	1.161	715	1.876	49,3	35,6	43,0
85 y + años	1.360	576	1.936	54,7	36,4	47,6
Total	11.727	11.339	23.066	32,6	33,3	32,9

Fuente: SIERm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 6

Porcentaje de personas con ER y discapacidad reconocida oficialmente según grado de discapacidad y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Tabla 14

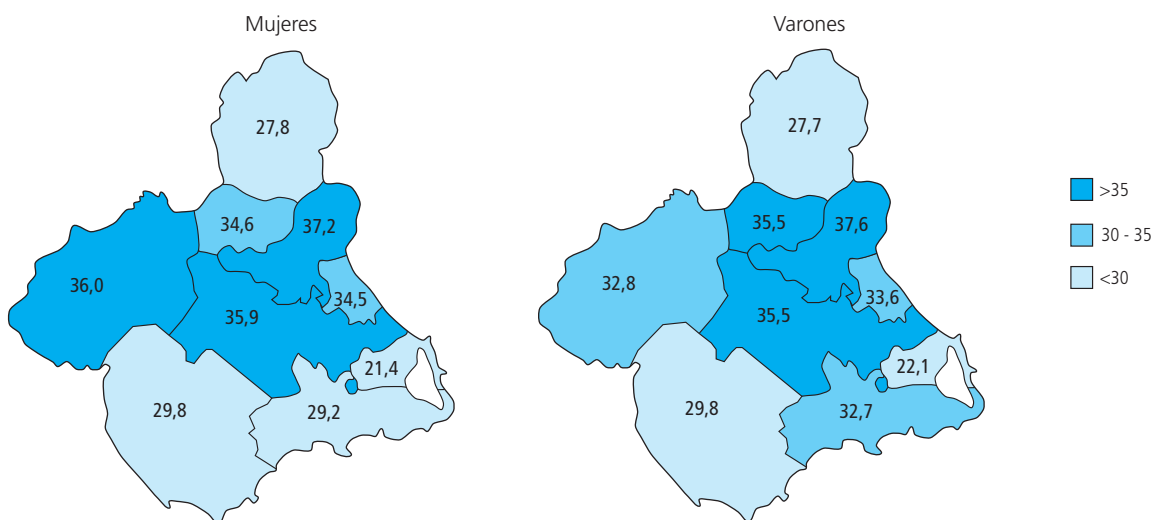
Discapacidad reconocida oficialmente en personas con ER según área de salud de residencia y grado de discapacidad. Número de personas, porcentaje sobre el total y distribución porcentual según grado de discapacidad. Región de Murcia, 2015.

	N	%	Grado 3	Grado 4	Grado 5
Área 1. Murcia Oeste	4.318	35,7	49,2	27,7	23,1
Área 2. Cartagena	3.915	30,9	54,1	26,4	19,5
Área 3. Lorca	2.284	29,8	58,9	23,6	17,5
Área 4. Noroeste	916	34,4	49,9	28,2	21,9
Área 5. Altiplano	834	27,7	54,0	27,7	18,3
Área 6. Vega Media del Segura	4.128	37,4	45,3	28,6	26,1
Área 7. Murcia Este	3.046	34,0	50,0	27,3	22,7
Área 8. Mar Menor	1.100	21,8	52,3	24,5	23,2
Área 9. Vega Alta del Segura	980	35,0	47,3	26,2	26,5
Desconocida	1.545	37,1	45,6	31,6	22,8
Total	23.066	32,9	50,4	27,3	22,3

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 7

Porcentaje de personas con ER y discapacidad reconocida oficialmente según sexo y área de salud de residencia. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Dependencia asociada a las enfermedades raras

El 14,2% de las personas incluidas en el análisis tiene reconocimiento oficial de dependencia (15,5% en mujeres y 12,8% en varones) (tabla 15). El 21,6% de éstas tienen reconocido un grado 1 (dependencia moderada), el 36,3% un grado 2 (dependencia severa) y el 42,1% el grado máximo de dependencia o grado 3 (gran dependencia). Además, los hombres con dependencia presentan con mayor frecuencia un grado superior al de las mujeres, ya que el 46% de ellos tienen reconocido un grado 3 frente al 39% de las mujeres.

El porcentaje de personas afectadas por alguna ER con dependencia reconocida aumenta

considerablemente con la edad (tabla 15 y gráfico 8), fundamentalmente a partir de los 75 años, alcanzando un valor de más del 50% en el grupo de mayor edad (85 o más años) (gráfico 8).

En cuanto a los resultados por área de salud de residencia (tabla 16), la mayor proporción de personas con dependencia reconocida corresponde a las áreas de Vega Alta del Segura (IX) y Noroeste (IV), con valores del 19,0% y 18,2% respectivamente. En el lado opuesto se encuentran las áreas del Mar Menor (VIII) con el 10,8% y Altiplano (V) con el 10,7%.

Tabla 15

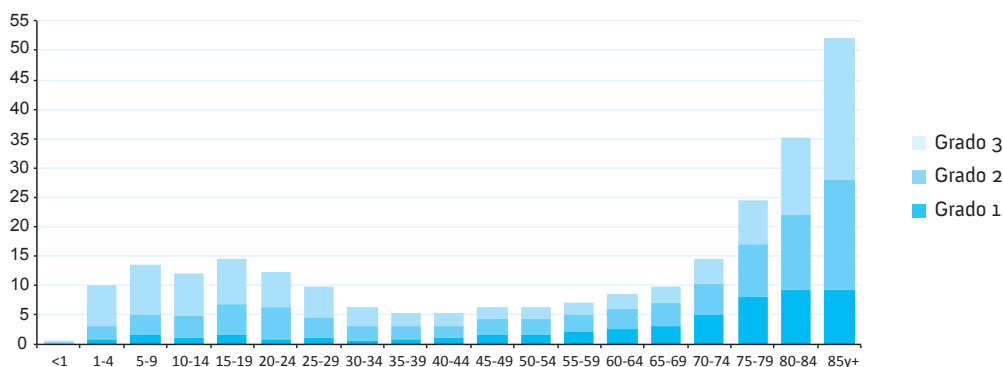
Dependencia reconocida oficialmente en las personas con ER según sexo y grupos de edad. Número de personas y porcentaje sobre el total. Región de Murcia, 2015.

	Número de personas con dependencia reconocida			Porcentaje sobre el total		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
<1 año	2	0	2	1,3	0,0	0,6
1-4 años	101	147	248	9,3	10,5	10,0
5-9 años	211	380	591	11,0	15,4	13,4
10-14 años	178	356	534	9,7	13,9	12,2
15-19 años	132	277	409	10,5	17,9	14,6
20-24 años	124	198	322	9,5	15,3	12,4
25-29 años	116	152	268	7,9	12,0	9,8
30-34 años	94	117	211	4,6	8,7	6,2
35-39 años	109	131	240	4,1	7,3	5,4
40-44 años	99	141	240	3,9	7,3	5,3
45-49 años	138	136	274	5,9	6,8	6,3
50-54 años	136	138	274	6,1	6,6	6,3
55-59 años	151	149	300	7,2	7,0	7,1
60-64 años	160	184	344	8,2	8,8	8,5
65-69 años	230	187	417	11,4	8,6	9,9
70-74 años	353	231	584	18,0	11,2	14,5
75-79 años	684	369	1.053	30,7	17,7	24,4
80-84 años	1.048	485	1.533	44,5	24,2	35,1
85 y + años	1.531	593	2.124	61,6	37,5	52,2
Total	5.597	4.371	9.968	15,5	12,8	14,2

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 8

Porcentaje de personas con ER y dependencia reconocida oficialmente según grado y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Tabla 16

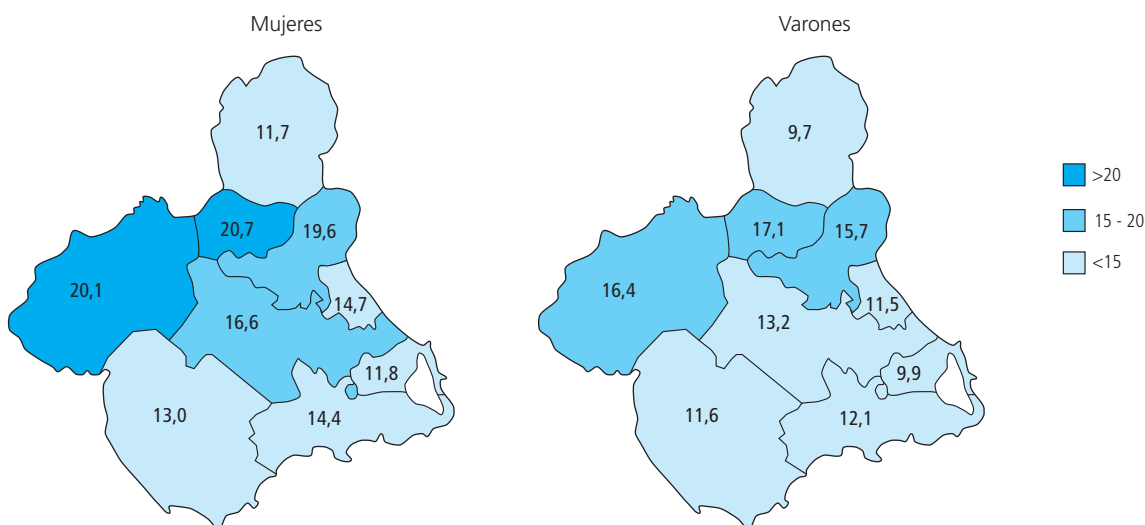
Dependencia reconocida oficialmente en las personas con ER según área de salud de residencia y grado de dependencia. Número de personas, porcentaje sobre el total y distribución porcentual según grado de dependencia. Región de Murcia, 2015.

	N	%	Grado 1	Grado 2	Grado 3
Área 1. Murcia Oeste	1.808	15,0	23,9	34,6	41,5
Área 2. Cartagena	1.680	13,3	22,1	37,5	40,4
Área 3. Lorca	945	12,3	19,7	40,0	40,3
Área 4. Noroeste	484	18,2	27,1	40,5	32,4
Área 5. Altiplano	323	10,7	19,2	40,9	39,9
Área 6. Vega Media del Segura	1.947	17,7	19,5	34,2	46,4
Área 7. Murcia Este	1.180	13,2	23,1	35,0	41,9
Área 8. Mar Menor	548	10,8	21,5	37,4	41,1
Área 9. Vega Alta del Segura	532	19,0	17,5	35,2	47,4
Desconocida	521	12,5	20,9	36,5	42,6
Total	9.968	14,2	21,6	36,3	42,1

Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

Gráfico 9

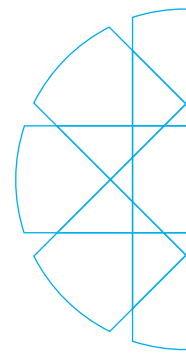
Porcentaje de personas con ER y dependencia reconocida oficialmente según sexo y área de salud de residencia. Región de Murcia, 2015.



Fuente: SIERrm, Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.



DISCUSIÓN



En la anterior monografía³¹ con datos hasta el 31 de diciembre del año 2013, habían un total de 65.125 personas con alguna ER, el 4,4% de la población, las cuales acumulaban un total de 75.570 ER (tasa de prevalencia de 515,2 ER por 10.000 habitantes), y una ratio ER/persona de 1,16. En esta monografía (datos hasta el 31 de diciembre del año 2015), el número de personas asciende a 70.088, constituyendo el 4,8% de la población regional. Las ER presentes en estas personas suman un total de 78.232, lo que supone una tasa de prevalencia de 534,1 casos por 10.000 habitantes y una ratio ER/persona de 1,11.

Cabe destacar como, a pesar de los importantes procesos de depuración/validación que se han llevado a cabo en muchas de las ER bajo los códigos CIE-9MC en el SIERm, la prevalencia ha aumentado ligeramente respecto a la publicación previa³¹, aproximándose más a la estimada por la bibliografía, en torno al 6-8%^{3,4}. No obstante, son escasos los estudios que respaldan esta cifra como referencia de prevalencia de ER en la población general⁴¹.

Para establecer una comparativa de los resultados obtenidos, uno de los mayores problemas es la escasez de datos de prevalencia global de ER publicados. De ellos, algunos aportan cifras superiores a las mostradas en este documento^{1,3,4}, mientras que otros estudios informan de prevalencias menores, por debajo de 35 casos por 10.000 personas⁴², y estiman entre el 1%-2% la proporción de personas en la población general con alguna ER^{41,42}.

En cuanto a la distribución de los casos estudiados por sexo, el número en mujeres es ligeramente

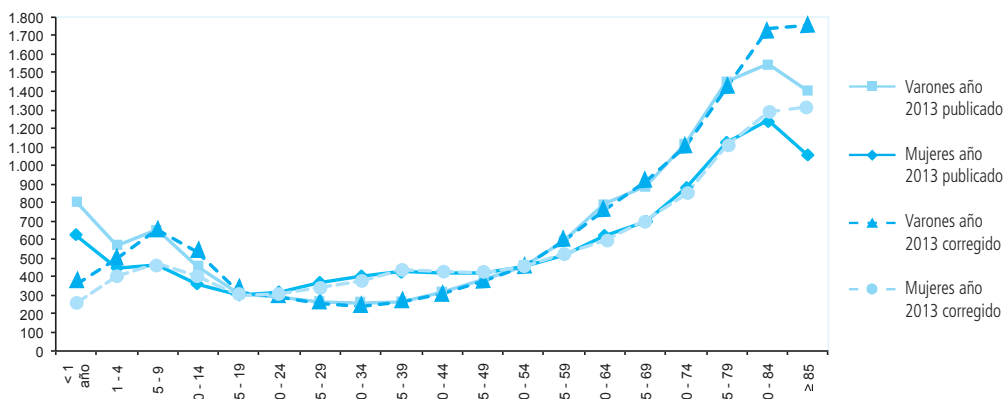
superior al de hombres (51,3% frente al 48,7%), diferencia mayor a lo observado con anterioridad en el SIERm³¹, aunque muy similar a lo mostrado por otras publicaciones en las que estiman en 52% las ER en mujeres y 48% en hombres⁴².

Respecto a las tasas de prevalencia por grupo de edad, se observa en ambos sexos un ascenso en la etapa infantil, posiblemente por una mayor incidencia de algunas ER como ciertas anomalías congénitas, y/o mejora de la detección temprana. Además, tanto en hombres como en mujeres existe un incremento de la prevalencia con la edad, observándose las tasas más elevadas en el grupo de edad más avanzada. Este hallazgo puede deberse a diversas causas, como una mayor incidencia de algunas ER a estas edades, alta supervivencia de determinadas ER diagnosticadas a edades más tempranas, o la mayor frecuencia de casos de ER incluidos en códigos poco específicos (aquellos que agrupan varias enfermedades). Además, las tasas de prevalencia según la edad varían en función del sexo, de tal forma que, tanto en edades tempranas como en avanzadas ésta es mayor en hombres, mientras que en edades intermedias la relación se invierte siendo las mujeres quienes presentan valores mayores.

Al hacer la comparativa con los datos al 31 de diciembre del 2013³¹ de las tasas de prevalencia de ER por grupo de edad y sexo, se observan diferencias con los datos que se presentan en este trabajo. Esto es debido a un problema en la asignación de los casos de ER a los grupos de edad que se emplearon en el anterior estudio de prevalencia³¹. En el gráfico 10 se muestra la diferencia entre los datos publicados en su momento y éstos una vez corregidos.

Gráfico 10

Prevalencia de enfermedades raras año 2013 (monografía) y datos año 2013 corregidos. Tasa de enfermedades raras por 10.000 habitantes según sexo y grupos de edad. Región de Murcia.



Tal como se observa, una vez subsanado, las tasas por grupos de edad obtenidas son muy similares a los que se presentan en este documento (gráfico 2).

En cuanto al análisis por áreas de salud, aquellas con mayores tasas de prevalencia son Vega Alta del Segura, Altiplano y Mar Menor. En 2013 las cifras mayores correspondieron a Murcia Este, Mar Menor y Murcia Oeste. Cabe tener en cuenta que estas fluctuaciones pueden no sólo ser resultado del impacto de determinadas enfermedades entre los distintos territorios, sino que factores como el grado de identificación/diagnóstico de la enfermedad, así como el grado y calidad del registro/codificación posterior de estos casos pueden haber influido en mayor o menor medida.

Respecto al análisis según grupo de enfermedad, se observa que las *Anomalías congénitas* son el grupo que acumula un mayor número de casos con el 26,1% del total. Le siguen en frecuencia las *Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad*, las *Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos*, y las *Enfermedades de la sangre y órganos hematopoyéticos*. Estos resultados son similares a lo publicado por el registro italiano de

ER en el que los grupos más comunes fueron, por orden, las Malformaciones congénitas, las Enfermedades hematológicas, los Trastornos oculares (incluidos en el SIERrm en el grupo de Enfermedades del sistema nervioso), Enfermedades del sistema nervioso y los Trastornos metabólicos⁴².

En relación a la frecuencia por patología, ésta varía en función del grupo de edad y sexo, siendo los resultados en cada uno de estos grupos muy similares a lo publicado anteriormente³¹. Cabría destacar el ascenso en el número de casos de algunas enfermedades como el *Autismo*, principalmente en varones en edad pediátrica, lo cual ha sido consecuencia, en parte, a la incorporación de fuentes de información tales como Discapacidad o Dependencia que han incrementado la captación de estos casos.

Hay que tener en cuenta que, establecer una comparativa de los resultados obtenidos por patologías con otros existentes es complicado, fundamentalmente por la escasa información disponible al respecto. No obstante, Orphanet publica periódicamente estimaciones de tasa de prevalencia de varias ER. Esto nos permite compararlos con nuestros resultados, aunque únicamente para aquellas

Tabla 17
Prevalencia de enfermedades raras en la Región de Murcia (RM) y en Europa

Enfermedad	código CIE9-MC	código ORPHA	Prevalencia*	
			RM	Europa
Neurofibromatosis tipo I	237.71	636	17,6	21,3
Acromegalia	253.0	963	4,8	5,5
Diabetes insípida (central)	253.5	178029	7,9	4,0
Neoplasia endocrina múltiple tipo I	258.01	652	3,8	3,3
Intolerancia hereditaria a la fructosa	271.2	469	5,5	5,0
Deficiencia de alfa-1-antitripsina	273.4	60	3,8	20,0
Fibrosis quística	277.0	586	10,4	7,4
Síndrome de Wiskott-Aldrich	279.12	906	0,4	0,1
Hemofilia A	286.0	98878	5,3	4,8
Púrpura trombocitopénica inmune	287.31	3002	37,3	25,0
Corea de Huntington	333.4	399	3,8	2,7
Ataxia de Friedreich	334.0	95	2,0	2,0
Esclerosis lateral amiotrófica	335.20	803	7,0	3,8
Tromboangeitis obliterante (enf. de Buerger)	443.1	36258	3,5	16,0
Enfermedad de Takayasu	446.7	3287	1,6	1,3
Dermatomiositis	710.3	221	3,8	6,0
Polimiositis	710.4	732	3,1	7,1
Anomalia de Ebstein	746.2	1880	2,0	1,2
Osteogénesis imperfecta	756.51	666	2,9	10,0
Síndrome de Marfan	759.82	558	3,8	15,0
Síndrome de X frágil	759.83	908	21,9	32,5

*Tasas por 100.000 habitantes.

Fuente: Orphanet⁴³ y SIERrm, Servicio de Servicio de Planificación y Financiación Sanitaria.

patologías identificadas de manera homogénea, es decir, para aquellas enfermedades del SIERrm codificadas con un código CIE9-MC que haga referencia a una sola ER de manera unívoca.

La comparativa entre los datos del último informe publicado por Orphanet⁴³ con los resultados del SIERrm se muestra en la tabla 17. Tal como se observa, en patologías como la *neurofibromatosis tipo I* o la *acromegalia* las cifras regionales son ligeramente inferiores a las aportadas por Orphanet. En otras como el *síndrome X frágil*, la *tromboangiítis obliterante*, la *osteogénesis imperfecta* o el *síndrome de Marfan*, esta diferencia es mayor. En el caso de la *ataxia de Friedreich* ambas tasas de prevalencias son iguales. En el sentido contrario, observamos enfermedades como la *fibrosis quística*, *enfermedad de Takayasu*, *hemofilia A* o la *esclerosis lateral amiotrófica* cuya prevalencia en el SIERrm es mayor a la estimada por Orphanet.

Sin embargo, esta comparativa ha de tomarse con cautela ya que estas diferencias, además de poder reflejar variaciones geográficas, también pueden ser consecuencia de otros factores, como valores infraestimados en el SIERrm de aquellas enfermedades que requieren menor hospitalización, o el hecho de que las cifras ofrecidas por Orphanet son estimaciones y no valores exactos, dada la heterogeneidad de las metodologías empleadas por los estudios incluidos en la revisión bibliográfica⁴³.

En relación a los resultados del análisis de discapacidad en la población estudiada, una tercera parte de los enfermos tienen reconocida dicha condición, incrementándose esta cifra a medida que aumenta la edad de los afectados. A su vez, las personas residentes en las áreas de salud Vega Media del Segura (VI) y Murcia Oeste (I) son quienes presentan mayor proporción de discapacidad reconocida, mientras que los residentes del área del Mar Menor (VIII), tiene el porcentaje más bajo. Estos resultados son similares a los ya publicados, tanto para ER³¹, como para población general⁴⁴. Además, como cabría esperar, los porcentajes de discapacidad en afectados por alguna ER son muy superiores a los del conjunto de la población española, con un 6,4%, o del 10,9% de la población regional³⁹.

Por otra parte, el 14,2% de las personas afectadas por ER tienen reconocido algún grado de dependencia. Este hecho se ve muy influenciado por la edad de los enfermos, ya que en aquellos por debajo de los 75 años este porcentaje no alcanza el 15% y a partir de esa edad ascienden hasta superar el 50% en mayores de 84 años.

Sin embargo, este dato sigue siendo superior a lo observado en población general. Así, a nivel estatal al 31 de diciembre del año 2015 figuraban 1.180.435 personas con algún grado de dependencia reconocida (2,5%), y a nivel regional 39.962 (2,7%)⁴⁵.

Respecto a su distribución por área de salud, Noroeste y Vega Alta del Segura son las que muestran los mayores porcentajes de personas con dependencia reconocida, coincidiendo con el hecho de que son las áreas de la Región con mayor proporción de población adscrita por encima de los 65 años⁴⁶. Por el contrario, Mar Menor y Altiplano, con una población más joven que las anteriormente mencionadas, son las que presentan el porcentaje menor.

Sobre lo anteriormente descrito, cabe señalar que las diferencias observadas por áreas en personas con ER y reconocimiento de dependencia y/o discapacidad pueden ser consecuencia de diversos factores, como la distribución de ER por áreas geográficas, el diferente grado de valoración de la población según área de salud, o la diferente distribución de edad de la población asignada a cada área. Además, es preciso apuntar que en el análisis de este trabajo no se ha discriminado en qué medida el grado de discapacidad y dependencia reconocido en las personas de estudio es atribuible a la ER detectada.

En cuanto a los principales problemas que plantean los registros de ER como el SIERrm, figura la ausencia de una definición precisa y operativa de estas enfermedades, reflejo de la enorme complejidad asociada al abordaje de las mismas. Un ejemplo de ello, es el hecho de que no existe un criterio de prevalencia homogéneo utilizado para su definición. Así, mientras que en Europa es de 5 casos por cada 10.000 habitantes, en otros países como Japón es de 4 casos por cada 10.000, y en Estados Unidos de menos de 7,5 casos por 10.000 habitantes⁴⁷.

La comparabilidad de nuestros resultados es limitada por diferentes razones. Por un lado el desarrollo de los registros de ER es reciente y apenas existen datos publicados sobre prevalencia global de estas enfermedades. Además, existe variabilidad en las patologías incluidas en los diferentes registros al no existir un estándar internacional ni un listado común de ER. A este respecto, tal como señala la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, son numerosas las organizaciones nacionales e internacionales dedicadas al diagnóstico y tratamiento de las ER que recomiendan un sistema de clasificación universal⁴.

La dificultad para elaborar una clasificación definitiva de ER viene dada, entre otras cosas, por la complejidad de decidir si una determinada enfermedad debe ser clasificada o no como rara ya que los criterios utilizados no siempre son aceptados universalmente, por el uso de una terminología médica en ocasiones muy variada, el ritmo de identificación de nuevas enfermedades, o la dificultad en el diagnóstico definitivo de algunas de ellas⁴.

Aún con ello, la creciente atención de las administraciones públicas y comunidad investigadora ha permitido avanzar en el conocimiento de estas enfermedades.

El SIERrm, registro de base poblacional de ER de la RM, constituye una herramienta esencial para conocer la epidemiología de este grupo de enfermedades en la Región. Uno de los ejes prioritarios del desarrollo del SIERrm es asegurar una representatividad poblacional, motivo por el cual se ha incrementado el número de fuentes de información para la captación de posibles casos, ascendiendo a más de 45 en la actualidad.

Pese a todo ello, y aunque la cobertura para la captación de casos ha aumentado en los últimos años, existe la posibilidad de mejora mediante la incorporación de nuevas fuentes de información de origen hospitalario, como las Unidades Clínicas de especial interés todavía no integradas, así como fuentes de origen ambulatorio, incluyendo la Atención primaria o la notificación por los propios profesionales.

Por otro lado, cabe destacar la importancia de que el SIERrm incorpore información sobre Discapacidad y Dependencia, criterio incluido en la definición de ER, al ser patologías con alto grado de morbilidad. Esto, además de permitirnos captar nuevos casos, aporta una valiosa información sobre el impacto que la enfermedad tiene en la calidad de vida de los pacientes.

Otra de las limitaciones de este trabajo es la inclusión en el análisis de casos de sospecha, no sometidos todavía a un proceso de validación de la enfermedad, por lo que algunas cifras puedan estar sobredimensionadas. Sin embargo, la proporción de ER en el SIERrm validadas en el último año se ha incrementado, tanto por el trabajo de validación a partir de la información de la historia clínica electrónica, como por el desarrollo de procesos automáticos de validación de muchas ER que han permitido aumentar la celeridad de los mismos.

Entre las limitaciones más importantes de SIERrm figura también el que, como sistema de

captura y clasificación de casos utiliza, al igual que el resto de CCAA, un listado de códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades de la OMS (CIE). La CIE presenta una gran sensibilidad permitiendo la detección de muchas enfermedades, sin embargo, presenta inconvenientes como el que algunas ER bien identificadas en la actualidad no están codificadas o que la propia codificación resta especificidad a la información.

Consecuencia de esta problemática, observamos que entre las enfermedades con mayor prevalencia de este trabajo aparecen códigos inespecíficos de la CIE9-MC, como es el caso del 425.4 (Otras miocardiopatías primarias). Este código incluye varias ER así como otras que no cumplen con dicho criterio. Estos códigos son objeto de trabajo, tanto de identificación de las distintas ER que incluyen, como de aquellas enfermedades no raras para su descarte en el proceso de validación.

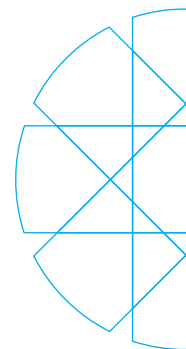
En cualquier caso, hasta el momento se había considerado como la opción más adecuada a nivel nacional en el proyecto SpainRDR y, de acuerdo con la Estrategia Nacional sobre ER, trabajar con un listado de códigos de la CIE9-MC para la búsqueda de ER.

Sin embargo, actualmente Murcia está trabajando, junto al resto de CCAA, en la elaboración de un listado de ER con el que funcionará el Registro Nacional de Enfermedades Raras, lo cual permitirá proporcionar información de mayor utilidad para la asistencia sanitaria y para los propios afectados.

Otras de las líneas actuales de trabajo del SIERrm son la difusión de información más detallada y ampliada por patologías o grupo de ER mediante informes periódicos que puedan ser de utilidad e interés tanto de pacientes, familiares como de profesionales, así como la evaluación de la calidad de vida de los afectados, fin último para el que se creó el registro.

Por todo ello, y a pesar de las limitaciones anteriormente nombradas, cabe destacar que el SIERrm ha avanzado considerablemente en los últimos años en la consolidación de su información. Esto es fundamental para obtener un mayor conocimiento de la epidemiología de estas enfermedades en la Región, pudiendo contribuir en la planificación de políticas públicas que permitan mejorar la atención que los sistemas sanitarios y sociales prestan a las personas afectadas, colaborando así en la mejora de su calidad de vida y la de sus familiares.

RESULTADOS DETALLADOS



1. Enfermedades infecciosas y parasitarias

Tabla 1.A

Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

	Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
		Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
1.1. Infección bacteriana	Enfermedad de Reiter (099.3)	13	48	61	0,18	0,65	0,42
	Corea reumática sin complicación cardiaca (392.9)	6	2	8	0,08	0,03	0,05
1.4. Otras infecciones incl. parasitarias	Sarcoidosis (135)	130	106	236	1,78	1,45	1,61
	Síndrome de Behçet (136.1)	78	55	133	1,07	0,75	0,91
Total		227	211	438	3,10	2,88	2,99

*Los casos de ER de los códigos CIE9-MC 279.10 (Inmunodeficiencia por carencia de células T no especificada) y 279.19 (Otras deficiencias de inmunidad celular) se han contabilizado en la categoría 3 de la CCS (Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trast. de la inmunidad). Los casos del código 571.42 (Hepatitis autoinmune) lo hacen en la categoría 9 (Enfermedades del aparato digestivo).

Gráficos 1.A./1.B

Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

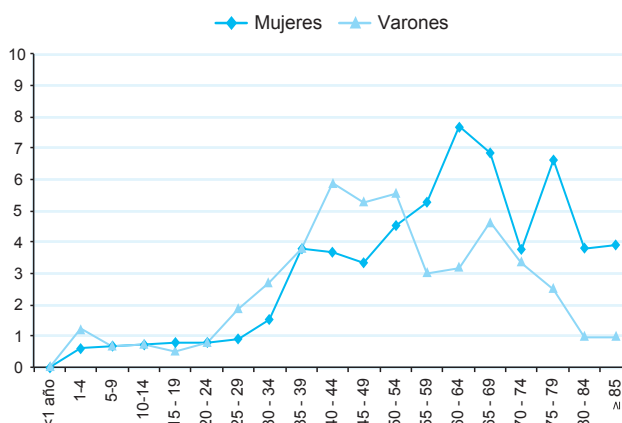
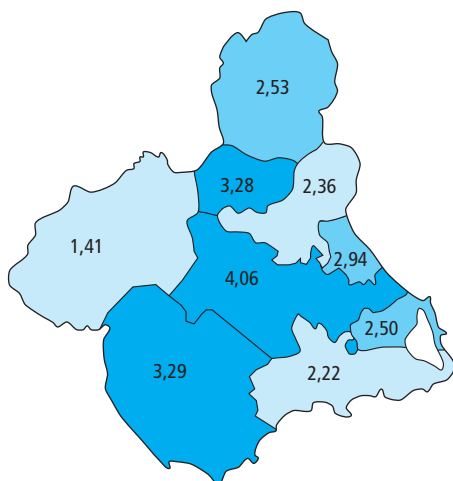


Tabla 1.B

Prevalencia de enfermedades raras infecciosas y parasitarias.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo		Grupos de edad							Total
			<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	
1.1. Infección bacteriana	M	Enfermedad de Reiter (099.3)	0	6	1	2	0	2	2	13
	V		0	8	3	13	15	7	2	48
	M	Corea reumática sin complicación cardiaca (392.9)	0	2	1	1	0	2	0	6
	V		0	1	0	0	0	1	0	2
1.4. Otras infecciones incluyendo parasitarias	M	Sarcoidosis (135)	0	0	2	27	39	41	21	130
	V		0	1	4	29	43	22	7	106
	M	Síndrome de Behçet (136.1)	0	0	6	23	26	14	9	78
	V		0	0	6	30	13	5	1	55
Total	M		0	8	10	53	65	59	32	227
	V		0	10	13	72	71	35	10	211

*Los casos de ER de los códigos CIE9-MC 279.10 (Inmunodeficiencia por carencia de células T no especificada) y 279.19 (Otras deficiencias de inmunidad celular) se han contabilizado en la categoría 3 de la CCS (Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trast. de la inmunidad). Los casos del código 571.42 (Hepatitis autoinmune) lo hacen en la categoría 9 (Enfermedades del aparato digestivo).

2. Neoplasias

Tabla 2.A

Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
2.10. N. tejido linfático y hematopoyético						
Micosis fungoide (202.1 [0-8])	29	35	64	0,40	0,48	0,44
Enfermedad Letterer-Siwe (202.5 [0-8])	4	1	5	0,05	0,01	0,03
2.11. Otras neoplasias primarias						
Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIA (258.02)	23	31	54	0,31	0,42	0,37
Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIB (258.03)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Neurofibromatosis no especificada (237.70)	33	29	62	0,45	0,40	0,42
Neurofibromatosis, tipo 1 (enf. Von Recklinghausen) (237.71)	127	131	258	1,74	1,79	1,76
2.14. Neoplasias de naturaleza no especificada o de evolución incierta						
Neurofibromatosis, tipo 2 (neurofibrom. acústica) (237.72)	10	4	14	0,14	0,05	0,10
Schwanomatosis (237.73)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otros tipos de neurofibromatosis (237.79)	5	3	8	0,07	0,04	0,05
Policitemia vera (238.4)	65	177	242	0,89	2,41	1,65
2.16. Neoplasias benignas						
Linfangioma, cualquier sitio (228.1)	189	165	354	2,58	2,25	2,42
Total	485	579	1.064	6,63	7,89	7,26

Gráficos 2.A./2.B

Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

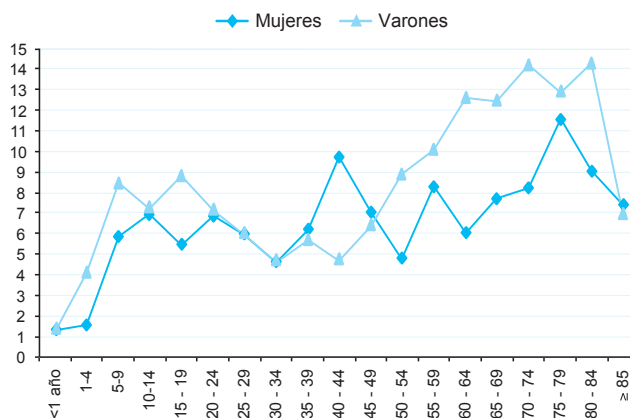
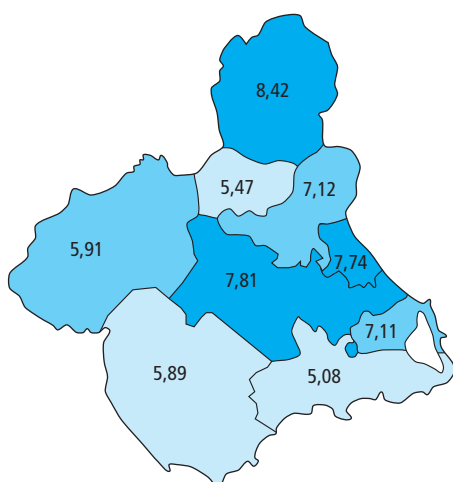


Tabla 2.B

Prevalencia de enfermedades raras neoplásicas.

Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
2.10. N. tejido linfático y hematopoyético	Micosis fungoide (202.1 [0-8])	M	0	0	2	6	9	6	6	29
		V	0	0	3	2	5	15	10	35
	Enfermedad Letterer-Siwe (202.5 [0-8])	M	0	0	0	1	1	2	0	4
		V	0	0	0	0	0	1	0	1
2.11. Otras neoplasias primarias	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIA (258.02)	M	0	3	2	7	6	2	3	23
		V	0	2	3	13	7	3	3	31
	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIB (258.03)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	2	0	0	0	0	0	2
	Neurofibromatosis no especificada (237.70)	M	0	1	4	9	10	2	7	33
		V	0	4	1	7	7	8	2	29
	Neurofibromatosis, tipo 1 (enf. de Von Recklinghausen) (237.71)	M	0	37	36	34	13	6	1	127
		V	1	42	40	22	16	8	2	131
2.14. Neoplasias de naturaleza no especificada o de evolución incierta	Neurofibromatosis, tipo 2 (neurofibrom. acústica) (237.72)	M	0	1	1	3	2	2	1	10
		V	0	0	1	2	1	0	0	4
	Schwanomatosis (237.73)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	0	0	0	1	1
	Otros tipos de neurofibromatosis (237.79)	M	0	1	2	2	0	0	0	5
		V	0	3	0	0	0	0	0	3
	Policitemia vera (238.4)	M	0	1	0	5	15	22	22	65
		V	0	1	3	9	49	69	46	177
2.16. Neoplasias benignas	Linfangioma, cualquier sitio (228.1)	M	1	16	27	53	44	26	22	189
		V	0	27	37	32	40	18	11	165
Total		M	1	60	74	120	100	68	62	485
		V	1	81	88	87	125	122	75	579

3. Enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad

3.1. Trastornos de la glándula tiroidea

Tabla 3.1.A

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo.
Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Bocio tóxico difuso (242.0 [0-1])	634	187	821	8,67	2,55	5,60
Hipotiroidismo congénito (243)	81	54	135	1,11	0,74	0,92
Tiroiditis fibrosa crónica (245.3)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Trastorno de la secreción tirocalcitonina (246.0)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Total	719	243	962	9,83	3,31	6,57

*Se ha excluido el código CIE9-MC 245.2 (Tiroiditis linfocítica crónica)

Gráficos 3.1.A./3.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

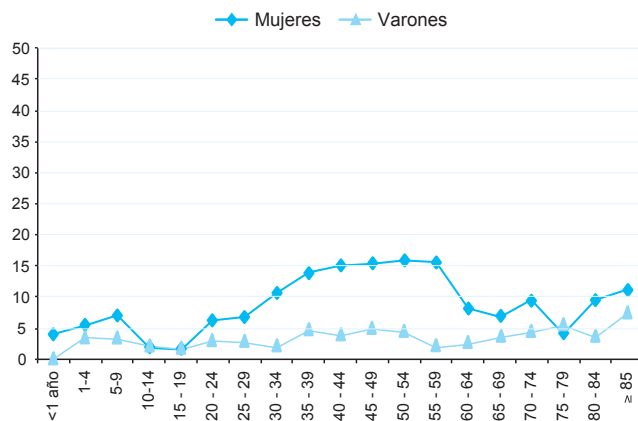
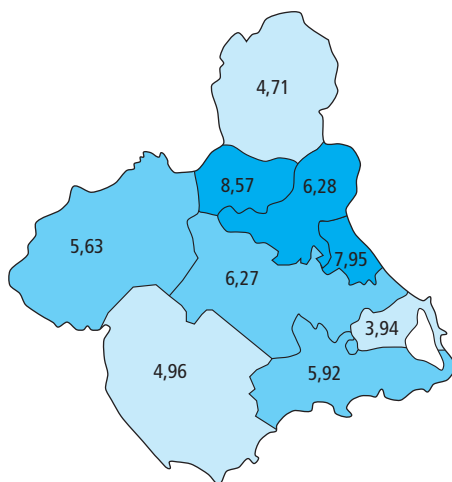


Tabla 3.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la glándula tiroidea.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Bocio tóxico difuso (242.0 [0-1])	M	0	0	52	230	228	73	51	634
	V	0	0	17	63	58	28	21	187
Hipotiroidismo congénito (243)	M	3	57	9	2	5	3	2	81
	V	0	36	13	2	2	0	1	54
Tiroiditis fibrosa crónica (245.3)	M	0	0	0	0	2	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Trastorno de la secreción tirocalcitonina (246.0)	M	0	0	0	0	1	1	0	2
	V	0	0	0	1	0	0	1	2
Total	M	3	57	61	232	236	77	53	719
	V	0	36	30	66	60	28	23	243

*Se ha excluido el código CIE9-MC 245.2 (Tiroiditis linfocítica crónica)

3.4. Otros trastornos endocrinos

Tabla 3.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía en la secreción de glucagón (251.4)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Anomalía en la secreción de gastrina (251.5)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Hiperparatiroidismo, no especificado (252.00)	337	133	470	4,61	1,81	3,21
Hiperparatiroidismo primario (252.01)	339	137	476	4,64	1,87	3,25
Otro hiperparatiroidismo (252.08)	3	5	8	0,04	0,07	0,05
Hipoparatiroidismo (252.1)	148	34	182	2,02	0,46	1,24
Acromegalia y gigantismo (253.0)	36	34	70	0,49	0,46	0,48
Otras hiperfunciones y no esp. glándula pituitaria anterior (253.1)	762	68	830	10,42	0,93	5,67
Panhipopituitarismo (253.2)	92	101	193	1,26	1,38	1,32
Enanismo hipofisario (253.3)	169	219	388	2,31	2,99	2,65
Otros trastornos glándula hipofisaria anterior (253.4)	20	70	90	0,27	0,95	0,61
Diabetes insípida (253.5)	59	56	115	0,81	0,76	0,79
Otros trastornos de la hipófisis y de origen hipotalámico (253.8)	223	82	305	3,05	1,12	2,08
Síndrome de Cushing (255.0)	153	75	228	2,09	1,02	1,56
Hiperaldosteronismo, no especificado (255.10)	74	82	156	1,01	1,12	1,06
Aldosteronismo tratable con glucocorticoides (255.11)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Síndrome de Conn (255.12)	7	13	20	0,10	0,18	0,14
Síndrome de Bartter (255.13)	1	4	5	0,01	0,05	0,03
Trastornos adrenogenitales (255.2)	262	58	320	3,58	0,79	2,18
Insuficiencia corticoadrenal (255.4)	43	36	79	0,59	0,49	0,54
Deficiencia glucocorticoide (255.41)	139	100	239	1,90	1,36	1,63
Deficiencia mineralcorticoide (255.42)	5	2	7	0,07	0,03	0,05
Hiperfunción medulopararrenal (255.6)	9	14	23	0,12	0,19	0,16
Otras hipofunciones testiculares (257.2)	0	47	47	0,00	0,64	0,32
Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (258.0)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo I (258.01)	28	28	56	0,38	0,38	0,38
Otras combinaciones de disfunción endocrina (258.1)	4	4	8	0,05	0,05	0,05
Síndrome carcinoide (259.2)	6	7	13	0,08	0,10	0,09
Enanismo no clasificado bajo otro concepto (259.4)	22	30	52	0,30	0,41	0,35
Otros trastornos endocrinos especificados (259.8)	16	7	23	0,22	0,10	0,16
Total	2.959	1.450	4.409	40,46	19,77	30,10

*Se ha excluido el código CIE9-MC 252.02 (Hiperparatiroidismo secundario, no renal)

Gráficos 3.4.A./3.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

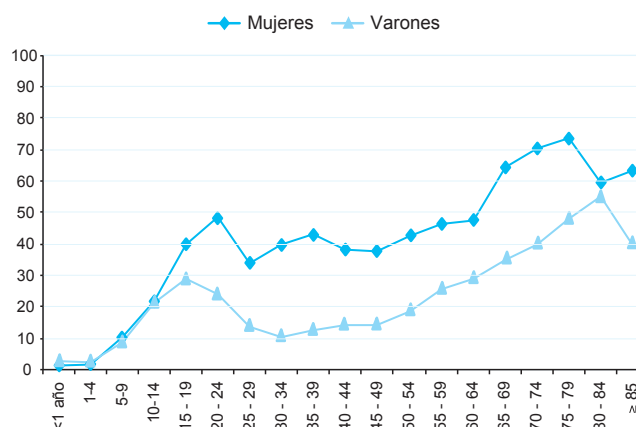
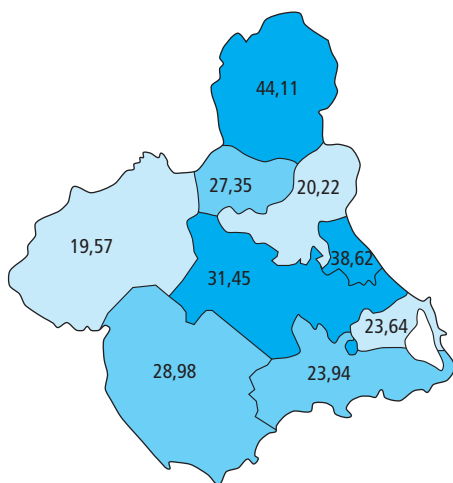


Tabla 3.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos endocrinos.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalia en la secreción de glucagón (251.4)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Anomalia en la secreción de gastrina (251.5)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	1	1	2
Hiperparatiroidismo, no especificado (252.00)	M	0	1	5	25	63	118	125	337
	V	0	0	3	20	29	36	45	133
Hiperparatiroidismo primario (252.01)	M	0	0	9	27	81	133	89	339
	V	0	0	5	25	31	46	30	137
Otro hiperparatiroidismo (252.08)	M	0	0	0	0	1	0	2	3
	V	0	0	0	0	3	0	2	5
Hipoparatiroidismo (252.1)	M	0	1	6	28	41	39	33	148
	V	0	1	5	5	8	7	8	34
Acromegalia y gigantismo (253.0)	M	0	4	4	5	12	10	1	36
	V	0	3	7	4	11	8	1	34
Otras hiperfunciones y no esp. glándula pituitaria anterior (253.1)	M	0	0	176	387	170	24	5	762
	V	0	1	22	19	14	10	2	68
Panhipopituitarismo (253.2)	M	1	2	10	12	20	23	24	92
	V	2	8	12	18	27	15	19	101
Enanismo hipofisario (253.3)	M	0	57	92	12	4	4	0	169
	V	0	74	129	7	6	2	1	219
Otros trastornos glándula hipofisaria anterior (253.4)	M	0	1	4	8	3	3	1	20
	V	0	7	14	19	18	11	1	70
Diabetes insípida (253.5)	M	0	4	6	19	11	14	5	59
	V	0	2	15	20	11	7	1	56
Otros trastornos de la hipófisis y de origen hipotalámico (253.8)	M	0	3	15	24	56	65	60	223
	V	0	1	3	12	13	21	32	82
Síndrome de Cushing (255.0)	M	0	5	10	25	61	37	15	153
	V	0	3	7	9	18	28	10	75
Hiperaldosteronismo, no especificado (255.10)	M	0	2	2	11	14	24	21	74
	V	0	2	0	9	18	35	18	82

Tabla 3.4.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Aldosteronismo tratable con glucocorticoides (255.11)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Síndrome de Conn (255.12)	M	0	0	0	0	2	4	1	7
	V	0	0	0	3	7	1	2	13
Síndrome de Bartter (255.13)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	2	1	1	0	4
Trastornos adrenogenitales (255.2)	M	0	52	125	67	13	2	3	262
	V	0	19	21	8	7	2	1	58
Insuficiencia corticoadrenal (255.4)	M	0	1	3	8	17	5	9	43
	V	0	1	3	6	10	8	8	36
Deficiencia glucocorticoide (255.41)	M	0	3	5	24	35	46	26	139
	V	0	6	8	20	22	22	22	100
Deficiencia mineralcorticoide (255.42)	M	0	0	0	0	0	0	5	5
	V	0	0	0	0	0	1	1	2
Hiperfunción medulopararrenal (255.6)	M	0	0	0	0	5	4	0	9
	V	0	0	0	7	2	4	1	14
Otras hipofunciones testiculares (257.2)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	3	4	8	16	13	3	47
Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple (258.0)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo I (258.01)	M	0	0	4	8	13	3	0	28
	V	0	0	2	11	6	7	2	28
Otras combinaciones de disfunción endocrina (258.1)	M	0	0	0	2	2	0	0	4
	V	0	1	0	0	1	1	1	4
Síndrome carcinoide (259.2)	M	0	0	0	0	2	2	2	6
	V	0	0	0	1	2	3	1	7
Enanismo no clasificado bajo otro concepto (259.4)	M	0	7	9	3	1	0	2	22
	V	0	9	16	1	4	0	0	30
Otros trastornos endocrinos especificados (259.8)	M	0	1	5	3	4	1	2	16
	V	0	2	0	1	2	1	1	7
Total	M	1	144	492	698	631	561	432	2.959
	V	2	144	276	235	288	291	214	1.450

*Se ha excluido el código CIE9-MC 252.02 (Hiperparatiroidismo secundario, no renal)

3.5. Deficiencias nutritivas

Tabla 3.5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Carencia de vitamina A con xerosis conjuntival (264.0)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Carencia vitamina A con xerosis conj. y manchas de Bitot (264.1)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Carencia vitamina A con otras manifestaciones oculares (264.7)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Carencia de vitamina A no especificada (264.9)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Beriberi (265.0)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Pelagra (265.2)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Raquitismo, activo (268.0)	5	3	8	0,07	0,04	0,05
Raquitismo, efecto tardío (268.1)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Total	17	11	28	0,23	0,15	0,19

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 260 (Kwashiorkor) y 261 (Marasmo nutritivo)

Gráficos 3.5.A./3.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

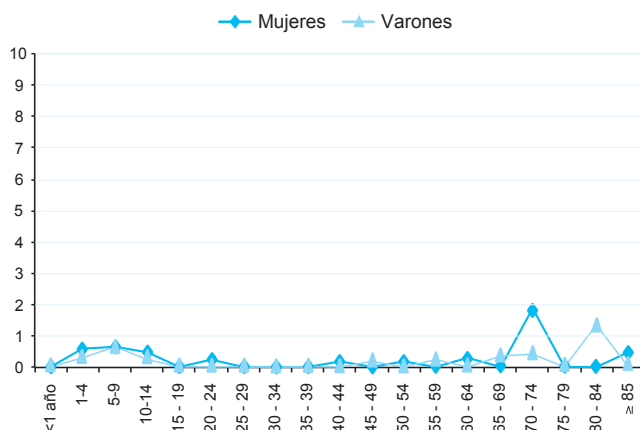
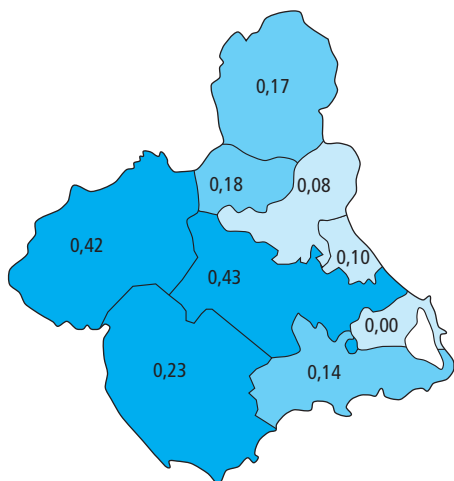


Tabla 3.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Deficiencias nutritivas.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Carencia de vitamina A con xerosis conjuntival (264.0)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Carencia de vitamina A con xerosis conjuntival y manchas de Bitot (264.1)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Carencia vitamina A con otras manifestaciones oculares (264.7)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Carencia de vitamina A no especificada (264.9)	M	0	1	0	0	0	1	0	2
	V	0	1	0	0	1	0	2	4
Beriberi (265.0)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Pelagra (265.2)	M	0	1	0	0	1	2	0	4
	V	0	0	0	0	1	1	0	2
Raquitismo, activo (268.0)	M	0	4	0	0	0	1	0	5
	V	0	3	0	0	0	0	0	3
Raquitismo, efecto tardío (268.1)	M	0	0	1	1	0	1	0	3
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Total	M	0	7	1	1	1	6	1	17
	V	0	5	0	0	2	2	2	11

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 260 (Kwashiorkor) y 261 (Marasmo nutritivo)

3.9. Fibrosis quística

Tabla 3.9.A

Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Fibrosis quística (277.0 [0-9])	63	89	152	0,86	1,21	1,04

Gráficos 3.9.A./3.9.B

Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

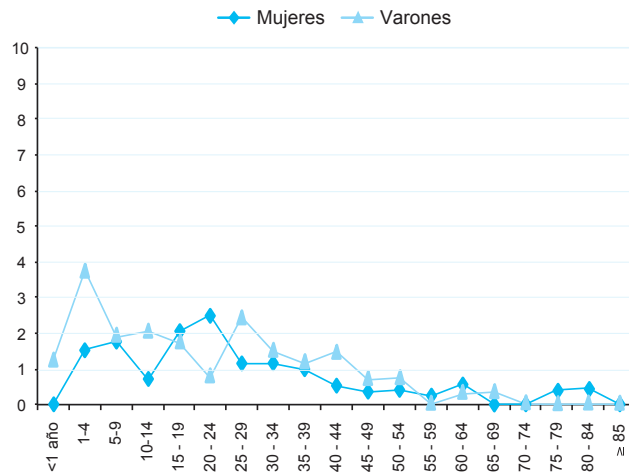
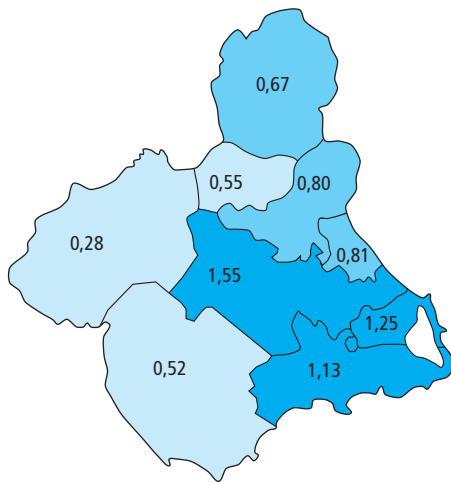


Tabla 3.9.B

Prevalencia de enfermedades raras. Fibrosis quística.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Fibrosis quística (277.0 [0-9])	M	0	16	23	15	5	2	2	63
	V	1	31	21	26	8	2	0	89

3.10. Trastornos de la inmunidad

Tabla 3.10.A

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Hipogammaglobulinemia no especificada (279.00)	58	61	119	0,79	0,83	0,81
Inmunodeficiencia IgA selectiva (279.01)	45	38	83	0,62	0,52	0,57
Inmunodeficiencia IgM selectiva (279.02)	12	19	31	0,16	0,26	0,21
Otras deficiencias de inmunoglobulina selectivas (279.03)	63	65	128	0,86	0,89	0,87
Hipogammaglobulinemia congénita (279.04)	1	5	6	0,01	0,07	0,04
Inmunodeficiencia con aumento de IgM (279.05)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Inmunodeficiencia variable común (279.06)	51	54	105	0,70	0,74	0,72
Otras deficiencias de inmunidad humoral (279.09)	5	8	13	0,07	0,11	0,09
Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada (279.10)	0	3	3	0,00	0,04	0,02
Síndrome de di George (279.11)	34	31	65	0,46	0,42	0,44
Síndrome de Wiskott-Aldrich (279.12)	5	1	6	0,07	0,01	0,04
Otras deficiencias de inmunidad celular (279.19)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Inmunodeficiencia combinada (279.2)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Inmunodeficiencia no especificada (279.3)	45	47	92	0,62	0,64	0,63
Enfermedad autoinmune, no clasif. bajo otro conc. (279.4)	16	8	24	0,22	0,11	0,16
Síndrome linfoproliferativo autoinmune (279.41)	37	42	79	0,51	0,57	0,54
Enfermedad autoinmune, no clasif. bajo otro conc. (279.49)	17	12	29	0,23	0,16	0,20
Total	393	397	790	5,37	5,41	5,39

Gráficos 3.10.A./3.10.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

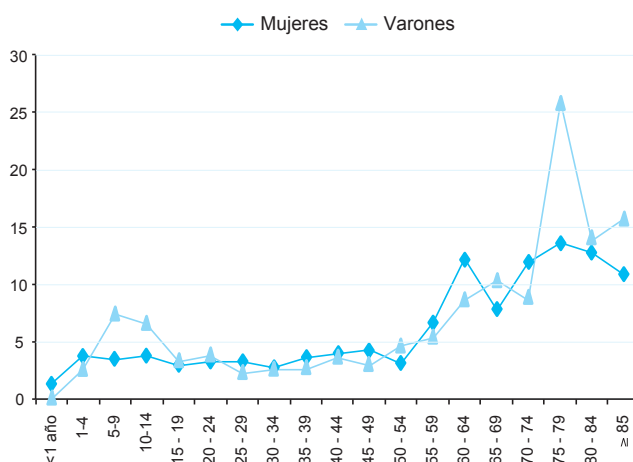
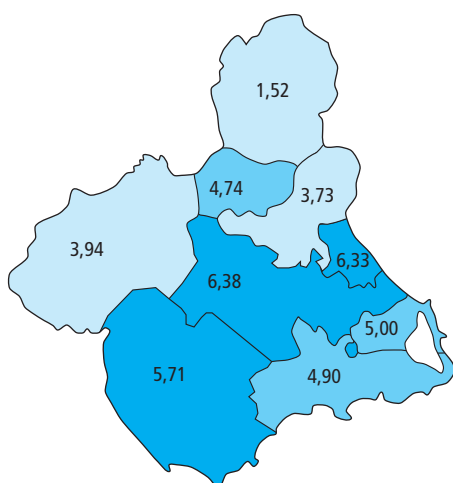


Tabla 3.10.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la inmunidad.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Hipogammaglobulinemia no especificada (279.00)	M	0	4	2	10	12	14	16	58
	V	0	11	4	8	12	16	10	61
Inmunodeficiencia IgA selectiva (279.01)	M	0	9	12	8	5	6	5	45
	V	0	12	12	5	1	5	3	38
Inmunodeficiencia IgM selectiva (279.02)	M	0	0	0	3	0	6	3	12
	V	0	0	1	2	2	7	7	19
Otras deficiencias de inmunoglobulina selectivas (279.03)	M	1	2	4	6	18	18	14	63
	V	0	5	5	10	8	7	30	65
Hipogammaglobulinemia congénita (279.04)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	1	1	1	1	0	1	5
Inmunodeficiencia con aumento de IgM (279.05)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Inmunodeficiencia variable común (279.06)	M	0	1	3	7	11	17	12	51
	V	0	0	5	16	14	10	9	54
Otras deficiencias de inmunidad humoral (279.09)	M	0	3	0	0	0	0	2	5
	V	0	4	0	0	2	2	0	8
Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada (279.10)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	3	0	0	0	0	3
Síndrome de di George (279.11)	M	0	15	9	7	2	1	0	34
	V	0	26	3	2	0	0	0	31
Síndrome de Wiskott-Aldrich (279.12)	M	0	0	0	0	2	2	1	5
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Otras deficiencias de inmunidad celular (279.19)	M	0	0	1	0	0	1	0	2
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Inmunodeficiencia combinada (279.2)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Inmunodeficiencia no especificada (279.3)	M	0	6	1	4	9	17	8	45
	V	0	7	3	6	10	14	7	47
Enfermedad autoinm., no clasif. bajo otro conc. (279.4)	M	0	1	2	3	3	5	2	16
	V	0	1	0	1	4	2	0	8
Síndrome linfoproliferativo autoinmune (279.41)	M	0	0	2	5	5	7	18	37
	V	0	3	2	1	7	13	16	42
Enfermedad autoinm., no clasif. bajo otro conc. (279.49)	M	0	1	1	6	2	6	1	17
	V	0	0	0	3	3	3	3	12
Total	M	1	43	38	60	69	100	82	393
	V	0	73	39	56	64	79	86	397

3.11. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos

Tabla 3.11.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Trastorno del transporte de aminoácidos (270.0)	30	34	64	0,41	0,46	0,44
Fenilcetonuria (PKU) (270.1)	44	29	73	0,60	0,40	0,50
Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos (270.2)	42	58	100	0,57	0,79	0,68
Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada (270.3)	21	17	38	0,29	0,23	0,26
Trastorno del metabolismo de aminoácidos sulfurados (270.4)	42	46	88	0,57	0,63	0,60
Trastorno del metabolismo de histidina (270.5)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Trastorno del metabolismo del ciclo ureico (270.6)	13	17	30	0,18	0,23	0,20
Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena recta (270.7)	92	81	173	1,26	1,10	1,18
Otros trastornos especificados del metabolismo de aminoácidos (270.8)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Trastorno no especificado del metabolismo de aminoácidos (270.9)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Glucogenosis (271.0)	15	24	39	0,21	0,33	0,27
Galactosemia (271.1)	6	5	11	0,08	0,07	0,08
Intolerancia hereditaria a la fructosa (271.2)	60	20	80	0,82	0,27	0,55
Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defect. de disacáridos (271.3)	621	332	953	8,49	4,53	6,51
Glucosuria renal (271.4)	5	5	10	0,07	0,07	0,07
Otros trastornos espec. del transporte y metab. de carbohidratos (271.8)	7	10	17	0,10	0,14	0,12
Carencia de lipoproteínas (272.5)	7	16	23	0,10	0,22	0,16
Lipodistrofia (272.6)	7	6	13	0,10	0,08	0,09
Lipidosis (272.7)	33	33	66	0,45	0,45	0,45
Otros trastornos del metabolismo de los lípidos (272.8)	252	200	452	3,45	2,73	3,09
Hipergammaglobulinemia policlonal (273.0)	21	27	48	0,29	0,37	0,33
Paraproteinemia monoclonal (273.1)	289	341	630	3,95	4,65	4,30
Otras paraproteinemias (273.2)	53	58	111	0,72	0,79	0,76
Macroglobulinemia (273.3)	18	35	53	0,25	0,48	0,36
Deficiencia de alfa-1-antitripsina (273.4)	24	32	56	0,33	0,44	0,38
Otros trastornos metabol. proteínas plasmáticas (273.8)	245	243	488	3,35	3,31	3,33
Trastornos del metabolismo del hierro (275.0)	36	145	181	0,49	1,98	1,24
Hemocromatosis hereditaria (275.01)	18	70	88	0,25	0,95	0,60
Otros tipos de hemocromatosis (275.03)	28	109	137	0,38	1,49	0,94
Otros trastornos del metabolismo del hierro (275.09)	8	26	34	0,11	0,35	0,23
Trastornos del metabolismo del cobre (275.1)	30	37	67	0,41	0,50	0,46
Trastornos del metabolismo del magnesio (275.2)	73	63	136	1,00	0,86	0,93
Trastornos del metabolismo del fósforo (275.3)	49	49	98	0,67	0,67	0,67
Trastorno no especificado del metabolismo del calcio (275.40)	39	37	76	0,53	0,50	0,52
Otros trastornos del metabolismo del calcio (275.49)	392	324	716	5,36	4,42	4,89
Trastornos del metabolismo de porfirina (277.1)	71	62	133	0,97	0,85	0,91
Otros trastornos del metabolismo de purina y pirimidina (277.2)	3	12	15	0,04	0,16	0,10
Amiloidosis, no especificada (277.30)	29	35	64	0,40	0,48	0,44
Fiebre mediterránea familiar (277.31)	16	24	40	0,22	0,33	0,27
Otra amiloidosis (277.39)	30	41	71	0,41	0,56	0,48
Trastorno de la excreción de bilirrubina (277.4)	161	340	501	2,20	4,63	3,42

Tabla 3.11.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Mucopolisacaridosis (277.5)	17	11	28	0,23	0,15	0,19
Otros trastornos de enzimas circulatorias (277.6)	28	21	49	0,38	0,29	0,33
Otros trastornos específicos del metabolismo (277.8)	13	12	25	0,18	0,16	0,17
Deficiencia primaria de carnitina (277.81)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Trastornos de la oxidación de ácidos grasos (277.85)	9	5	14	0,12	0,07	0,10
Trastornos peroxisómicos (277.86)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Trastornos del metabolismo mitocondrial (277.87)	68	48	116	0,93	0,65	0,79
Otros trastornos especificados del metabolismo (277.89)	44	43	87	0,60	0,59	0,59
Trastorno metabólico no especificado (277.9)	45	30	75	0,62	0,41	0,51
Total	3.158	3.220	6.378	43,18	43,90	43,54

Gráficos 3.11.A./3.11.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

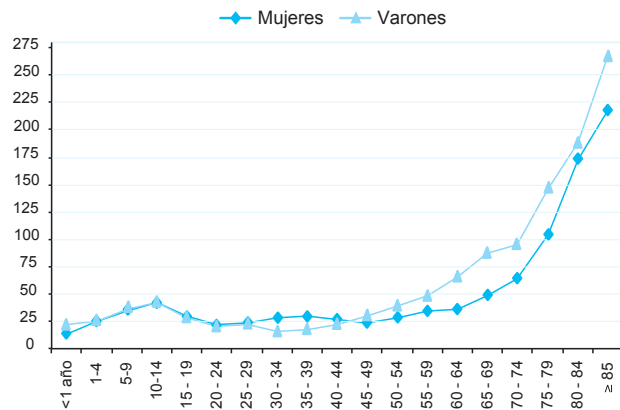
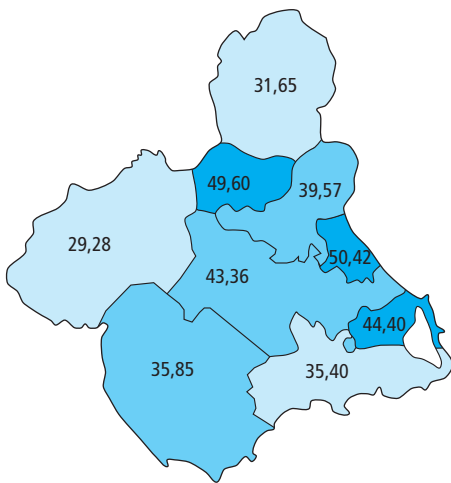


Tabla 3.11.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Trastorno del transporte de aminoácidos (270.0)	M	0	10	7	4	3	3	3	30
	V	1	18	10	1	2	1	1	34
Fenilcetonuria (PKU) (270.1)	M	1	24	13	6	0	0	0	44
	V	3	16	7	2	0	1	0	29
Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos (270.2)	M	0	36	0	2	1	3	0	42
	V	1	45	2	5	2	2	1	58
Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada (270.3)	M	0	13	4	3	1	0	0	21
	V	1	6	9	1	0	0	0	17
Trastorno del metabolismo de aminoácidos sulfurados (270.4)	M	0	2	6	19	7	4	4	42
	V	0	7	5	5	10	12	7	46
Trastorno del metabolismo de histidina (270.5)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Trastorno del metabolismo del ciclo ureico (270.6)	M	0	9	0	1	0	2	1	13
	V	2	6	3	1	1	2	2	17
Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena recta (270.7)	M	4	61	19	3	1	0	4	92
	V	3	60	17	0	0	1	0	81
Otros trastornos especificados del metabolismo de aminoácidos (270.8)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Trastorno no especificado del metabolismo de aminoácidos (270.9)	M	0	2	0	0	1	0	0	3
	V	0	0	1	0	1	0	0	2
Glucogenosis (271.0)	M	0	5	2	5	2	1	0	15
	V	0	3	9	5	6	0	1	24
Galactosemia (271.1)	M	0	3	0	1	1	1	0	6
	V	0	1	2	0	1	0	1	5
Intolerancia hereditaria a la fructosa (271.2)	M	0	8	14	16	9	6	7	60
	V	0	6	6	2	3	3	0	20
Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defectuosa de disacáridos (271.3)	M	1	91	94	155	103	74	103	621
	V	1	110	60	33	39	48	41	332
Glucosuria renal (271.4)	M	0	1	1	0	0	1	2	5
	V	0	0	2	0	0	0	3	5
Otros trastornos especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos (271.8)	M	0	1	2	1	2	0	1	7
	V	1	3	0	2	1	2	1	10
Carencia de lipoproteínas (272.5)	M	0	2	1	1	2	0	1	7
	V	0	3	1	0	2	9	1	16
Lipodistrofia (272.6)	M	0	2	0	3	0	1	1	7
	V	0	0	1	1	1	1	2	6
Lipidosis (272.7)	M	1	3	3	8	6	3	9	33
	V	0	6	3	6	11	6	1	33
Otros trastornos del metabolismo de los lípidos (272.8)	M	0	3	8	14	30	46	151	252
	V	0	1	1	20	53	65	60	200
Hipergammaglobulinemia policlonal (273.0)	M	0	1	0	3	2	7	8	21
	V	0	0	0	0	6	10	11	27
Paraproteinemia monoclonal (273.1)	M	0	0	5	14	26	58	186	289
	V	0	0	2	10	31	92	206	341
Otras paraproteinemias (273.2)	M	0	0	1	5	7	15	25	53
	V	0	0	1	6	14	6	31	58
Macroglobulinemia (273.3)	M	0	0	0	0	3	2	13	18
	V	0	1	0	0	6	12	16	35
Deficiencia de alfa-1-antitripsina (273.4)	M	0	3	4	4	5	4	4	24
	V	0	4	2	7	5	12	2	32
Otros trastornos metaból. proteínas plasmáticas (273.8)	M	1	26	11	33	36	34	104	245
	V	1	42	7	19	31	53	90	243
Trastornos del metabolismo del hierro (275.0)	M	0	0	2	6	9	12	7	36
	V	0	0	0	12	62	54	17	145

Tabla 3.11.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Hemocromatosis hereditaria (275.01)	M	0	1	1	0	3	8	5	18
	V	0	2	1	7	22	19	19	70
Otros tipos de hemocromatosis (275.03)	M	0	0	2	4	11	8	3	28
	V	0	1	2	12	37	35	22	109
Otros trastornos del metabolismo del hierro (275.09)	M	0	0	0	1	3	2	2	8
	V	0	1	0	2	10	9	4	26
Trastornos del metabolismo del cobre (275.1)	M	0	1	10	9	6	3	1	30
	V	0	2	6	16	11	2	0	37
Trastornos del metabolismo del magnesio (275.2)	M	0	1	1	8	13	17	33	73
	V	0	1	2	3	16	22	19	63
Trastornos del metabolismo del fósforo (275.3)	M	1	15	5	6	3	9	10	49
	V	0	11	5	4	12	4	13	49
Trastorno no especificado del metabolismo del calcio (275.40)	M	0	15	1	1	5	6	11	39
	V	0	16	6	2	6	4	3	37
Otros trastornos del metabolismo del calcio (275.49)	M	0	3	6	9	18	64	292	392
	V	1	7	4	14	49	75	174	324
Trastornos del metabolismo de porfirina (277.1)	M	0	7	9	23	16	14	2	71
	V	0	4	6	16	18	12	6	62
Otros trastornos del metabolismo de purina y pirimidina (277.2)	M	0	0	0	2	0	0	1	3
	V	0	1	3	4	2	1	1	12
Amiloidosis, no especificada (277.30)	M	0	0	1	3	8	7	10	29
	V	0	0	1	7	8	9	10	35
Fiebre mediterránea familiar (277.31)	M	0	3	3	6	2	2	0	16
	V	0	6	4	8	3	3	0	24
Otra amiloidosis (277.39)	M	0	0	0	2	5	10	13	30
	V	0	0	0	2	6	12	21	41
Trastorno de la excreción de bilirrubina (277.4)	M	0	7	22	74	27	14	17	161
	V	1	4	78	73	70	71	43	340
Mucopolisacaridosis (277.5)	M	0	4	5	1	6	0	1	17
	V	0	4	4	1	1	1	0	11
Otros trastornos de enzimas circulatorias (277.6)	M	0	7	4	11	3	1	2	28
	V	0	5	2	6	2	5	1	21
Otros trastornos específicos del metabolismo (277.8)	M	0	1	4	4	3	0	1	13
	V	0	1	1	4	2	3	1	12
Deficiencia primaria de carnitina (277.81)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Trastornos de la oxidación de ácidos grasos (277.85)	M	0	7	1	1	0	0	0	9
	V	0	4	1	0	0	0	0	5
Trastornos peroxisómicos (277.86)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Trastornos del metabolismo mitocondrial (277.87)	M	0	10	17	14	18	7	2	68
	V	0	8	9	12	14	5	0	48
Otros trastornos especificados del metabolismo (277.89)	M	0	8	13	8	10	4	1	44
	V	1	16	8	7	6	3	2	43
Trastorno metabólico no especificado (277.9)	M	1	13	3	1	8	3	16	45
	V	0	11	1	3	3	7	5	30
Total	M	10	410	305	495	425	456	1.057	3.158
	V	17	445	297	341	586	695	839	3.220

4. Enfermedades de la sangre y los órganos hematopoyéticos

4.1. Anemia

Tabla 4.1.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anemia.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Otras anemias especificadas por carencia de hierro (280.8)	77	24	101	1,05	0,33	0,69
Anemia perniciosa (281.0)	109	72	181	1,49	0,98	1,24
Esferocitosis hereditaria (282.0)	47	44	91	0,64	0,60	0,62
Eliptocitosis hereditaria (282.1)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Anemia por trastornos del metabolismo de glutatión (282.2)	51	54	105	0,70	0,74	0,72
Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas (282.3)	6	5	11	0,08	0,07	0,08
Talasemia, no especificada (282.40)	248	118	366	3,39	1,61	2,50
Talasemia de células falciformes sin crisis (282.41)	34	20	54	0,46	0,27	0,37
Talasemia de células falciformes con crisis (282.42)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Talasemia alfa (282.43)	3	6	9	0,04	0,08	0,06
Talasemia beta (282.44)	21	8	29	0,29	0,11	0,20
Talasemia menor (282.46)	240	146	386	3,28	1,99	2,64
Otra talasemia (282.49)	688	409	1.097	9,41	5,58	7,49
Rasgo drepanocítico (282.5)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Enfermedad drepanocítica, no especificada (282.60)	12	13	25	0,16	0,18	0,17
Enfermedad Hb-SS sin crisis (282.61)	1	3	4	0,01	0,04	0,03
Enfermedad Hb-SS con crisis (282.62)	5	2	7	0,07	0,03	0,05
Enfermedad drepanocítica/Hb-C sin crisis (282.63)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Enfermedad drepanocítica /Hb-C con crisis (282.64)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Otra enfermedad drepanocítica con crisis (282.69)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Otras hemoglobinopatías (282.7)	13	13	26	0,18	0,18	0,18
Anemia hemolítica hereditaria no especificada (282.9)	22	13	35	0,30	0,18	0,24
Anemias hemolíticas autoinmunes (283.0)	78	64	142	1,07	0,87	0,97
Anemia hemolítica no autoinmune, no especificada (283.10)	3	7	10	0,04	0,10	0,07
Síndrome hemolítico urémico (283.11)	19	16	35	0,26	0,22	0,24
Otras anemias hemolíticas no autoinmunes (283.19)	28	26	54	0,38	0,35	0,37
Hemoglobinuria por hemolisis de causas externas (283.2)	8	9	17	0,11	0,12	0,12
Anemia hemolítica adquirida, no especificada (283.9)	63	73	136	0,86	1,00	0,93
Anemia aplásica constitucional (284.0)	7	4	11	0,10	0,05	0,08
Aplasia de glóbulos rojos constitucional (284.01)	2	6	8	0,03	0,08	0,05
Otra anemia aplásica constitucional (284.09)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Pancitopenia (284.1)	76	83	159	1,04	1,13	1,09
Mieloptisis (284.2)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Otras anemias aplásicas especificadas (284.8)	126	143	269	1,72	1,95	1,84
Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma) (284.81)	8	5	13	0,11	0,07	0,09
Otras anemias aplásicas especificadas (284.89)	95	86	181	1,30	1,17	1,24
Anemia aplásica, no especificada (284.9)	97	79	176	1,33	1,08	1,20
Anemia sideroblástica (285.0)	34	15	49	0,46	0,20	0,33
Total	2.233	1.580	3.813	30,53	21,54	26,03

Gráficos 4.1.A./4.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anemia. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

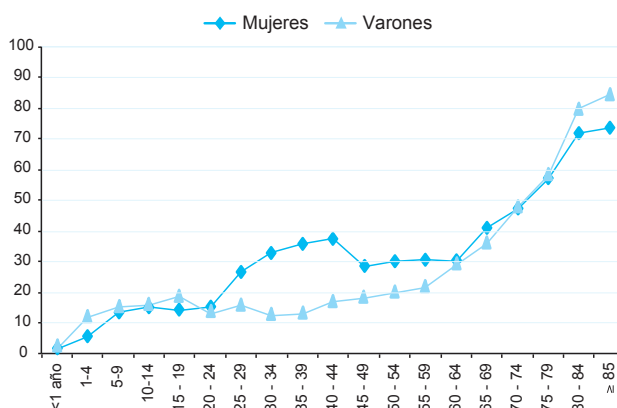
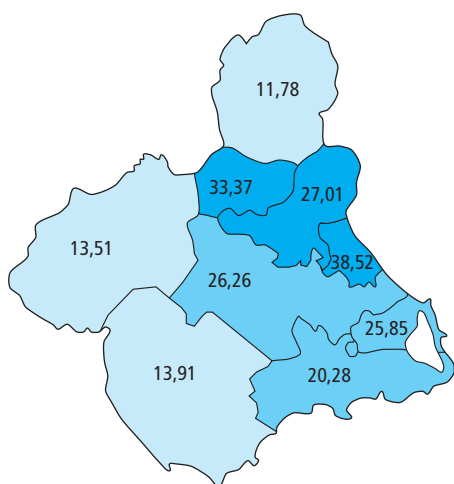


Tabla 4.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anemia. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Otras anemias especificadas por carencia de hierro (280.8)	M	0	1	4	26	14	7	25	77
	V	0	3	1	4	2	6	8	24
Anemia perniciosa (281.0)	M	0	0	0	5	9	19	76	109
	V	0	0	1	7	16	18	30	72
Esferocitosis hereditaria (282.0)	M	0	7	5	15	5	10	5	47
	V	0	9	9	3	7	10	6	44
Eliptocitosis hereditaria (282.1)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Anemia por trastornos del metabolismo de glutatión (282.2)	M	0	1	4	19	10	10	7	51
	V	0	7	7	9	13	11	7	54
Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas (282.3)	M	0	0	2	1	1	1	1	6
	V	0	0	1	3	0	0	1	5
Talasemia, no especificada (282.40)	M	0	7	26	103	62	31	19	248
	V	0	8	17	34	22	15	22	118
Talasemia de células falciformes sin crisis (282.41)	M	0	2	6	14	8	2	2	34
	V	0	2	2	8	4	3	1	20
Talasemia de células falciformes con crisis (282.42)	M	0	2	0	1	0	0	0	3
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Talasemia alfa (282.43)	M	0	0	0	0	2	0	1	3
	V	0	0	2	1	1	1	1	6
Talasemia beta (282.44)	M	0	5	2	3	4	1	6	21
	V	0	1	1	1	2	1	2	8
Talasemia menor (282.46)	M	0	5	35	73	34	37	56	240
	V	0	11	14	18	32	40	31	146
Otra talasemia (282.49)	M	0	19	80	248	152	99	90	688
	V	0	33	62	75	88	77	74	409
Rasgo drepanocítico (282.5)	M	0	0	0	1	2	0	0	3
	V	0	1	2	0	0	0	0	3
Enfermedad drepanocítica, no especificada (282.60)	M	0	4	2	2	3	0	1	12
	V	0	3	2	7	1	0	0	13
Enfermedad Hb-SS sin crisis (282.61)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	2	3
Enfermedad Hb-SS con crisis (282.62)	M	0	3	1	1	0	0	0	5
	V	0	1	0	1	0	0	0	2
Enfermedad drepanocítica/Hb-C sin crisis (282.63)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Enfermedad drepanocítica /Hb-C con crisis (282.64)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	1	0	0	2
Otra enfermedad drepanocítica con crisis (282.69)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	1	1	0	0	0	2
Otras hemoglobinopatías (282.7)	M	0	1	3	4	2	2	1	13
	V	0	4	2	4	1	1	1	13
Anemia hemolítica hereditaria no especificada (282.9)	M	0	0	2	9	3	4	4	22
	V	1	7	1	2	1	0	1	13

Tabla 4.1.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anemias hemolíticas autoinmunes (283.0)	M	0	4	3	7	16	20	28	78
	V	0	11	8	6	8	11	20	64
Anemia hemolítica no autoinmune, no especificada (283.10)	M	0	0	0	0	2	0	1	3
	V	0	1	1	3	2	0	0	7
Síndrome hemolítico urémico (283.11)	M	1	9	2	2	3	1	1	19
	V	0	7	2	3	1	3	0	16
Otras anemias hemolíticas no autoinmunes (283.19)	M	0	3	1	2	6	10	6	28
	V	0	4	1	2	11	6	2	26
Hemoglobinuria por hemólisis de causas externas (283.2)	M	0	0	1	0	3	2	2	8
	V	0	1	0	1	3	2	2	9
Anemia hemolítica adquirida, no especificada (283.9)	M	0	9	2	11	10	14	17	63
	V	0	17	8	11	16	14	7	73
Anemia aplásica constitucional (284.0)	M	0	1	0	0	1	1	4	7
	V	0	0	1	1	0	1	1	4
Aplasia de glóbulos rojos constitucional (284.01)	M	0	0	0	1	0	1	0	2
	V	0	0	1	1	0	0	4	6
Otra anemia aplásica constitucional (284.09)	M	0	0	1	1	0	0	0	2
	V	0	0	3	0	0	0	1	4
Pancitopenia (284.1)	M	0	2	4	12	15	17	26	76
	V	0	6	3	7	14	21	32	83
Mieloptosis (284.2)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Otras anemias aplásicas especificadas (284.8)	M	0	16	21	21	25	23	20	126
	V	0	10	28	29	22	31	23	143
Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma) (284.81)	M	0	4	2	0	0	2	0	8
	V	0	3	0	1	0	0	1	5
Otras anemias aplásicas especificadas (284.89)	M	0	22	8	8	22	27	8	95
	V	0	23	7	7	20	23	6	86
Anemia aplásica, no especificada (284.9)	M	0	11	8	12	29	15	22	97
	V	0	7	10	14	12	10	26	79
Anemia sideroblástica (285.0)	M	0	3	3	12	3	5	8	34
	V	0	1	1	1	2	4	6	15
Total	M	1	141	230	614	446	363	438	2.233
	V	1	183	199	266	302	311	318	1.580

4.2. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos

Tabla 4.2.A

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Trastorno congénito del factor VIII (286.0)	3	75	78	0,04	1,02	0,53
Trastorno congénito de factor IX (286.1)	9	24	33	0,12	0,33	0,23
Carencia congénita de factor XI (286.2)	45	34	79	0,62	0,46	0,54
Carencia congénita de otros factores de coagulación (286.3)	208	146	354	2,84	1,99	2,42
Enfermedad de Von Willebrand (286.4)	41	23	64	0,56	0,31	0,44
Trast. hemorrágicos por anticoagulantes intrínsecos (286.5)	35	24	59	0,48	0,33	0,40
Anticuerpo antifosfolípido con trastorno hemorrágico (286.53)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Síndrome de desfibrinación (286.6)	84	68	152	1,15	0,93	1,04
Otros defectos de la coagulación no especificados (286.9)	396	431	827	5,42	5,88	5,65
Purpura alérgica (287.0)	174	184	358	2,38	2,51	2,44
Defectos cualitativos de plaquetas (287.1)	29	27	56	0,40	0,37	0,38
Trombocitopenia primaria, no especificada (287.30)	213	154	367	2,91	2,10	2,51
Púrpura trombocitopénica inmune (287.31)	328	218	546	4,49	2,97	3,73
Síndrome de Evans (287.32)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria (287.33)	17	17	34	0,23	0,23	0,23
Otra trombocitopenia primaria (287.39)	14	13	27	0,19	0,18	0,18
Hipercoagulabilidad primaria (289.81)	431	219	650	5,89	2,99	4,44
Hipercoagulabilidad secundaria (289.82)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Total	2.037	1.667	3.704	27,85	22,72	25,29

Gráficos 4.2.A./4.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

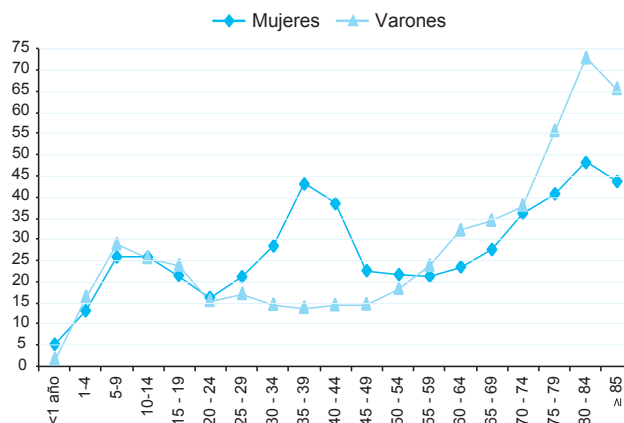
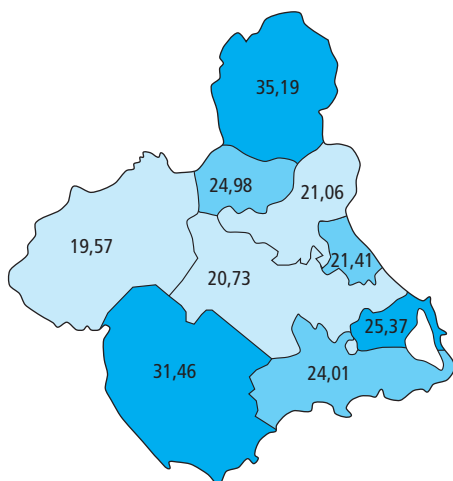


Tabla 4.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos de la coagulación y hemorrágicos.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Trastorno congénito del factor VIII (286.0)	M	0	0	0	1	1	1	0	3
	V	0	14	16	18	13	7	7	75
Trastorno congénito de factor IX (286.1)	M	0	0	4	3	1	0	1	9
	V	0	4	7	6	4	1	2	24
Carencia congénita de factor XI (286.2)	M	0	2	6	21	9	5	2	45
	V	0	3	15	7	4	4	1	34
Carencia congénita de otros factores de coagulación (286.3)	M	0	6	16	87	45	21	33	208
	V	0	6	23	26	34	25	32	146
Enfermedad de Von Willebrand (286.4)	M	0	2	7	13	14	3	2	41
	V	0	3	4	9	2	3	2	23
Trastornos hemorrágicos por anticoagulantes intrínsecos (286.5)	M	0	0	2	5	8	5	15	35
	V	0	0	1	0	4	7	12	24
Anticuerpo antifosfolípido con trastorno hemorrágico (286.53)	M	0	0	0	1	1	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Síndrome de desfibrinación (286.6)	M	0	7	13	24	15	14	11	84
	V	0	9	9	13	12	8	17	68
Otros defectos de la coagulación no especificados (286.9)	M	4	68	30	93	56	58	87	396
	V	1	76	39	58	66	89	102	431
Purpura alérgica (287.0)	M	0	81	50	13	13	9	8	174
	V	0	75	49	16	10	19	15	184
Defectos cualitativos de plaquetas (287.1)	M	0	1	3	9	9	4	3	29
	V	0	2	4	1	4	5	11	27
Trombocitopenia primaria, no especificada (287.30)	M	0	22	22	60	31	40	38	213
	V	0	33	25	20	28	22	26	154
Púrpura trombocitopénica inmune (287.31)	M	0	64	40	68	55	49	52	328
	V	0	60	27	38	28	36	29	218
Síndrome de Evans (287.32)	M	0	0	2	3	3	0	0	8
	V	0	0	0	4	0	3	1	8
Púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria (287.33)	M	0	1	1	4	4	5	2	17
	V	0	6	1	2	2	4	2	17
Otra trombocitopenia primaria (287.39)	M	0	2	1	6	0	1	4	14
	V	0	5	1	1	2	1	3	13
Hipercoagulabilidad primaria (289.81)	M	0	9	41	231	66	53	31	431
	V	0	8	14	47	69	62	19	219
Hipercoagulabilidad secundaria (289.82)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	1	0	1	2
Total	M	4	265	238	642	331	268	289	2.037
	V	1	304	235	266	283	296	282	1.667

4.3. Enfermedades de los glóbulos blancos

Tabla 4.3.A

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Neutropenia, no especificada (288.00)	46	51	97	0,63	0,70	0,66
Neutropenia congénita (288.01)	7	11	18	0,10	0,15	0,12
Neutropenia cíclica (288.02)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Otra neutropenia (288.09)	65	31	96	0,89	0,42	0,66
Trastornos funcionales de neutrófilos polimorfonucleares (288.1)	12	8	20	0,16	0,11	0,14
Anomalías genéticas de leucocitos (288.2)	11	15	26	0,15	0,20	0,18
Síndromes hemofagocíticos (288.4)	9	12	21	0,12	0,16	0,14
Total	152	132	284	2,08	1,80	1,94

Gráficos 4.3.A./4.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

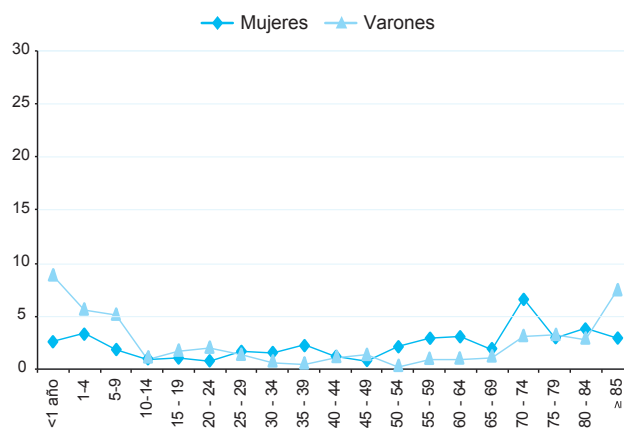
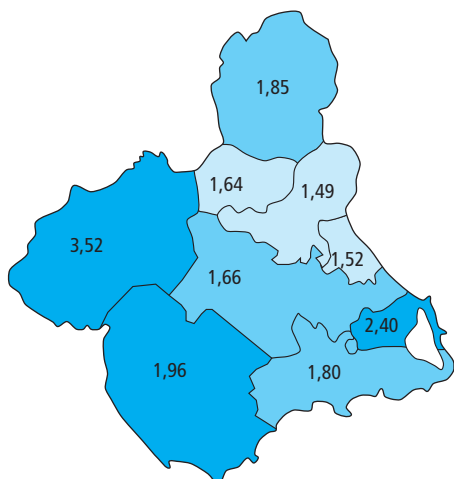


Tabla 4.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de los glóbulos blancos. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Neutropenia, no especificada (288.00)	M	1	7	7	7	8	8	8	46
	V	7	21	6	1	4	5	7	51
Neutropenia congénita (288.01)	M	1	3	1	1	1	0	0	7
	V	0	7	1	0	2	1	0	11
Neutropenia cíclica (288.02)	M	0	0	0	0	0	0	2	2
	V	0	1	0	1	1	0	1	4
Otra neutropenia (288.09)	M	0	7	4	14	10	21	9	65
	V	0	6	8	5	1	4	7	31
Trastornos funcionales de neutrófilos polimorfonucleares (288.1)	M	0	2	0	1	4	5	0	12
	V	0	2	2	0	3	0	1	8
Anomalías genéticas de leucocitos (288.2)	M	0	3	0	3	4	0	1	11
	V	0	4	2	6	0	1	2	15
Síndromes hemofagocíticos (288.4)	M	0	1	2	3	1	1	1	9
	V	0	6	2	0	2	2	0	12
Total	M	2	23	14	29	28	35	21	152
	V	7	47	21	13	13	13	18	132

4.4. Otras afecciones hematológicas

Tabla 4.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Policitemia familiar (289.6)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Metahemoglobinemia (289.7)	2	6	8	0,03	0,08	0,05
Otras enf. hemáticas esp. y de órg. hematop. (289.8)	15	30	45	0,21	0,41	0,31
Mielofibrosis (289.83)	14	12	26	0,19	0,16	0,18
Otras enf. esp. de la sangre y órg. hematop. (289.89)	81	116	197	1,11	1,58	1,34
Total	115	167	282	1,57	2,28	1,93

Gráficos 4.4.A./4.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

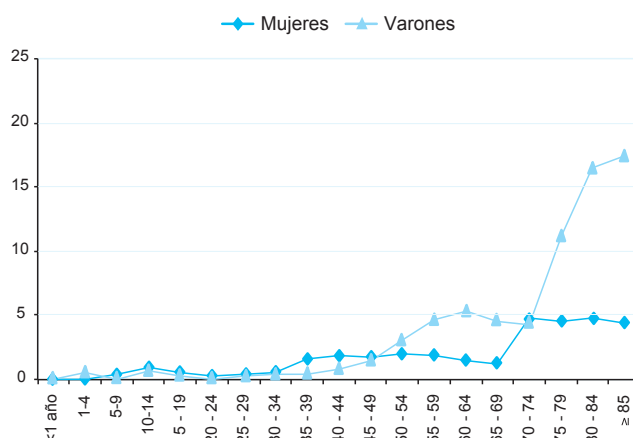
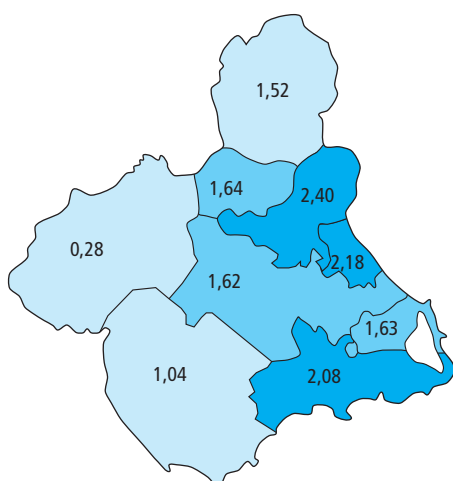


Tabla 4.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras afecciones hematológicas.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Policitemia familiar (289.6)	M	0	0	0	0	1	1	1	3
	V	0	0	0	2	0	0	1	3
Metahemoglobinemia (289.7)	M	0	2	0	0	0	0	0	2
	V	0	3	1	0	1	1	0	6
Otras enf. hemáticas esp. y de órg. hematop. (289.8)	M	0	1	1	2	5	5	1	15
	V	0	2	1	1	10	5	11	30
Mielofibrosis (289.83)	M	0	0	0	3	2	3	6	14
	V	0	0	0	0	2	3	7	12
Otras enf. esp. de la sangre y órg. hematop. (289.89)	M	0	3	4	19	20	13	22	81
	V	0	0	0	7	32	32	45	116
Total	M	0	6	5	24	28	22	30	115
	V	0	5	2	10	45	41	64	167

5. Trastornos mentales

Tabla 5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000			
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total	
5.4 Delirio, demencia, trastornos amnésicos y otros trastornos cognitivos	Demencia presenil con delirio (290.11)	2	3	5	0,03	0,04	0,03
	Demencia presenil con características delirantes (290.12)	8	7	15	0,11	0,10	0,10
	Demencia presenil con características depresivas (290.13)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
	Demencia frontotemporal (331.1)	27	22	49	0,37	0,30	0,33
	Enfermedad de Pick (331.11)	6	7	13	0,08	0,10	0,09
	Otra demencia frontotemporal (331.19)	46	75	121	0,63	1,02	0,83
	Demencia con cuerpos de Lewy (331.82)	242	127	369	3,31	1,73	2,52
5.6 Trastornos generalmente diagnosticados en la niñez, infancia o adolescencia	Trastorno autista (299.0 [0-1])	80	438	518	1,09	5,97	3,54
	Trastorno desintegrativo de la infancia (299.1 [0-1])	2	6	8	0,03	0,08	0,05
	Otros trast. generalizados del desarrollo esp. (299.8 [0-1])	18	135	153	0,25	1,84	1,04
	Trastornos generalizados del desarrollo no esp. (299.9)	1	5	6	0,01	0,07	0,04
	Trastorno de Tourette (307.23)	11	32	43	0,15	0,44	0,29
5.15 Otros trastornos mentales	Trastorno de despersonalización (300.6)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
	Pica (307.52)	6	1	7	0,08	0,01	0,05
Total	455	862	1.317	6,22	11,75	8,99	

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 307.1 (Anorexia nerviosa), 307.51 (Bulimia nerviosa), 318.0 (Retraso mental moderado), 318.1 (Retraso mental grave) y el 319 (Retraso mental de grado no especificado)

Gráficos 5.A./5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

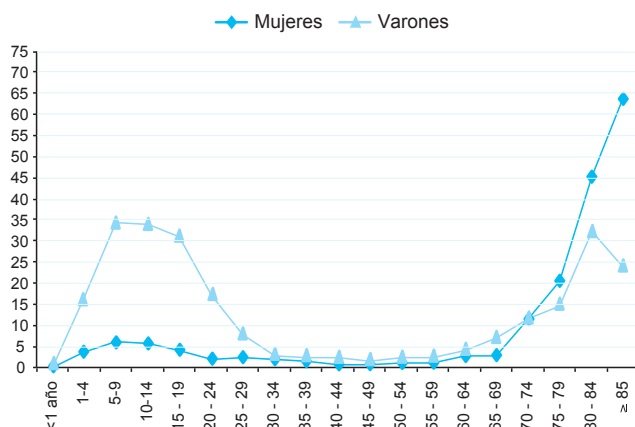
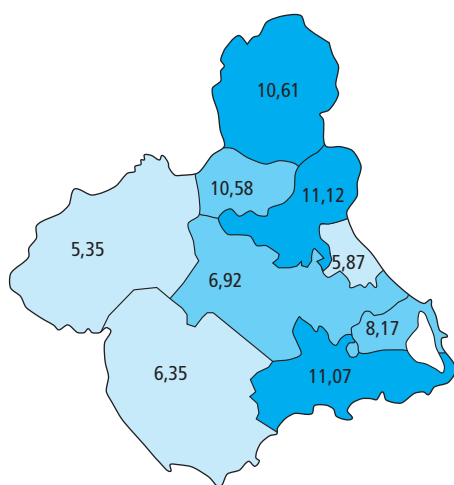


Tabla 5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos mentales.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
5.4 Delirio, demencia, trastornos amnésicos y otros trastornos cognitivos	Demencia presenil con delirio (290.11)	M	0	0	0	0	0	0	2	2
		V	0	0	0	0	0	1	2	3
	Demencia presenil con características delirantes (290.12)	M	0	0	0	0	0	3	5	8
		V	0	0	0	0	0	2	5	7
	Demencia presenil con características depresivas (290.13)	M	0	0	0	0	0	1	1	2
		V	0	0	0	0	0	1	1	2
	Demencia frontotemporal (331.1)	M	0	1	1	2	1	4	18	27
		V	0	6	1	2	2	4	7	22
	Enfermedad de Pick (331.11)	M	0	0	0	0	0	1	5	6
		V	0	0	0	0	1	4	2	7
Otra demencia frontotemporal (331.19)	M	0	0	0	0	5	17	24	46	
	V	0	0	0	2	11	31	31	75	
Demencia con cuerpos de Lewy (331.82)	M	0	0	0	0	1	23	218	242	
	V	0	0	0	0	2	22	103	127	
5.6 Trastornos generalmente diagnosticados en la niñez, infancia o adolescencia	Trastorno autista (299.0 [0-1])	M	0	50	17	11	1	1	0	80
		V	0	279	126	24	6	2	1	438
	Trastorno desintegrativo de la infancia (299.1 [0-1])	M	0	0	0	2	0	0	0	2
		V	0	3	2	1	0	0	0	6
	Otros trast. generalizados del desarrollo esp. (299.8 [0-1])	M	0	6	12	0	0	0	0	18
		V	0	49	79	2	4	1	0	135
	Trastornos generalizados del desarrollo no especificados (299.9)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
		V	0	5	0	0	0	0	0	5
	Trastorno de Tourette (307.23)	M	0	2	1	5	3	0	0	11
		V	0	5	13	10	4	0	0	32
5.15 Otros trastornos mentales	Trastorno de despersonalización (300.6)	M	0	0	1	2	0	0	1	4
		V	0	1	0	1	0	0	0	2
	Pica (307.52)	M	0	3	1	1	1	0	0	6
		V	0	0	1	0	0	0	0	1
Total	M	0	63	33	23	12	50	274	455	
	V	0	348	222	42	30	68	152	862	

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 307.1 (Anorexia nerviosa), 307.51 (Bulimia nerviosa), 318.0 (Retraso mental moderado), 318.1 (Retraso mental grave) y el 319 (Retraso mental de grado no especificado)

6. Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos

6.1. Infección del sistema nervioso central

Tabla 6.1.A

Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Efectos tardíos de poliomielitis aguda (138)	219	232	451	2,99	3,16	3,08
Encefalitis y encefalomiелitis después de proced. inmunización (323.51)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Encefalomiелitis agua diseminada (ADEM) infecciosa (323.61)	10	5	15	0,14	0,07	0,10
Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis tóxicas (323.7)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Encefalitis y encefalomiелitis tóxicas (323.71)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Causa no especificada de encefalitis, miелitis y encefalomiелitis (323.9)	161	177	338	2,20	2,41	2,31
Miелitis transversa idiopática (341.22)	4	1	5	0,05	0,01	0,03
Total	398	419	817	5,44	5,71	5,58

Gráficos 6.1.A./6.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

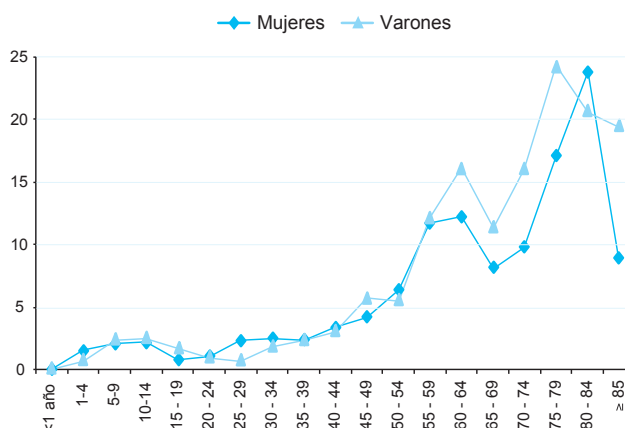
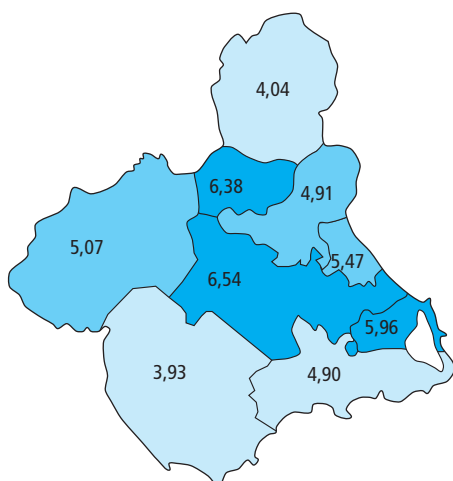


Tabla 6.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Infección del sistema nervioso central.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Efectos tardíos de poliomielitis aguda (138)	M	0	0	0	8	72	70	69	219
	V	0	0	0	6	85	93	48	232
Encefalitis y encefalomiелitis después de proced. inmunización (323.51)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Encefalomiелitis agua diseminada (ADEM) infecciosa (323.61)	M	0	5	2	1	1	0	1	10
	V	0	3	0	0	2	0	0	5
Encefalitis, miелitis y encefalomiелitis tóxicas (323.7)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	0	0	1	0	1	0	2
Encefalitis y encefalomiелitis tóxicas (323.71)	M	0	0	0	1	0	1	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Causa no especificada de encefalitis, miелitis y encefalomiелitis (323.9)	M	0	17	15	37	31	22	39	161
	V	0	19	14	39	26	30	49	177
Miелitis transversa idiopática (341.22)	M	0	1	0	0	2	1	0	4
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Total	M	0	23	17	47	107	95	109	398
	V	0	24	14	46	114	124	97	419

6.2. Afecciones del sistema nervioso hereditarias

Tabla 6.2.A.

Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Leucodistrofia (330.0)	9	8	17	0,12	0,11	0,12
Lipidosis cerebral (330.1)	2	3	5	0,03	0,04	0,03
Otras degeneraciones cerebrales especificadas de la infancia (330.8)	24	4	28	0,33	0,05	0,19
Síndrome de Reye (331.81)	3	4	7	0,04	0,05	0,05
Otra degeneración cerebral (331.89)	86	94	180	1,18	1,28	1,23
Otras enfermedades degenerativas de los ganglios basales (333.0)	25	27	52	0,34	0,37	0,35
Mioclonus (333.2)	73	75	148	1,00	1,02	1,01
Corea de Huntington (333.4)	35	21	56	0,48	0,29	0,38
Distonía por torsión genética (333.6)	62	41	103	0,85	0,56	0,70
Parálisis cerebral atetoide (333.71)	2	5	7	0,03	0,07	0,05
Fragmentos de distonía por torsión (333.8)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Blefarospasmo (333.81)	96	47	143	1,31	0,64	0,98
Disquinesia orofacial (333.82)	24	14	38	0,33	0,19	0,26
Tortícolis espasmódica (333.83)	22	11	33	0,30	0,15	0,23
Otros fragmentos de distonía por torsión (333.89)	6	5	11	0,08	0,07	0,08
Síndrome del "hombre rígido" (333.91)	20	16	36	0,27	0,22	0,25
Otros enf. extrapiramidales y tras. anormales del movimiento (333.99)	53	46	99	0,72	0,63	0,68
Ataxia de Friedreich (334.0)	17	13	30	0,23	0,18	0,20
Paraplejía espástica hereditaria (334.1)	25	25	50	0,34	0,34	0,34
Degeneración cerebelosa primaria (334.2)	9	23	32	0,12	0,31	0,22
Otras ataxias cerebelosas (334.3)	25	23	48	0,34	0,31	0,33
Ataxia cerebelosa en enfermedades clasif. en otros conceptos (334.4)	7	9	16	0,10	0,12	0,11
Otras enfermedades espinocerebelosas (334.8)	8	11	19	0,11	0,15	0,13
Enfermedad espinocerebelosa no especificada (334.9)	31	27	58	0,42	0,37	0,40
Enfermedad de Werdnig-Hoffmann (335.0)	6	3	9	0,08	0,04	0,06
Amiotrofia espinal sin especificar (335.10)	16	13	29	0,22	0,18	0,20
Enfermedad de Kugelberg-Welander (335.11)	4	6	10	0,05	0,08	0,07
Otras amiotrofias espinales (335.19)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Enfermedad de neurona motora (335.2)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Esclerosis lateral amiotrófica (335.20)	43	59	102	0,59	0,80	0,70
Atrofia muscular progresiva (335.21)	4	7	11	0,05	0,10	0,08
Parálisis bulbar progresiva (335.22)	4	11	15	0,05	0,15	0,10
Parálisis pseudobulbar (335.23)	3	7	10	0,04	0,10	0,07
Esclerosis lateral primaria (335.24)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otras enfermedades de neurona motora (335.29)	6	8	14	0,08	0,11	0,10
Otras enfermedades de células del asta anterior (335.8)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Enfermedad de células del asta anterior sin especificar (335.9)	4	7	11	0,05	0,10	0,08
Siringomielia y siringobulbia (336.0)	96	71	167	1,31	0,97	1,14
Mielopatías vasculares (336.1)	10	24	34	0,14	0,33	0,23
Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada (337.00)	5	15	20	0,07	0,20	0,14
Síndrome del seno carotídeo (337.01)	2	21	23	0,03	0,29	0,16
Otra neuropatía autónoma periférica idiopática (337.09)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Esclerosis múltiple (340)	575	272	847	7,86	3,71	5,78
Total	1.450	1.082	2.532	19,83	14,75	17,29

Gráficos 6.2.A./6.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

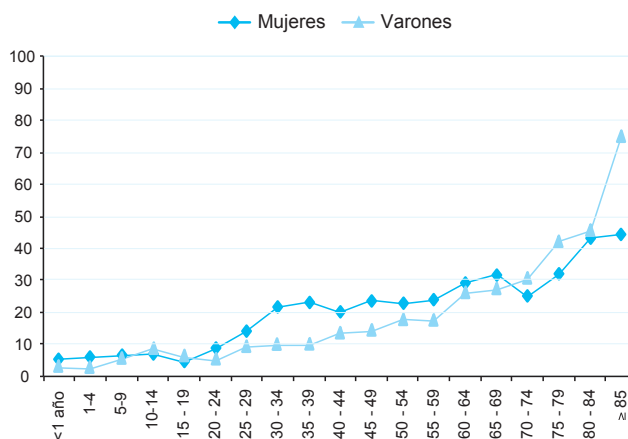
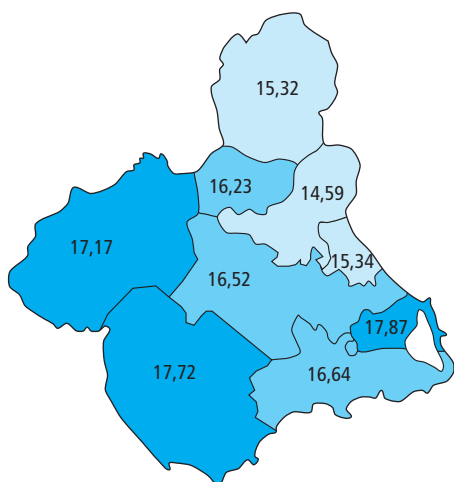


Tabla 6.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Afecciones del sistema nervioso hereditarias.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Leucodistrofia (330.0)	M	0	4	3	0	1	0	1	9
	V	0	4	2	0	0	2	0	8
Lipidosis cerebral (330.1)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	0	1	0	1	0	1	3
Otras degeneraciones cerebrales especificadas de la infancia (330.8)	M	0	13	8	2	1	0	0	24
	V	0	3	1	0	0	0	0	4
Síndrome de Reye (331.81)	M	0	0	0	2	0	0	1	3
	V	0	0	0	1	0	0	3	4
Otra degeneración cerebral (331.89)	M	0	1	2	1	5	15	62	86
	V	0	0	2	2	12	15	63	94
Otras enfermedades degenerativas de los ganglios basales (333.0)	M	0	0	0	0	3	9	13	25
	V	0	0	0	1	2	10	14	27
Mioclonus (333.2)	M	2	24	9	10	4	9	15	73
	V	2	27	8	8	11	8	11	75
Corea de Huntington (333.4)	M	0	0	1	14	11	4	5	35
	V	0	0	1	5	5	10	0	21
Distonía por torsión genética (333.6)	M	0	2	8	28	12	8	4	62
	V	0	1	3	10	8	13	6	41
Parálisis cerebral atetoide (333.71)	M	0	0	0	0	2	0	0	2
	V	0	0	1	1	2	1	0	5
Fragmentos de distonía por torsión (333.8)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Blefarospasmo (333.81)	M	0	0	1	2	9	43	41	96
	V	0	2	3	3	8	13	18	47
Disquinesia orofacial (333.82)	M	0	0	1	1	1	7	14	24
	V	0	0	1	1	2	3	7	14
Tortícolis espasmódica (333.83)	M	0	0	2	2	7	6	5	22
	V	0	0	1	2	2	5	1	11
Otros fragmentos de distonía por torsión (333.89)	M	0	0	0	2	0	1	3	6
	V	0	0	1	1	1	1	1	5
Síndrome del "hombre rígido" (333.91)	M	0	1	0	1	3	5	10	20
	V	0	0	1	0	0	7	8	16

Tabla 6.2.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Otros enf. extrapiramidales y trast. anormales del movimiento (333.99)	M	0	1	4	4	8	15	21	53
	V	0	0	4	9	12	12	9	46
Ataxia de Friedreich (334.0)	M	0	0	0	3	7	5	2	17
	V	0	1	4	3	2	1	2	13
Paraplejía espástica hereditaria (334.1)	M	0	7	3	3	3	7	2	25
	V	0	7	4	6	4	3	1	25
Degeneración cerebelosa primaria (334.2)	M	0	0	0	1	3	1	4	9
	V	0	1	1	3	5	4	9	23
Otras ataxias cerebelosas (334.3)	M	0	5	2	3	4	6	5	25
	V	0	6	3	4	3	4	3	23
Ataxia cerebelosa en enfermedades clasif. en otros conceptos (334.4)	M	0	0	0	0	4	1	2	7
	V	0	0	0	1	5	1	2	9
Otras enfermedades espinocerebelosas (334.8)	M	0	2	1	1	2	2	0	8
	V	0	4	4	0	0	2	1	11
Enfermedad espinocerebelosa no especificada (334.9)	M	0	1	3	3	9	8	7	31
	V	0	2	0	5	6	9	5	27
Enfermedad de Werdnig-Hoffmann (335.0)	M	1	3	1	0	0	1	0	6
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Amiotrofia espinal sin especificar (335.10)	M	1	5	0	3	5	2	0	16
	V	0	2	2	3	3	1	2	13
Enfermedad de Kugelberg-Welander (335.11)	M	0	0	1	1	1	0	1	4
	V	0	1	0	1	3	1	0	6
Otras amiotrofias espinales (335.19)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	1	0	0	0	0	1	2
Enfermedad de neurona motora (335.2)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Esclerosis lateral amiotrófica (335.20)	M	0	1	1	5	7	19	10	43
	V	0	1	1	2	15	30	10	59
Atrofia muscular progresiva (335.21)	M	0	0	0	0	1	1	2	4
	V	0	0	0	0	3	2	2	7
Parálisis bulbar progresiva (335.22)	M	0	1	0	0	0	3	0	4
	V	0	1	7	0	0	1	2	11
Parálisis pseudobulbar (335.23)	M	0	0	0	0	0	0	3	3
	V	0	0	0	0	1	2	4	7
Esclerosis lateral primaria (335.24)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Otras enfermedades de neurona motora (335.29)	M	0	0	0	0	3	3	0	6
	V	0	0	0	2	4	2	0	8
Otras enfermedades de células del asta anterior (335.8)	M	0	0	0	0	1	1	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	1	1
Enfermedad de células del asta anterior sin especificar (335.9)	M	0	1	0	1	0	1	1	4
	V	0	1	0	2	1	2	1	7
Siringomielia y siringobulbia (336.0)	M	0	4	9	26	34	18	5	96
	V	0	4	11	20	17	16	3	71
Mielopatías vasculares (336.1)	M	0	0	0	1	2	3	4	10
	V	0	0	0	3	5	6	10	24
Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada (337.00)	M	0	1	0	1	1	0	2	5
	V	0	1	0	0	1	6	7	15
Síndrome del seno carotídeo (337.01)	M	0	0	0	1	0	0	1	2
	V	0	0	0	1	0	9	11	21
Otra neuropatía autónoma periférica idiopática (337.09)	M	0	0	0	0	2	1	0	3
	V	0	0	0	1	0	0	1	2
Esclerosis múltiple (340)	M	0	0	50	253	196	65	11	575
	V	0	0	18	108	107	32	7	272
Total	M	4	77	112	375	354	270	258	1.450
	V	2	72	86	209	251	235	227	1.082

6.3. Parálisis

Tabla 6.3.A

Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Hemiplejia infantil (343.4)	7	14	21	0,10	0,19	0,14
Otros síndromes paralíticos especificados (344.89)	44	55	99	0,60	0,75	0,68
Total	51	69	120	0,70	0,94	0,82

Gráficos 6.3.A./6.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

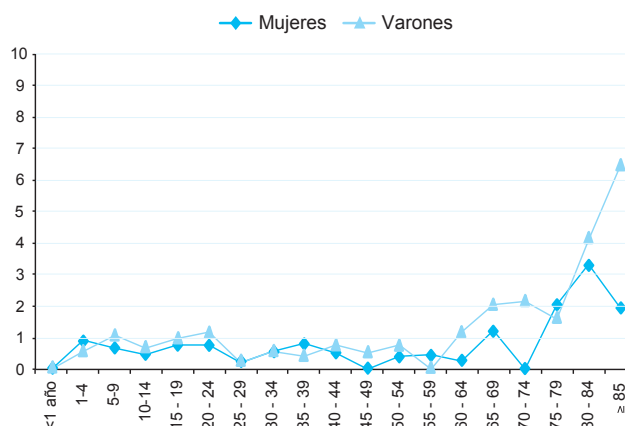
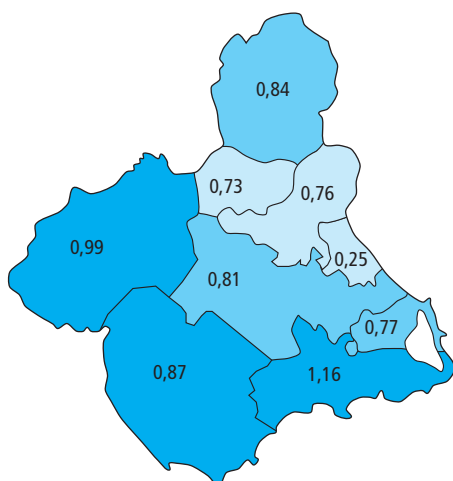


Tabla 6.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Parálisis.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Hemiplejia infantil (343.4)	M	0	2	1	3	1	0	0	7
	V	0	4	5	2	1	1	1	14
Otros síndromes paralíticos especificados (344.89)	M	0	6	6	8	3	5	16	44
	V	0	6	5	9	6	14	15	55
Total	M	0	8	7	11	4	5	16	51
	V	0	10	10	11	7	15	16	69

6.4. Epilepsia, convulsiones

Tabla 6.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Epilepsia no convulsiva generalizada (345.0 [0-1])	136	153	289	1,86	2,09	1,97
Epilepsia convulsiva generalizada (345.1 [0-1])	589	817	1.406	8,05	11,14	9,60
Espasmos infantiles (345.6 [0-1])	48	67	115	0,66	0,91	0,79
Otras formas de epilepsia y crisis recurrentes (345.8 [0-1])	100	110	210	1,37	1,50	1,43
Total	873	1.147	2.020	11,94	15,64	13,79

Gráficos 6.4.A./6.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

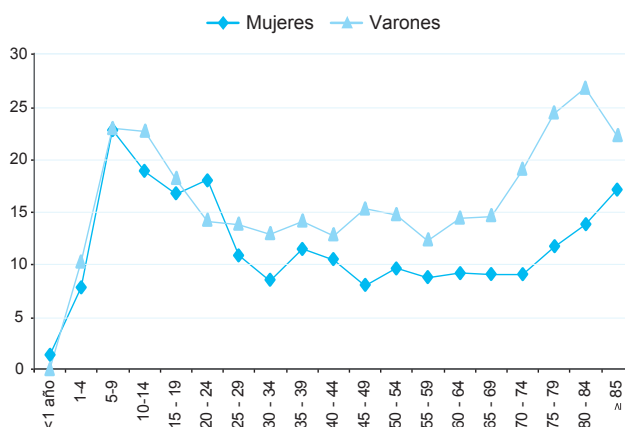
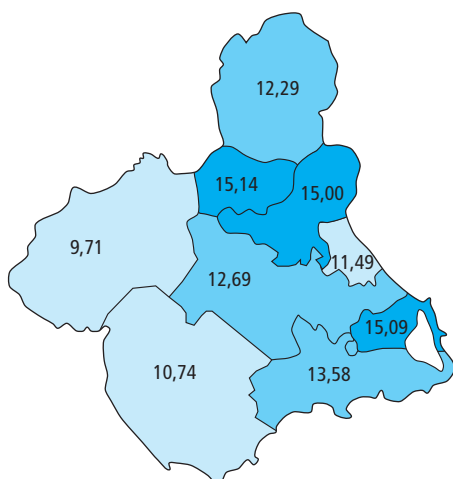


Tabla 6.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Epilepsia, convulsiones.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Epilepsia no convulsiva generalizada (345.0 [0-1])	M	0	43	29	24	23	8	9	136
	V	0	46	31	25	19	13	19	153
Epilepsia convulsiva generalizada (345.1 [0-1])	M	0	68	136	147	101	67	70	589
	V	0	86	150	213	185	108	75	817
Espasmos infantiles (345.6 [0-1])	M	1	36	10	1	0	0	0	48
	V	0	58	7	1	0	1	0	67
Otras formas de epilepsia y crisis recurrentes (345.8 [0-1])	M	0	58	7	4	8	10	13	100
	V	0	53	4	10	16	12	15	110
Total	M	1	205	182	176	132	85	92	873
	V	0	243	192	249	220	134	109	1.147

6.5. Cefalea incluyendo migraña

Tabla 6.5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Migraña hemipléjica (346.3 [0-3])	9	6	15	0,12	0,08	0,10
Otras formas de migraña (346.8 [0-1])	46	31	77	0,63	0,42	0,53
Total	55	37	92	0,75	0,50	0,63

Gráficos 6.5.A./6.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

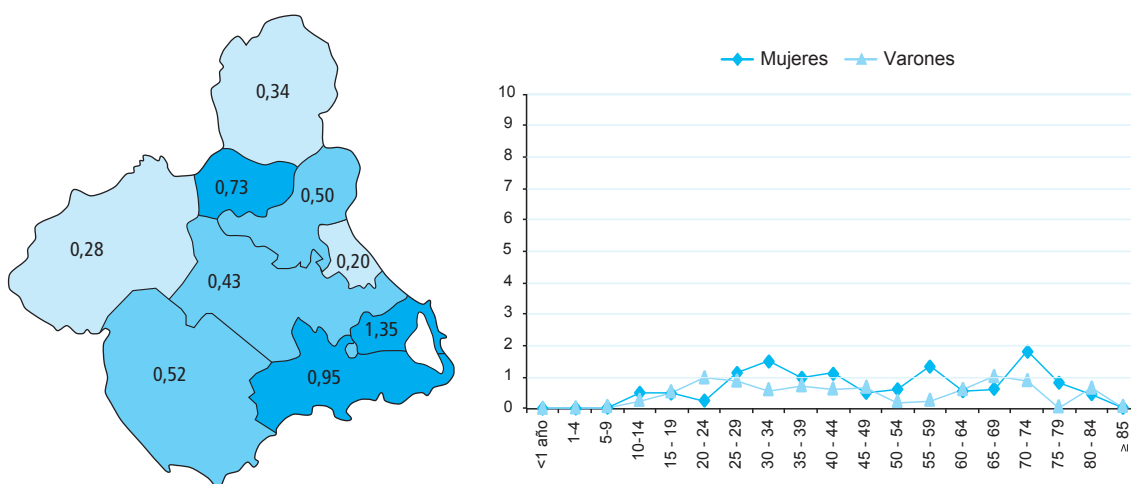


Tabla 6.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Cefalea incluyendo migraña.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Migraña hemipléjica (346.3 [0-3])	M	0	1	3	3	2	0	0	9
	V	0	1	1	1	2	1	0	6
Otras formas de migraña (346.8 [0-1])	M	0	1	5	18	10	9	3	46
	V	0	0	9	11	4	6	1	31
Total	M	0	2	8	21	12	9	3	55
	V	0	1	10	12	6	7	1	37

6.7. Trastornos oculares

Tabla 6.7.A

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Retinopatía exudativa (362.12)	4	8	12	0,05	0,11	0,08
Vasculitis retiniana (362.18)	18	20	38	0,25	0,27	0,26
Fibroplasia retrocristalina (362.21)	39	63	102	0,53	0,86	0,70
Degeneración macular cistoide (362.53)	71	86	157	0,97	1,17	1,07
Distrofia retiniana hereditaria no especificada (362.70)	26	13	39	0,36	0,18	0,27
Distrofia retiniana en otros trastornos y síndromes sistémicos (362.72)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Distrofia vitrorretiniana (362.73)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Distrofia retiniana pigmentaria (362.74)	76	41	117	1,04	0,56	0,80
Otras distrofias que implican principalmente la retina sensorial (362.75)	15	19	34	0,21	0,26	0,23
Distrofias del epitelio pigmentario retiniano (362.76)	8	2	10	0,11	0,03	0,07
Distrofias de la membrana de Bruch (362.77)	4	9	13	0,05	0,12	0,09
Parsplanitis (363.21)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Enfermedad de Harada (363.22)	5	4	9	0,07	0,05	0,06
Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada (363.50)	5	4	9	0,07	0,05	0,06
Ciclitis heterocrómica de Fuchs (364.21)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Síndrome de Vogt-Koyanagi (364.24)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Atrofia esencial o progresiva del iris (364.51)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Glaucoma de infancia (365.14)	3	4	7	0,04	0,05	0,05
Glaucoma asociado con síndromes sistémicos (365.44)	9	14	23	0,12	0,19	0,16
Catarata miotónica (366.43)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Ceguera nocturna congénita (368.61)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Queratitis intersticial difusa (370.52)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Degeneraciones periféricas de la córnea (371.48)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Distrofia epitelial juvenil de la córnea (371.51)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Otras distrofias anteriores de la córnea (371.52)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Distrofia reticular de la córnea (371.54)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Distrofia macular de la córnea (371.55)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Otras distrofias estromáticas de la córnea (371.56)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Distrofia endotelial de la córnea (371.57)	125	39	164	1,71	0,53	1,12
Atrofia óptica primaria (377.11)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Atrofia óptica hereditaria (377.16)	4	8	12	0,05	0,11	0,08
Papilitis óptica (377.31)	23	9	32	0,31	0,12	0,22
Síndrome de vaina (tendón) de Brown (378.61)	32	22	54	0,44	0,30	0,37
Síndrome de Duane (378.71)	8	10	18	0,11	0,14	0,12
Reacción pupilar tónica (379.46)	10	3	13	0,14	0,04	0,09
Nistagmus congénito (379.51)	18	25	43	0,25	0,34	0,29
Otras irregularidades del movimiento del ojo (379.59)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Total	528	429	957	7,22	5,85	6,53

Gráficos 6.7.A./6.7.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

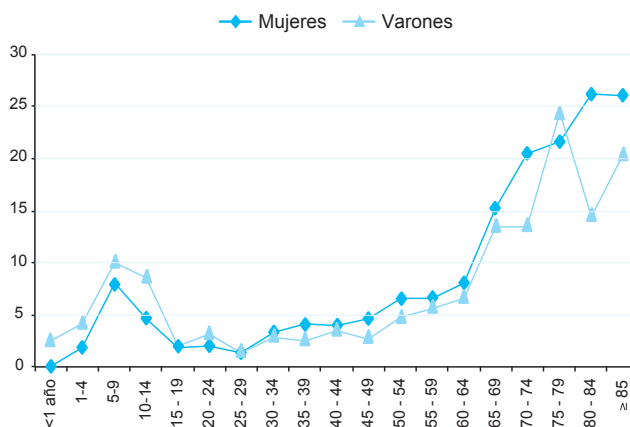
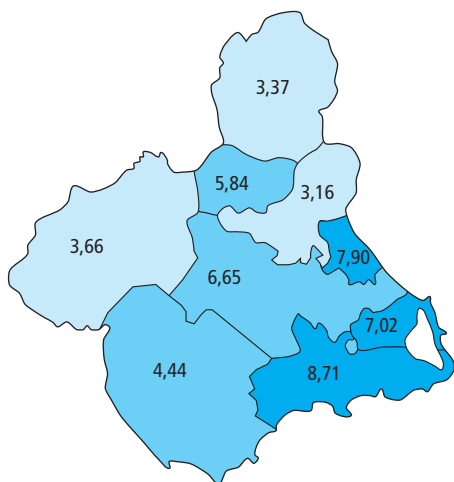


Tabla 6.7.B

Prevalencia de enfermedades raras. Trastornos oculares.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Retinopatía exudativa (362.12)	M	0	0	0	0	2	2	0	4
	V	0	2	1	1	1	1	2	8
Vasculitis retiniana (362.18)	M	0	0	0	6	7	3	2	18
	V	0	2	2	4	8	3	1	20
Fibroplasia retrocristalina (362.21)	M	0	36	0	1	1	0	1	39
	V	2	58	1	1	0	0	1	63
Degeneración macular cistoide (362.53)	M	0	1	0	2	8	26	34	71
	V	0	1	1	2	16	30	36	86
Distrofia retiniana hereditaria no especificada (362.70)	M	0	0	0	2	6	12	6	26
	V	0	1	0	3	2	3	4	13
Distrofia retiniana en otros trastornos y síndromes sistémicos (362.72)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Distrofia vitrorretiniana (362.73)	M	0	0	0	1	0	0	1	2
	V	0	0	0	0	1	0	1	2
Distrofia retiniana pigmentaria (362.74)	M	0	0	3	13	20	18	22	76
	V	0	0	1	10	11	11	8	41
Otras distrofias que implican principalmente la retina sensorial (362.75)	M	0	1	6	4	3	1	0	15
	V	0	3	3	7	4	2	0	19
Distrofias del epitelio pigmentario retiniano (362.76)	M	0	2	0	1	2	1	2	8
	V	0	1	0	0	0	1	0	2
Distrofias de la membrana de Bruch (362.77)	M	0	0	0	0	0	1	3	4
	V	0	0	0	0	0	6	3	9
Parsplanitis (363.21)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Enfermedad de Harada (363.22)	M	0	0	0	2	2	1	0	5
	V	0	0	2	1	0	1	0	4
Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada (363.50)	M	0	0	0	3	0	1	1	5
	V	0	0	0	0	2	1	1	4

Tabla 6.7.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Ciclitis heterocrómica de Fuchs (364.21)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	2	0	0	0	2
Síndrome de Vogt-Koyanagi (364.24)	M	0	0	0	4	2	2	0	8
	V	0	2	1	4	0	1	0	8
Atrofia esencial o progresiva del iris (364.51)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	1	0	0	1	2
Glaucoma de infancia (365.14)	M	0	0	0	3	0	0	0	3
	V	0	2	0	1	0	1	0	4
Glaucoma asociado con síndromes sistémicos (365.44)	M	0	0	0	0	0	6	3	9
	V	0	0	0	1	2	7	4	14
Catarata miotónica (366.43)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Ceguera nocturna congénita (368.61)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Queratitis intersticial difusa (370.52)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Degeneraciones periféricas de la córnea (371.48)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Distrofia epitelial juvenil de la córnea (371.51)	M	0	2	0	0	1	0	0	3
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Otras distrofias anteriores de la córnea (371.52)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	1	0	0	0	2
Distrofia reticular de la córnea (371.54)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Distrofia macular de la córnea (371.55)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	1	0	0	0	2
Otras distrofias estromáticas de la córnea (371.56)	M	0	0	0	0	0	1	1	2
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Distrofia endotelial de la córnea (371.57)	M	0	0	0	1	5	40	79	125
	V	0	0	0	0	4	12	23	39
Atrofia óptica primaria (377.11)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Atrofia óptica hereditaria (377.16)	M	0	2	0	1	1	0	0	4
	V	0	0	3	2	1	1	1	8
Papilitis óptica (377.31)	M	0	2	5	5	6	3	2	23
	V	0	0	1	1	4	1	2	9
Síndrome de vaina (tendón) de Brown (378.61)	M	0	5	2	8	11	5	1	32
	V	0	5	5	5	2	4	1	22
Síndrome de Duane (378.71)	M	0	4	2	2	0	0	0	8
	V	0	6	1	1	1	1	0	10
Reacción pupilar tónica (379.46)	M	0	0	0	1	6	3	0	10
	V	0	0	0	3	0	0	0	3
Nistagmus congénito (379.51)	M	0	4	3	3	4	3	1	18
	V	0	13	3	1	5	3	0	25
Otras irregularidades del movimiento del ojo (379.59)	M	0	2	0	1	0	0	0	3
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Total	M	0	61	21	66	88	132	160	528
	V	2	99	27	55	65	92	89	429

6.9. Otros trastornos del sistema nervioso

Tabla 6.9.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo.
Región de Murcia, 2015*.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Distrofia simpática refleja no especificada (337.20)	6	4	10	0,08	0,05	0,07
Distrofia simpática refleja de miembro superior (337.21)	35	13	48	0,48	0,18	0,33
Distrofia simpática refleja de miembro inferior (337.22)	17	12	29	0,23	0,16	0,20
Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado (337.29)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Neuromielitis óptica (341.0)	27	14	41	0,37	0,19	0,28
Enfermedad de Schilder (341.1)	7	10	17	0,10	0,14	0,12
Otras enfermedades desmielinizantes del SNC (341.8)	34	20	54	0,46	0,27	0,37
Cataplejía y narcolepsia (347)	3	12	15	0,04	0,16	0,10
Narcolepsia (347.0)	6	11	17	0,08	0,15	0,12
Narcolepsia sin cataplejía (347.00)	25	22	47	0,34	0,30	0,32
Narcolepsia con cataplejía (347.01)	8	5	13	0,11	0,07	0,09
Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar (347.1)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otros trastornos especificados del nervio trigémino (350.8)	17	7	24	0,23	0,10	0,16
Otros trastornos del nervio facial (351.8)	154	78	232	2,11	1,06	1,58
Neuralgia glossofaríngea (352.1)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Parálisis múltiple de nervios craneales (352.6)	8	9	17	0,11	0,12	0,12
Amiotrofia neurálgica (353.5)	5	23	28	0,07	0,31	0,19
Neuropatía periférica hereditaria (356.0)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Atrofia muscular peroneal (356.1)	63	62	125	0,86	0,85	0,85
Neuropatía sensorial hereditaria (356.2)	47	84	131	0,64	1,15	0,89
Enfermedad de Refsum (356.3)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Polineuropatía progresiva idiopática (356.4)	17	27	44	0,23	0,37	0,30
Otra neuropatía periférica idiopática especificada (356.8)	36	76	112	0,49	1,04	0,76
Neuropatía periférica hereditaria e idiopática no especificada (356.9)	198	336	534	2,71	4,58	3,65
Polineuritis infecciosa aguda (357.0)	104	184	288	1,42	2,51	1,97
Polineuropatía en enfermedad vascular de colágeno (357.1)	1	4	5	0,01	0,05	0,03
Polineuritis desmielinizante inflamatoria crónica (357.81)	45	64	109	0,62	0,87	0,74
Neuropatía inflamatoria y tóxica no especificada (357.9)	11	10	21	0,15	0,14	0,14
Miastenia grave (358.0 [0-1])	234	186	420	3,20	2,54	2,87

Tabla 6.9.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Síndromes miasténicos en enfermedades clasif. otros concept. (358.1)	10	0	10	0,14	0,00	0,07
Trastornos mioneurales tóxicos (358.2)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Síndrome de Lambert-Eaton no especificado (358.30)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Otros trastornos mioneurales especificados (358.8)	3	11	14	0,04	0,15	0,10
Trastornos mioneurales no especificados (358.9)	17	16	33	0,23	0,22	0,23
Distrofia muscular hereditaria congénita (359.0)	34	38	72	0,46	0,52	0,49
Distrofia muscular progresiva hereditaria (359.1)	120	147	267	1,64	2,00	1,82
Trastornos miotónicos (359.2)	7	8	15	0,10	0,11	0,10
Distrofia muscular miotónica (359.21)	68	73	141	0,93	1,00	0,96
Miotonía congénita (359.22)	16	24	40	0,22	0,33	0,27
Otro trastorno miotónico especificado (359.29)	6	4	10	0,08	0,05	0,07
Parálisis periódica (359.3)	6	6	12	0,08	0,08	0,08
Miopatía en enfermedades endocrinas clasif. otros conceptos (359.5)	6	11	17	0,08	0,15	0,12
Miositis por cuerpos de inclusión (359.71)	7	8	15	0,10	0,11	0,10
Otras miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC (359.79)	10	8	18	0,14	0,11	0,12
Total	1.443	1.650	3.093	19,73	22,49	21,11

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 349.8 (Otros trastornos especificados del sistema nervioso), 349.81 (Rinorrea de líquido cefalorraquídeo), 349.82 (Encefalopatía tóxica), y el 349.89 (Otras alteraciones del sistema nervioso NCOC)

Gráficos 6.9.A./6.9.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

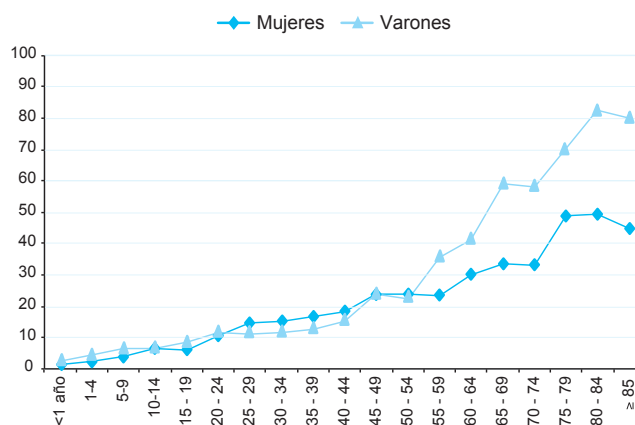
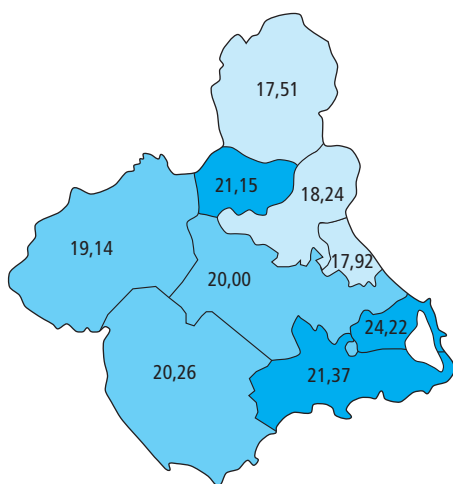


Tabla 6.9.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros trastornos del sistema nervioso.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad.
Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Distrofia simpática refleja no especificada (337.20)	M	0	0	1	0	3	2	0	6
	V	0	0	0	0	2	2	0	4
Distrofia simpática refleja de miembro superior (337.21)	M	0	0	3	9	17	5	1	35
	V	0	0	0	3	7	2	1	13
Distrofia simpática refleja de miembro inferior (337.22)	M	0	1	0	4	5	5	2	17
	V	0	0	1	4	4	3	0	12
Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado (337.29)	M	0	0	0	2	1	0	0	3
	V	0	0	0	1	0	2	0	3
Neuromielitis óptica (341.0)	M	0	0	9	9	5	3	1	27
	V	0	0	3	7	4	0	0	14
Enfermedad de Schilder (341.1)	M	0	0	0	2	1	2	2	7
	V	0	1	0	3	3	1	2	10
Otras enfermedades desmielinizantes del SNC (341.8)	M	0	1	2	10	12	7	2	34
	V	0	3	1	7	6	3	0	20
Cataplejía y narcolepsia (347)	M	0	0	0	1	0	2	0	3
	V	0	0	1	4	3	3	1	12
Narcolepsia (347.0)	M	0	0	1	0	3	1	1	6
	V	0	0	1	2	2	5	1	11
Narcolepsia sin cataplejía (347.00)	M	0	3	0	9	7	3	3	25
	V	0	4	3	7	5	3	0	22
Narcolepsia con cataplejía (347.01)	M	0	0	2	3	1	1	1	8
	V	0	0	0	3	2	0	0	5
Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar (347.1)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Otros trastornos especificados del nervio trigémino (350.8)	M	0	0	1	4	8	3	1	17
	V	0	0	0	5	1	0	1	7
Otros trastornos del nervio facial (351.8)	M	0	3	7	19	36	48	41	154
	V	0	0	2	13	24	22	17	78
Neuralgia glossofaríngea (352.1)	M	0	0	0	1	4	2	1	8
	V	0	0	1	2	2	2	1	8
Parálisis múltiple de nervios craneales (352.6)	M	0	0	2	0	2	1	3	8
	V	0	2	2	0	1	0	4	9
Amiotrofia neurálgica (353.5)	M	0	1	2	0	0	2	0	5
	V	0	0	0	7	7	6	3	23
Neuropatía periférica hereditaria (356.0)	M	0	0	0	2	4	1	1	8
	V	0	2	2	1	1	1	1	8
Atrofia muscular peroneal (356.1)	M	0	8	14	19	10	8	4	63
	V	0	3	19	14	13	8	5	62
Neuropatía sensorial hereditaria (356.2)	M	0	0	2	4	7	15	19	47
	V	0	3	2	6	22	29	22	84
Enfermedad de Refsum (356.3)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Polineuropatía progresiva idiopática (356.4)	M	0	1	0	1	3	5	7	17
	V	0	0	0	2	5	9	11	27
Otra neuropatía periférica idiopática especificada (356.8)	M	0	1	1	3	7	7	17	36
	V	0	0	1	6	19	29	21	76
Neuropatía periférica hereditaria e idiopática no especificada (356.9)	M	0	0	8	19	40	62	69	198
	V	0	2	4	24	90	115	101	336
Polineuritis infecciosa aguda (357.0)	M	0	9	10	31	16	18	20	104
	V	1	17	21	26	41	45	33	184

Tabla 6.9.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Polineuropatía en enfermedad vascular de colágeno (357.1)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	1	0	3	0	4
Polineuritis desmielinizante inflamatoria crónica (357.81)	M	0	3	2	13	13	6	8	45
	V	0	1	3	5	20	21	14	64
Neuropatía inflamatoria y tóxica no especificada (357.9)	M	0	0	0	0	5	3	3	11
	V	0	0	1	0	3	4	2	10
Miastenia grave (358.0 [0-1])	M	0	1	20	46	54	43	70	234
	V	0	2	3	11	29	74	67	186
Síndromes miasténicos en enfermedades clasif. otros concept. (358.1)	M	0	0	0	1	2	2	5	10
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Trastornos mioneurales tóxicos (358.2)	M	0	0	0	1	1	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Síndrome de Lambert-Eaton no especificado (358.30)	M	0	0	1	1	1	1	0	4
	V	0	1	0	0	0	0	1	2
Otros trastornos mioneurales especificados (358.8)	M	0	1	1	0	0	0	1	3
	V	1	2	0	1	1	2	4	11
Trastornos mioneurales no especificados (358.9)	M	0	0	1	4	5	5	2	17
	V	0	0	0	3	2	4	7	16
Distrofia muscular hereditaria congénita (359.0)	M	1	9	5	6	7	4	2	34
	V	0	6	6	12	8	4	2	38
Distrofia muscular progresiva hereditaria (359.1)	M	0	2	18	30	37	16	17	120
	V	0	20	29	27	39	22	10	147
Trastornos miotónicos (359.2)	M	0	1	0	1	5	0	0	7
	V	0	1	2	1	1	1	2	8
Distrofia muscular miotónica (359.21)	M	0	3	11	21	23	8	2	68
	V	0	3	12	24	23	8	3	73
Miotonía congénita (359.22)	M	0	1	3	7	3	2	0	16
	V	0	1	7	9	5	2	0	24
Otro trastorno miotónico especificado (359.29)	M	0	0	0	3	2	1	0	6
	V	0	1	0	1	1	0	1	4
Parálisis periódica (359.3)	M	0	1	1	0	3	0	1	6
	V	0	0	1	4	1	0	0	6
Miopatía en enfermedades endocrinas clasif. otros conceptos (359.5)	M	0	0	0	2	0	2	2	6
	V	0	0	1	2	3	4	1	11
Miositis por cuerpos de inclusión (359.71)	M	0	0	0	3	2	2	0	7
	V	0	0	0	0	5	2	1	8
Otras miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC (359.79)	M	0	1	0	1	2	2	4	10
	V	0	0	1	1	4	2	0	8
Total	M	1	51	128	292	357	301	313	1.443
	V	2	75	130	249	410	444	340	1.650

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 349.8 (Otros trastornos especificados del sistema nervioso), 349.81 (Rinorrea de líquido cefalorraquídeo), 349.82 (Encefalopatía tóxica), y el 349.89 (Otras alteraciones del sistema nervioso NCOC)

7. Enfermedades del sistema circulatorio

7.2. Enfermedades del corazón

Tabla 7.2.A

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Corea reumática con complicación cardiaca (392.0)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Hipertensión pulmonar primaria (416.0)	125	67	192	1,71	0,91	1,31
Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares (417.0)	5	2	7	0,07	0,03	0,05
Aneurisma de la arteria pulmonar (417.1)	3	4	7	0,04	0,05	0,05
Miocarditis idiopática (422.91)	4	33	37	0,05	0,45	0,25
Miocarditis tóxica (422.93)	2	6	8	0,03	0,08	0,05
Fibrosis endomiocárdica (425.0)	1	5	6	0,01	0,07	0,04
Miocardiopatía obstructiva hipertrófica (425.1; 425.11)	251	211	462	3,43	2,88	3,15
Otra miocardiopatía hipertrófica (425.18)	159	224	383	2,17	3,05	2,61
Cardiomiopatía oscura de África (425.2)	4	1	5	0,05	0,01	0,03
Fibroelastosis endocárdica (425.3)	10	24	34	0,14	0,33	0,23
Otras miocardiopatías primarias (425.4)	1.016	1.934	2.950	13,89	26,36	20,14
Miocardiopatía nutritiva y metabólica (425.7)	5	10	15	0,07	0,14	0,10
Excitación aurículo-ventricular anómala (426.7)	281	398	679	3,84	5,43	4,64
Síndrome de Lown-Ganong-Levine (426.81)	5	7	12	0,07	0,10	0,08
Síndrome del intervalo QT prolongado (426.82)	73	42	115	1,00	0,57	0,79
Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	351	768	1.119	4,80	10,47	7,64
Total	2.296	3.738	6.034	31,40	50,96	41,19

Gráficos 7.2.A./7.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

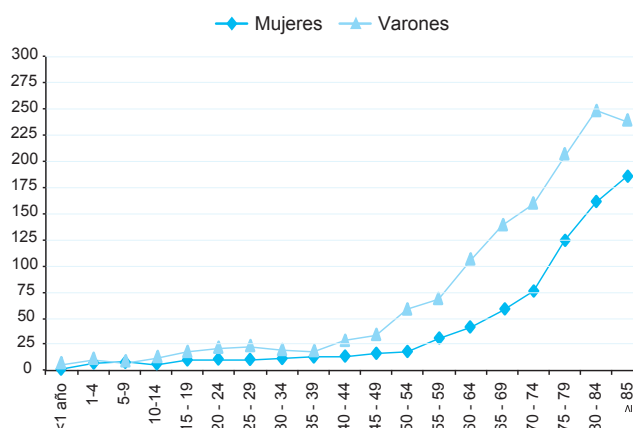
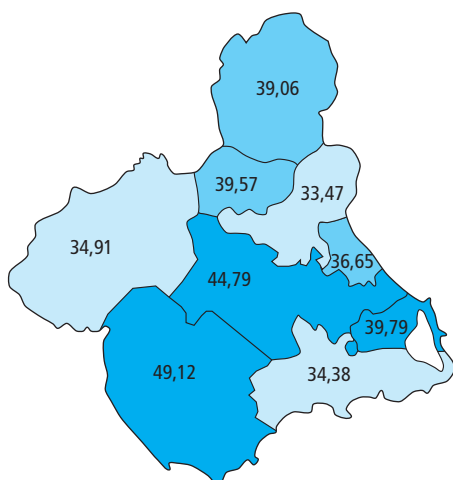


Tabla 7.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades del corazón.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Corea reumática con complicación cardiaca (392.0)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	0	1	1	0	2
Hipertensión pulmonar primaria (416.0)	M	0	9	3	8	15	21	69	125
	V	0	8	0	9	8	13	29	67
Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares (417.0)	M	0	2	0	2	0	1	0	5
	V	0	0	0	0	1	0	1	2
Aneurisma de la arteria pulmonar (417.1)	M	0	0	0	0	1	1	1	3
	V	0	0	1	0	1	2	0	4
Miocarditis idiopática (422.91)	M	0	2	2	0	0	0	0	4
	V	0	1	17	6	6	2	1	33
Miocarditis tóxica (422.93)	M	0	0	0	0	2	0	0	2
	V	0	0	2	3	1	0	0	6
Fibrosis endomiocárdica (425.0)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
	V	0	0	0	2	1	1	1	5
Miocardiopatía obstructiva hipertrófica (425.1; 425.11)	M	0	5	1	8	12	71	154	251
	V	1	2	9	16	51	71	61	211
Otra miocardiopatía hipertrófica (425.18)	M	1	8	1	7	11	33	98	159
	V	2	13	6	16	47	61	79	224
Cardiomiopatía oscura de África (425.2)	M	0	0	0	0	2	1	1	4
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Fibroelastosis endocárdica (425.3)	M	0	1	0	1	1	4	3	10
	V	0	7	4	4	5	3	1	24
Otras miocardiopatías primarias (425.4)	M	0	34	39	76	137	264	466	1.016
	V	1	60	96	198	430	610	539	1.934
Miocardiopatía nutritiva y metabólica (425.7)	M	0	0	0	0	3	1	1	5
	V	0	0	0	1	0	3	6	10
Excitación aurículo-ventricular anómala (426.7)	M	0	11	59	81	61	43	26	281
	V	0	19	90	119	105	42	23	398
Síndrome de Lown-Ganong-Levine (426.81)	M	0	0	0	1	1	2	1	5
	V	0	0	0	0	1	5	1	7
Síndrome del intervalo QT prolongado (426.82)	M	0	5	10	13	12	14	19	73
	V	0	5	11	5	7	5	9	42
Taquicardia ventricular paroxística (427.1)	M	0	4	13	24	54	81	175	351
	V	0	4	19	46	136	306	257	768
Total	M	1	81	128	221	312	538	1.015	2.296
	V	4	119	255	426	801	1.125	1.008	3.738

7.3. Enfermedad cerebrovascular

Tabla 7.3.A

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Síndrome de robo de la subclavia (435.2)	13	31	44	0,18	0,42	0,30
Enfermedad de Moyamoya (437.5)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Total	17	33	50	0,23	0,45	0,34

Gráficos 7.3.A./7.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

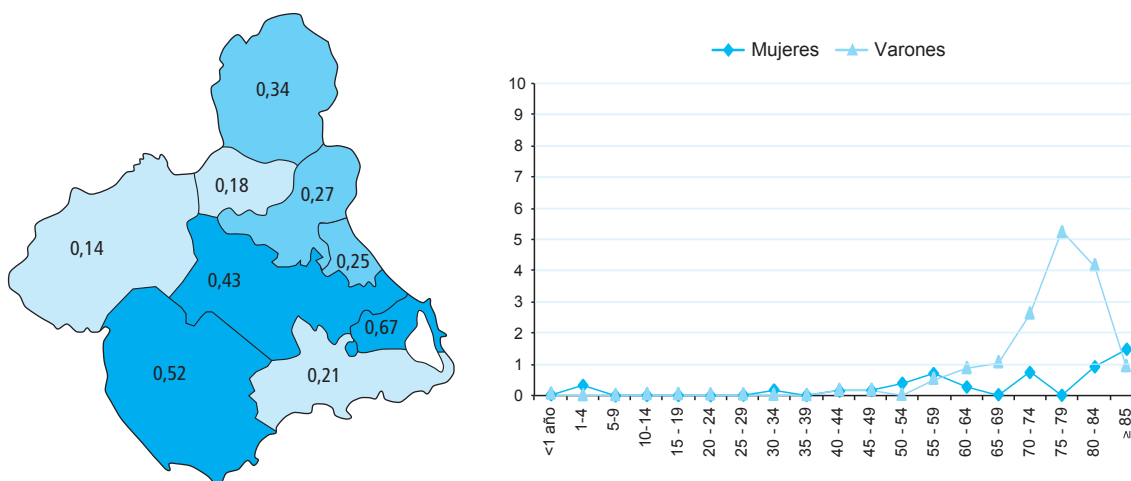


Tabla 7.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedad cerebrovascular.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Síndrome de robo de la subclavia (435.2)	M	0	0	0	1	4	3	5	13
	V	0	0	0	0	2	12	17	31
Enfermedad de Moyamoya (437.5)	M	0	1	0	1	2	0	0	4
	V	0	0	0	1	1	0	0	2
Total	M	0	1	0	2	6	3	5	17
	V	0	0	0	1	3	12	17	33

7.4. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares

Tabla 7.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Síndrome de Raynaud (443.0)	289	101	390	3,95	1,38	2,66
Tromboangeitis obliterante (enfermedad de Buerger) (443.1)	9	42	51	0,12	0,57	0,35
Eritromelalgia (443.82)	7	3	10	0,10	0,04	0,07
Poliarteritis nodosa (446.0)	43	44	87	0,59	0,60	0,59
Síndrome agudo de nódulo linfático mucocutáneo febril (446.1)	71	95	166	0,97	1,30	1,13
Angeitis por hipersensibilidad, no especificada (446.20)	1	5	6	0,01	0,07	0,04
Síndrome de Goodpasture (446.21)	5	4	9	0,07	0,05	0,06
Otras angeitis por hipersensibilidad especificadas (446.29)	61	83	144	0,83	1,13	0,98
Granulomatosis de Wegener (446.4)	39	46	85	0,53	0,63	0,58
Arteritis de células gigantes (446.5)	246	119	365	3,36	1,62	2,49
Microangiopatía trombótica (446.6)	27	8	35	0,37	0,11	0,24
Enfermedad de Takayasu (446.7)	17	7	24	0,23	0,10	0,16
Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas (447.8)	38	55	93	0,52	0,75	0,63
Telangiectasia hemorrágica hereditaria (448.0)	37	31	68	0,51	0,42	0,46
Total	890	643	1.533	12,17	8,77	10,47

Gráficos 7.4.A./7.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

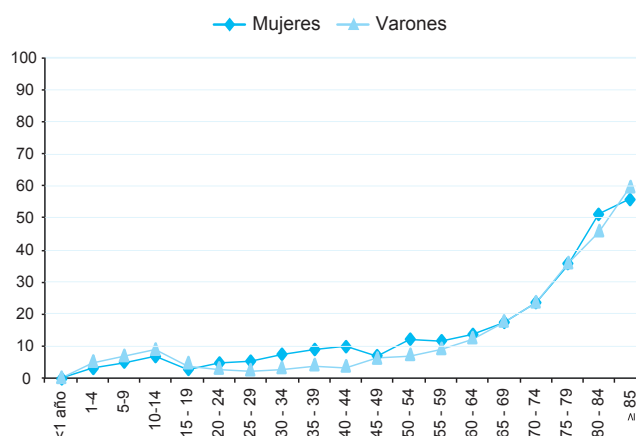
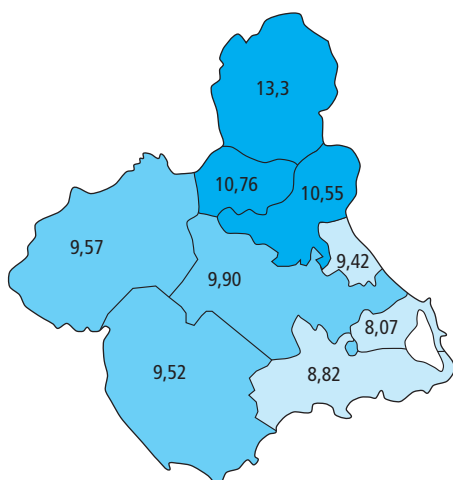


Tabla 7.4.B.

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad.
Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Síndrome de Raynaud (443.0)	M	0	0	20	86	67	56	60	289
	V	0	1	6	14	24	30	26	101
Tromboangeitis obliterante (enfermedad de Buerger) (443.1)	M	0	0	0	3	3	0	3	9
	V	0	1	1	6	16	13	5	42
Eritromelalgia (443.82)	M	0	0	0	0	0	2	5	7
	V	0	0	0	1	0	0	2	3
Poliarteritis nodosa (446.0)	M	0	3	4	1	4	12	19	43
	V	0	3	2	4	12	7	16	44
Síndrome agudo de nódulo linfático mucocutáneo febril (446.1)	M	0	54	8	2	5	1	1	71
	V	0	77	11	1	4	1	1	95
Angeitis por hipersensibilidad, no especificada (446.20)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	0	0	0	1	3	1	5
Síndrome de Goodpasture (446.21)	M	0	0	0	2	2	1	0	5
	V	0	0	0	2	2	0	0	4
Otras angeitis por hipersensibilidad especificadas (446.29)	M	0	1	8	16	12	15	9	61
	V	0	1	7	9	18	21	27	83
Granulomatosis de Wegener (446.4)	M	0	0	1	6	11	14	7	39
	V	0	1	3	7	15	16	4	46
Arteritis de células gigantes (446.5)	M	0	0	0	5	13	46	182	246
	V	0	0	0	2	5	25	87	119
Microangiopatía trombótica (446.6)	M	0	0	5	11	8	0	3	27
	V	0	1	1	1	1	2	2	8
Enfermedad de Takayasu (446.7)	M	0	0	1	3	6	5	2	17
	V	0	1	0	2	0	1	3	7
Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas (447.8)	M	0	0	1	6	9	8	14	38
	V	0	0	0	5	11	19	20	55
Telangiectasia hemorrágica hereditaria (448.0)	M	0	2	5	12	10	7	1	37
	V	0	2	4	9	5	7	4	31
Total	M	0	60	53	153	150	167	307	890
	V	0	88	35	63	114	145	198	643

7.5. Enfermedades de las venas y linfáticas

Tabla 7.5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Síndrome de Budd-Chiari (453.0)	20	14	34	0,27	0,19	0,23

Gráficos 7.5.A./7.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

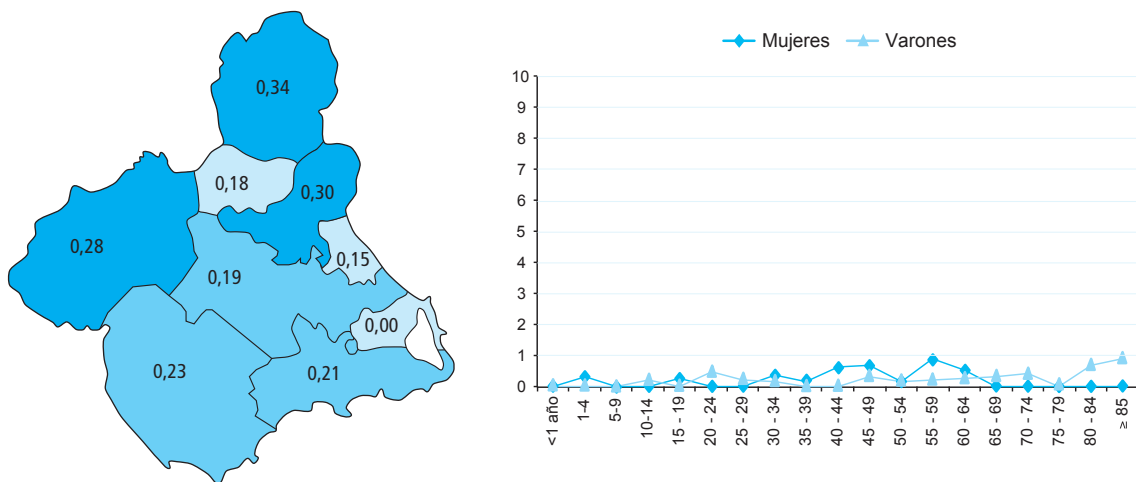


Tabla 7.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Enfermedades de las venas y linfáticas. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Síndrome de Budd-Chiari (453.0)	M	0	1	1	7	9	2	0	20
	V	0	1	3	1	4	3	2	14

8. Enfermedades del sistema respiratorio

Tabla 8.A

Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Pulmón de los granjeros (495.0)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Pulmón de los criadores de pájaros (495.2)	6	10	16	0,08	0,14	0,11
Pulmón de los manipuladores de malta (495.4)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Otras alveolitis y neumonitis alérgicas especific. (495.8)	10	8	18	0,14	0,11	0,12
Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas (495.9)	29	37	66	0,40	0,50	0,45
Neumoconiosis de los trabajadores del carbón (500)	0	32	32	0,00	0,44	0,22
Asbestosis (501)	1	152	153	0,01	2,07	1,04
Neumoconiosis por otro sílice o silicatos (502)	0	122	122	0,00	1,66	0,83
Neumoconiosis por otro polvo inorgánico (503)	0	4	4	0,00	0,05	0,03
Neumonopatía por inhalac. de otro tipo de polvo (504)	21	20	41	0,29	0,27	0,28
Neumoconiosis no especificada (505)	0	29	29	0,00	0,40	0,20
Manifestación pulmonar aguda por radiaciones (508.0)	7	12	19	0,10	0,16	0,13
Fibrosis pulmonar postinflamatoria (515)	270	309	579	3,69	4,21	3,95
Proteinosis alveolar pulmonar (516.0)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Hemosiderosis pulmonar idiopática (516.1)	4	3	7	0,05	0,04	0,05
Microlitiasis alveolar pulmonar (516.2)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Neumonía intersticial idiopática, no especificada (516.30)	37	30	67	0,51	0,41	0,46
Fibrosis pulmonar idiopática (516.31)	16	20	36	0,22	0,27	0,25
Neumonitis intersticial inespecífica idiopática (516.32)	7	3	10	0,10	0,04	0,07
Neumonitis intersticial aguda (516.33)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Enf. pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis (516.34)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Neumonía organizada criptógena (516.36)	10	4	14	0,14	0,05	0,10
Linfangioleiomiomatosis (516.4)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans del adulto (516.5)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Otras neumopatías alveolares y parietoalv. esp. (516.8)	138	135	273	1,89	1,84	1,86
Neumonopatía alveolar y parietoalveolar no espec. (516.9)	40	31	71	0,55	0,42	0,48
Neumonopatía en esclerosis sistémica (517.2)	3	0	3	0,04	0,00	0,02
Eosinofilia pulmonar (518.3)	87	93	180	1,19	1,27	1,23
Total	695	1.063	1.758	9,50	14,49	12,00

Gráficos 8.A./8.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

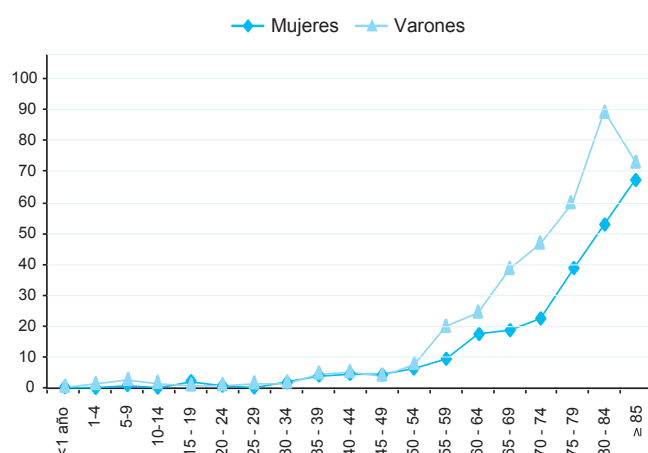
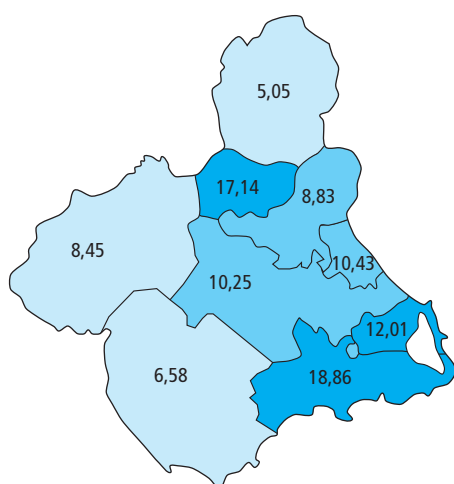


Tabla 8.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema respiratorio.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos	Pulmón de los granjeros (495.0)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
		V	0	0	1	0	0	0	1	2
	Pulmón de los criadores de pájaros (495.2)	M	0	0	1	1	1	1	2	6
		V	0	0	3	3	1	3	0	10
	Pulmón de los manipuladores de malta (495.4)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
		V	0	0	0	0	0	0	0	0
	Otras alveolitis y neumonitis alérgicas especificadas (495.8)	M	0	0	1	1	0	2	6	10
		V	0	0	1	0	2	1	4	8
	Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas (495.9)	M	0	0	3	5	4	9	8	29
		V	0	2	1	7	4	14	9	37
	Neumoconiosis de los trabajadores del carbón (500)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	1	13	11	7	32
	Asbestosis (501)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
		V	0	0	0	0	2	48	102	152
	Neumoconiosis por otro sílice o silicatos (502)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	5	16	35	66	122
	Neumoconiosis por otro polvo inorgánico (503)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	2	0	0	0	1	1	4
	Neumonopatía por inhalación de otro tipo de polvo (504)	M	0	0	0	0	0	1	20	21
		V	0	0	0	0	1	8	11	20
Neumoconiosis no especificada (505)	M	0	0	0	0	0	0	0	0	
	V	0	0	0	4	7	7	11	29	
Manifestación pulmonar aguda por radiaciones (508.0)	M	0	0	0	1	2	2	2	7	
	V	0	0	0	2	1	4	5	12	
8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior	Fibrosis pulmonar postinflamatoria (515)	M	0	0	1	17	29	65	158	270
		V	0	5	3	14	36	108	143	309
	Proteinosis alveolar pulmonar (516.0)	M	0	0	0	0	1	0	1	2
		V	0	0	0	0	0	0	1	1
	Hemosiderosis pulmonar idiopática (516.1)	M	0	0	0	0	3	0	1	4
		V	0	0	0	2	0	1	0	3
	Microlitiasis alveolar pulmonar (516.2)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	0	1	0	0	1
	Neumonía intersticial idiopática, no especificada (516.30)	M	0	0	0	1	1	9	26	37
		V	0	0	0	0	4	10	16	30
	Fibrosis pulmonar idiopática (516.31)	M	0	0	0	0	0	3	13	16
		V	0	0	0	0	6	9	5	20
	Neumonitis intersticial inespecífica idiopática (516.32)	M	0	0	1	1	1	2	2	7
		V	0	0	0	0	1	1	1	3
	Neumonitis intersticial aguda (516.33)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	0	0	1	0	1
	Enf. pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis (516.34)	M	0	0	0	0	0	1	0	1
		V	0	1	0	0	0	0	0	1
	Neumonía organizada criptógena (516.36)	M	0	0	0	1	2	4	3	10
		V	0	0	0	0	0	3	1	4
Linfangiomiomatosis (516.4)	M	0	0	1	0	0	0	0	1	
	V	0	0	0	0	0	0	0	0	
Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans del adulto (516.5)	M	0	1	0	1	0	1	0	3	
	V	0	0	0	0	3	0	0	3	
Otras neumopatías alveolares y parietoalv. esp. (516.8)	M	0	1	0	8	30	42	57	138	
	V	0	7	3	10	24	37	54	135	
Neumonopatía alveolar y parietoalveolar no espec. (516.9)	M	0	1	1	2	3	10	23	40	
	V	0	1	1	3	2	10	14	31	
Neumonopatía en esclerosis sistémica (517.2)	M	0	0	0	2	0	1	0	3	
	V	0	0	0	0	0	0	0	0	
Eosinofilia pulmonar (518.3)	M	0	2	3	17	19	29	17	87	
	V	0	4	2	13	21	23	30	93	
Total	M	0	5	12	58	97	183	340	695	
	V	0	22	15	64	145	335	482	1.063	

9. Enfermedades del aparato digestivo

Tabla 9.A

Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior						
Acalasia y cardioespasmo de esófago (530.0)	427	414	841	5,84	5,64	5,74
Gastritis atrófica (535.1)	1	3	4	0,01	0,04	0,03
Gastritis eosinofílica (535.7)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Gastritis eosinofílica, sin menc. hemorr. (535.70)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior						
Enteritis regional intestino delgado (555.0)	332	385	717	4,54	5,25	4,89
Enteritis regional intestino grueso (555.1)	156	128	284	2,13	1,74	1,94
Enteritis reg. int. delgado con grueso (555.2)	224	254	478	3,06	3,46	3,26
Enteritis regional sitio no especificado (555.9)	370	308	678	5,06	4,20	4,63
Enterocolitis ulcerativa (crónica) (556.0)	9	10	19	0,12	0,14	0,13
Ileocolitis ulcerativa (crónica) (556.1)	8	7	15	0,11	0,10	0,10
Proctitis ulcerativa (crónica) (556.2)	34	34	68	0,46	0,46	0,46
Proctosigmoiditis ulcerativa (crónica) (556.3)	27	37	64	0,37	0,50	0,44
Pseudopoliposis de colon (556.4)	16	23	39	0,22	0,31	0,27
Colitis ulcerativa colon izq. (crónica) (556.5)	42	32	74	0,57	0,44	0,51
Colitis ulcerativa universal (crónica) (556.6)	87	127	214	1,19	1,73	1,46
Otras colitis ulcerativas (556.8)	27	44	71	0,37	0,60	0,48
Colitis ulcerativa inespecífica (556.9)	447	499	946	6,11	6,80	6,46
9.7 Enf. del tracto biliar						
Colangitis (576.1)	167	214	381	2,28	2,92	2,60
9.8 Enf. hepática						
Hepatitis autoinmune (571.42)	100	39	139	1,37	0,53	0,95
Cirrosis biliar (571.6)	174	36	210	2,38	0,49	1,43
9.10 Hemorragia gastrointestinal						
Síndrome laceración-hemo. gastroesofágica (530.7)	158	246	404	2,16	3,35	2,76
9.11 Gastroenteritis no infecciosa						
Gastroenteritis eosinofílica (558.41)	9	8	17	0,12	0,11	0,12
Colitis eosinofílica (558.42)	7	10	17	0,10	0,14	0,12
9.12 Otros trast. gastrointest.						
Esprue tropical (579.1)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Total	2.829	2.863	5.692	38,68	39,03	38,86

Gráficos 9.A./9.B

Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

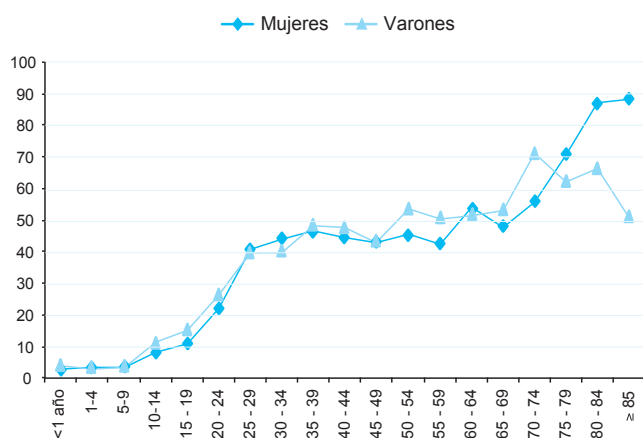
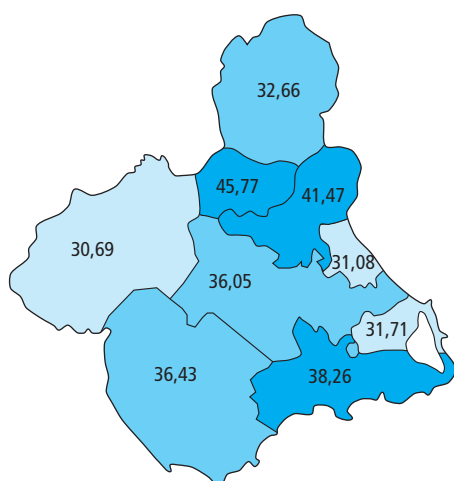


Tabla 9.B

Prevalencia de enfermedades raras del aparato digestivo.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total	
9.4 Trastornos del tracto digestivo superior	Acalasia y cardioespasmo de esófago (530.0)	M	0	4	38	93	85	84	123	427	
		V	0	15	28	94	104	97	76	414	
	Gastritis atrófica (535.1)	M	0	0	0	0	0	0	0	1	1
		V	0	0	0	0	0	0	0	3	3
	Gastritis eosinofílica (535.7)	M	0	0	0	0	0	0	0	1	1
		V	0	1	0	0	0	0	0	0	1
	Gastritis eosinofílica, sin menc. hemorr. (535.70)	M	0	0	0	1	1	0	2	4	4
		V	0	0	0	0	1	1	0	2	2
9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior	Enteritis regional intestino delgado (555.0)	M	0	4	49	134	90	36	19	332	
		V	0	3	76	141	105	41	19	385	
	Enteritis regional intestino grueso (555.1)	M	0	2	15	39	42	32	26	156	
		V	0	2	20	31	36	27	12	128	
	Enteritis reg. int. delgado con grueso (555.2)	M	0	6	40	85	48	34	11	224	
		V	0	5	58	116	48	19	8	254	
	Enteritis regional sitio no especificado (555.9)	M	0	7	43	136	99	42	43	370	
		V	0	2	46	102	91	40	27	308	
	Enterocolitis ulcerativa (crónica) (556.0)	M	0	0	3	0	2	1	3	9	
		V	0	0	1	3	1	2	3	10	
	Ileocolitis ulcerativa (crónica) (556.1)	M	0	0	0	3	3	0	2	8	
		V	0	1	1	1	2	1	1	7	
	Proctitis ulcerativa (crónica) (556.2)	M	0	1	7	8	14	2	2	34	
		V	2	1	1	12	9	6	3	34	
	Proctosigmoiditis ulcerativa (crónica) (556.3)	M	0	0	2	14	10	0	1	27	
		V	0	1	5	9	12	8	2	37	
	Pseudopoliposis de colon (556.4)	M	0	0	0	0	0	3	13	16	
		V	0	0	0	0	0	8	15	23	
	Colitis ulcerativa colon izquierdo (crónica) (556.5)	M	0	1	5	16	9	8	3	42	
		V	0	0	5	8	14	4	1	32	
Colitis ulcerativa universal (crónica) (556.6)	M	0	4	17	24	16	15	11	87		
	V	0	7	15	32	40	22	11	127		
Otras colitis ulcerativas (556.8)	M	0	0	4	8	10	3	2	27		
	V	0	0	2	11	14	13	4	44		
Colitis ulcerativa inespecífica (556.9)	M	0	4	42	143	109	83	66	447		
	V	0	1	35	120	136	132	75	499		
9.7 Enf. del tracto biliar	Colangitis (576.1)	M	1	3	2	19	25	36	81	167	
		V	1	6	3	15	47	65	77	214	
9.8 Enf. hepática	Hepatitis autoinmune (571.42)	M	0	1	5	19	31	29	15	100	
		V	0	4	2	6	11	10	6	39	
	Cirrosis biliar (571.6)	M	0	1	0	6	42	60	65	174	
		V	0	0	1	3	8	8	16	36	
9.10 Hemorragia gastrointestinal	Síndrome de laceración-hemorrágica gastroesofágica (530.7)	M	0	17	32	28	21	20	40	158	
		V	0	16	36	77	52	32	33	246	
9.11 Gastroenteritis no infecciosa	Gastroenteritis eosinofílica (558.41)	M	0	1	1	2	2	1	2	9	
		V	0	1	0	3	2	2	0	8	
	Colitis eosinofílica (558.42)	M	1	3	1	0	1	1	0	7	
		V	0	5	0	1	2	1	1	10	
9.12 Otros trast. gastrointestinales	Esprue tropical (579.1)	M	0	0	0	0	0	1	1	2	
		V	0	0	0	0	0	1	1	2	
Total		M	2	59	306	778	660	491	533	2.829	
		V	3	71	335	785	735	540	394	2.863	

10. Enfermedades del sistema genitourinario

Tabla 10.A

Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis proliferativa (581.0)	3	9	12	0,04	0,12	0,08
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membranosa (581.1)	44	86	130	0,60	1,17	0,89
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membrano-proliferativa (581.2)	9	7	16	0,12	0,10	0,11
Sínd. nefrótico y glomerulonefritis de cambios mínimos (581.3)	20	38	58	0,27	0,52	0,40
Síndrome nefrótico con otra lesión patol. renal especificada (581.89)	38	47	85	0,52	0,64	0,58
Glomerulonefritis crónica proliferativa (582.0)	25	65	90	0,34	0,89	0,61
Glomerulonefritis crónica membranosa (582.1)	16	39	55	0,22	0,53	0,38
Glomerulonefritis crónica membrano-proliferativa (582.2)	7	16	23	0,10	0,22	0,16
Glomerulonefritis crónica progresiva de evolución rápida (582.4)	5	6	11	0,07	0,08	0,08
Glomerulonefritis crónica con otra lesión renal especificada (582.89)	22	30	52	0,30	0,41	0,35
Glomerulonefritis crónica con lesión renal no especificada (582.9)	97	162	259	1,33	2,21	1,77
Nefritis y nefropatía (no aguda ni crónica) proliferativa (583.0)	9	23	32	0,12	0,31	0,22
Nefritis y nefropatía (no aguda ni crónica) membranosa (583.1)	6	16	22	0,08	0,22	0,15
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) membrano-proliferativa (583.2)	25	35	60	0,34	0,48	0,41
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) progres. evol. rápida (583.4)	9	16	25	0,12	0,22	0,17
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) con necrosis corteza (583.6)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otra nefrit/nefrop. (no aguda ni cr.) y lesión renal especificada (583.89)	78	70	148	1,07	0,95	1,01
Nefritis/nefrop. (no aguda ni cr.) y lesión renal no especificada (583.9)	170	334	504	2,32	4,55	3,44
Osteodistrofia renal (588.0)	6	5	11	0,08	0,07	0,08
Diabetes insípida nefrogénica (588.1)	15	11	26	0,21	0,15	0,18
Otra obstrucción ureteral (593.4)	64	68	132	0,88	0,93	0,90
Cistitis intersticial crónica (595.1)	56	17	73	0,77	0,23	0,50
Trigonitis (595.3)	64	13	77	0,88	0,18	0,53
Total	788	1.114	1.902	10,78	15,19	12,98

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 581.81 (Síndrome nefrótico en otras enfermedades), el 582.81 (Glomerulonefritis crónica en otras enfermedades), el 583.81 (Nefritis/nefropatía en otras enfermedades) y el 588.81 (Hiperparatiroidismo secundario de origen renal)

Gráficos 10.A./10.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

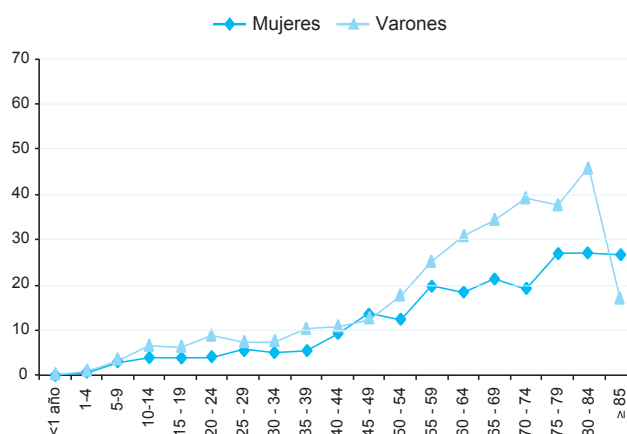
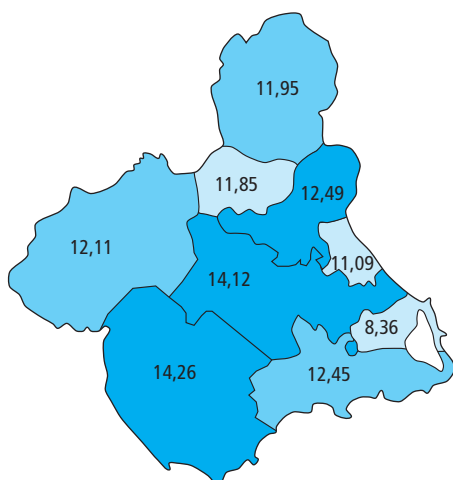


Tabla 10.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema urinario.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis proliferativa (581.0)	M	0	0	0	1	2	0	0	3
	V	0	0	2	1	2	3	1	9
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membranosa (581.1)	M	0	1	4	5	18	12	4	44
	V	0	1	4	13	37	21	10	86
Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membrano-proliferativa (581.2)	M	0	1	2	1	4	1	0	9
	V	0	0	2	0	3	2	0	7
Sínd. nefrótico y glomerulonefritis de cambios mínimos (581.3)	M	0	1	3	6	2	5	3	20
	V	0	5	8	6	5	10	4	38
Síndrome nefrótico con otra lesión patol. renal especificada (581.89)	M	0	1	1	2	2	10	22	38
	V	0	0	4	7	5	7	24	47
Glomerulonefritis crónica proliferativa (582.0)	M	0	1	1	4	9	6	4	25
	V	0	1	9	18	14	20	3	65
Glomerulonefritis crónica membranosa (582.1)	M	0	0	0	3	9	2	2	16
	V	0	0	3	4	9	18	5	39
Glomerulonefritis crónica membrano-proliferativa (582.2)	M	0	0	1	1	4	1	0	7
	V	0	0	1	1	6	5	3	16
Glomerulonefritis crónica progresiva de evolución rápida (582.4)	M	0	0	0	1	1	2	1	5
	V	0	0	0	1	2	1	2	6
Glomerulonefritis crón. con otra lesión renal especificada (582.89)	M	0	0	1	2	3	8	8	22
	V	0	0	1	2	7	6	14	30
Glomerulonefritis crón. con lesión renal no especificada (582.9)	M	0	0	1	14	30	24	28	97
	V	0	1	6	27	36	59	33	162
Nefritis y nefropatía (no aguda ni crónica) proliferativa (583.0)	M	0	0	1	5	1	2	0	9
	V	0	0	6	6	4	6	1	23
Nefritis y nefropatía (no aguda ni crónica) membranosa (583.1)	M	0	0	1	0	2	3	0	6
	V	0	0	2	1	8	4	1	16
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) membrano-proliferativa (583.2)	M	0	4	3	1	11	2	4	25
	V	0	5	4	3	12	9	2	35
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) progres. evol. rápida (583.4)	M	0	0	1	0	0	4	4	9
	V	0	0	1	2	6	4	3	16
Nefritis/nefropat. (no aguda ni cr.) con necrosis corteza (583.6)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Otra nefrit/nefrop. (no aguda ni cr.) y lesión renal especificada (583.89)	M	0	6	7	10	13	20	22	78
	V	0	6	5	11	9	22	17	70
Nefritis/nefrop. (no aguda ni cr.) y lesión renal no especificada (583.9)	M	0	12	22	23	47	29	37	170
	V	0	17	30	54	87	92	54	334
Osteodistrofia renal (588.0)	M	0	2	1	1	0	2	0	6
	V	0	1	1	0	0	1	2	5
Diabetes insípida nefrogénica (588.1)	M	0	0	0	1	5	7	2	15
	V	0	4	1	0	1	3	2	11
Otra obstrucción ureteral (593.4)	M	0	2	0	10	26	11	15	64
	V	0	3	1	7	10	20	27	68
Cistitis intersticial crónica (595.1)	M	0	0	0	9	17	21	9	56
	V	0	0	0	1	2	7	7	17
Trigonitis (595.3)	M	0	0	6	15	20	12	11	64
	V	0	0	0	1	3	2	7	13
Total	M	0	31	56	115	226	184	176	788
	V	0	44	91	166	268	323	222	1.114

*Se han excluido los códigos CIE9-MC 581.81 (Síndrome nefrótico en otras enfermedades), el 582.81 (Glomerulonefritis crónica en otras enfermedades), el 583.81 (Nefritis/nefropatía en otras enfermedades) y el 588.81 (Hiperparatiroidismo secundario de origen renal)

12. Enfermedades de la piel y tejido subcutáneo

Tabla 12.A

Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Dermatitis herpetiforme (694.0)	27	23	50	0,37	0,31	0,34
Dermatitis pustular subcorneal (694.1)	10	5	15	0,14	0,07	0,10
Dermatitis herpetiforme juvenil (694.2)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Pénfigo (694.4)	24	38	62	0,33	0,52	0,42
Penfigoide (694.5)	38	24	62	0,52	0,33	0,42
Penfigoide ben. membr. muc.-sin implic. ocular (694.60)	6	0	6	0,08	0,00	0,04
Penfigoide ben. membr. muc.-con implic. ocular (694.61)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel						
Eritema multiforme (695.1)	42	54	96	0,57	0,74	0,66
Síndrome de Stevens-Johnson (695.13)	14	19	33	0,19	0,26	0,23
Síndrome mixto SSJ- necrolisis epidérmica tóxica (695.14)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Necrolisis epidérmica tóxica (695.15)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Lupus eritematoso (695.4)	130	40	170	1,78	0,55	1,16
Enfermedad de Ritter (695.81)	5	8	13	0,07	0,11	0,09
Parapsoriasis (696.2)	25	23	48	0,34	0,31	0,33
Pitiriasis rubra pilaris (696.4)	4	5	9	0,05	0,07	0,06
Liquen plano (697.0)	119	78	197	1,63	1,06	1,34
12.4 Otros trastornos de la piel						
Esclerodermia circunscrita (701.0)	113	94	207	1,55	1,28	1,41
Queratoderma adquirido (701.1)	459	476	935	6,28	6,49	6,38
Acantosis nigricans adquirida (701.2)	21	18	39	0,29	0,25	0,27
Otras atrofia/hipertrofias de la piel especificadas (701.8)	56	43	99	0,77	0,59	0,68
Enfermedad de Fox-Fordyce (705.82)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Total	1.104	956	2.060	15,10	13,03	14,06

Gráficos 12.A./12.B

Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

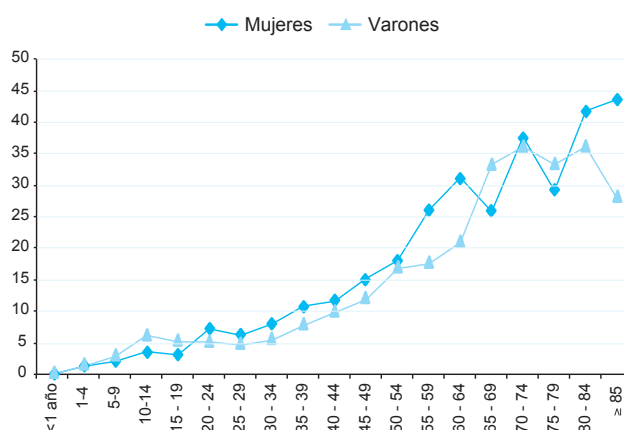
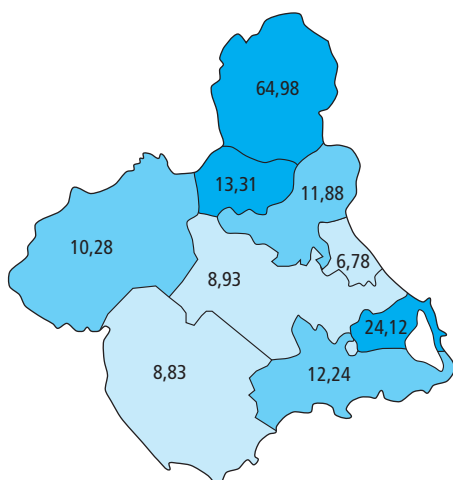


Tabla 12.B

Prevalencia de enfermedades raras de la piel y tejido subcutáneo.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Dermatitis herpetiforme (694.0)	M	0	2	1	8	8	3	5	27
	V	0	2	3	8	5	5	0	23
Dermatitis pustular subcorneal (694.1)	M	0	0	1	2	3	3	1	10
	V	0	0	1	0	3	1	0	5
Dermatitis herpetiforme juvenil (694.2)	M	0	1	0	1	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Pénfigo (694.4)	M	0	0	0	5	3	9	7	24
	V	0	0	1	6	9	7	15	38
Penfigoide (694.5)	M	0	0	1	4	4	7	22	38
	V	0	0	0	1	3	4	16	24
Penfigoide benigno de la membrana mucosa-sin implicación ocular (694.60)	M	0	0	0	0	0	2	4	6
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Penfigoide benigno de la membrana mucosa-con implicación ocular (694.61)	M	0	0	0	1	0	0	2	3
	V	0	0	1	0	0	1	1	3
Eritema multiforme (695.1)	M	0	6	3	16	7	4	6	42
	V	0	12	7	13	13	5	4	54
Síndrome de Stevens-Johnson (695.13)	M	0	1	2	5	5	1	0	14
	V	0	3	3	5	3	3	2	19
Síndrome mixto síndrome de Stevens-Johnson - necrolisis epidérmica tóxica (695.14)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Necrolisis epidérmica tóxica (695.15)	M	0	0	0	2	0	0	2	4
	V	0	0	0	1	1	0	0	2
Lupus eritematoso (695.4)	M	0	0	9	43	46	23	9	130
	V	0	0	1	2	19	13	5	40
Enfermedad de Ritter (695.81)	M	0	5	0	0	0	0	0	5
	V	0	8	0	0	0	0	0	8
Parapsoriasis (696.2)	M	0	1	4	7	8	2	3	25
	V	0	2	2	4	5	5	5	23
Pitiriasis rubra pilaris (696.4)	M	0	1	0	1	1	1	0	4
	V	0	1	1	0	3	0	0	5
Liquen plano (697.0)	M	0	1	5	16	37	38	22	119
	V	0	3	5	22	27	16	5	78
Esclerodermia circunscrita (701.0)	M	0	2	13	18	23	34	23	113
	V	0	3	8	14	26	25	18	94
Queratoderma adquirido (701.1)	M	0	3	11	34	126	153	132	459
	V	0	5	18	45	96	180	132	476
Acantosis nigricans adquirida (701.2)	M	0	3	9	5	3	1	0	21
	V	0	3	3	4	4	1	3	18
Otras atrofas/hipertrofias de la piel especificadas (701.8)	M	0	2	8	9	16	12	9	56
	V	0	1	6	7	12	10	7	43
Enfermedad de Fox-Fordyce (705.82)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	0	0	2	0	0	0	2
Total	M	0	28	67	178	291	293	247	1.104
	V	0	43	60	134	229	277	213	956

13. Enfermedades del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo

Tabla 13.A

Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

	Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
		Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones	Síndrome de Felty (714.1)	22	10	32	0,30	0,14	0,22
	Artritis reumatoide juvenil poliarti., crónica o no esp. (714.30)	174	88	262	2,38	1,20	1,79
	Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda (714.31)	19	11	30	0,26	0,15	0,20
	Artritis reum. juv. oligoarticular o pauciarticular (714.32)	24	18	42	0,33	0,25	0,29
	Artritis reumatoide juvenil monoarticular (714.33)	7	10	17	0,10	0,14	0,12
	Pulmón reumatoideo (714.81)	3	5	8	0,04	0,07	0,05
	Enf Kaschin-Beck (716.0 [0-9])	3	5	8	0,04	0,07	0,05
	Sinovitis vellonodular (719.2 [0-9])	95	123	218	1,30	1,68	1,49
	Reumatismo palindrómico (719.3 [0-9])	23	14	37	0,31	0,19	0,25
	Espondilitis anquilosante (720.0)	177	361	538	2,42	4,92	3,67
13.3 Espondilosis, trast. del disco intervertebral, otros problemas de espalda	Entesopatía vertebral (720.1)	2	3	5	0,03	0,04	0,03
	Hiperostosis espinal anquilosante (721.6)	53	52	105	0,72	0,71	0,72
	Otros síndromes que afectan a la región cervical (723.8)	53	43	96	0,72	0,59	0,66
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enfermedades del tejido conectivo	Lupus eritematoso sistémico (710.0)	641	105	746	8,77	1,43	5,09
	Esclerosis sistémica (710.1)	178	27	205	2,43	0,37	1,40
	Síndrome sicca (710.2)	516	55	571	7,06	0,75	3,90
	Dermatomiositis (710.3)	38	18	56	0,52	0,25	0,38
	Polimiositis (710.4)	31	15	46	0,42	0,20	0,31
	Otras enf. sistémicas del tejido conectivo (710.8)	24	7	31	0,33	0,10	0,21
	Enf. sistémica del tejido conectivo no especificada (710.9)	51	13	64	0,70	0,18	0,44
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	Síndrome miálgico eosinofílico (710.5)	7	0	7	0,10	0,00	0,05
	Polimialgia reumática (725)	531	244	775	7,26	3,33	5,29
	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas (727.02)	39	33	72	0,53	0,45	0,49
	Miositis osificante progresiva (728.11)	5	4	9	0,07	0,05	0,06
	Otras fibromatosis (728.79)	17	11	28	0,23	0,15	0,19
13.9 Otras enfermedades óseas y deformidades musculoesqueléticas	Osteítis deformante sin mención de tumor óseo (731.0)	81	94	175	1,11	1,28	1,19
	Osteoartropatía pulmonar hipertrófica (731.2)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
	Osteocondrosis juvenil vertebral (732.0)	25	14	39	0,34	0,19	0,27
	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis (732.1)	56	132	188	0,77	1,80	1,28
	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior (732.3)	16	67	83	0,22	0,91	0,57
	Osteocondrosis juvenil extrem. inferior salvo pie (732.4)	66	124	190	0,90	1,69	1,30
	Osteocondrosis juvenil de pie (732.5)	78	93	171	1,07	1,27	1,17
	Osteocondritis disecante (732.7)	54	81	135	0,74	1,10	0,92
	Enfermedad de Tietze (733.6)	133	96	229	1,82	1,31	1,56
	Algoneurodistrofia (733.7)	37	30	67	0,51	0,41	0,46
Total		3.281	2.007	5.288	44,87	27,36	36,10

Gráficos 13.A./13.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.) Región de Murcia, 2015.

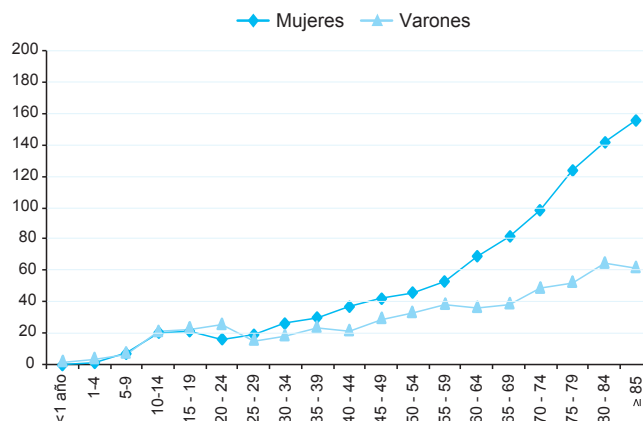
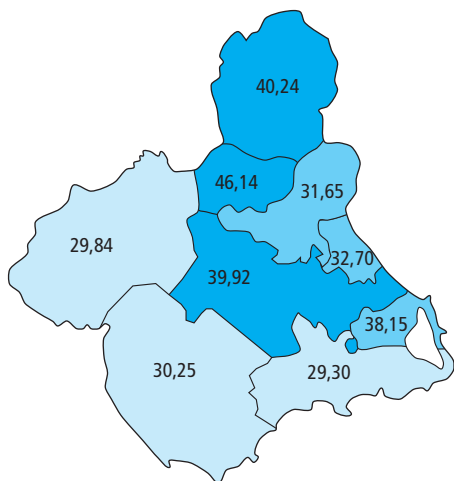


Tabla 13.B

Prevalencia de enfermedades raras del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Síndrome de Felty (714.1)	M	0	0	3	1	8	8	2	22
	V	0	1	1	2	3	3	0	10
Artritis reumatoide juvenil poliarticular, crónica o no especificada (714.30)	M	0	47	43	29	23	24	8	174
	V	0	30	21	15	11	8	3	88
Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda (714.31)	M	0	6	9	3	1	0	0	19
	V	0	3	6	2	0	0	0	11
Artritis reum. juv. oligoarticular o pauciarticular (714.32)	M	0	18	5	0	0	0	1	24
	V	0	11	5	0	2	0	0	18
Artritis reumatoide juvenil monoarticular (714.33)	M	0	5	2	0	0	0	0	7
	V	0	8	2	0	0	0	0	10
Pulmón reumatoideo (714.81)	M	0	0	0	0	1	2	0	3
	V	0	0	0	1	2	2	0	5
Enf Kaschin-Beck (716.0 [0-9])	M	0	0	0	1	0	1	1	3
	V	0	1	0	0	1	1	2	5
Sinovitis vellonodular (719.2 [0-9])	M	0	3	12	16	27	26	11	95
	V	0	4	8	45	40	22	4	123
Reumatismo palindrómico (719.3 [0-9])	M	0	0	0	7	6	7	3	23
	V	0	0	0	4	6	3	1	14
Espandilitis anquilosante (720.0)	M	0	1	4	64	58	38	12	177
	V	0	0	11	77	130	104	39	361
Entesopatía vertebral (720.1)	M	0	0	0	0	0	0	2	2
	V	0	0	0	1	2	0	0	3
Hiperostosis espinal anquilosante (721.6)	M	0	0	0	0	1	10	42	53
	V	0	0	0	0	5	18	29	52
Otros síndromes que afectan a la región cervical (723.8)	M	0	0	2	6	18	19	8	53
	V	0	0	2	7	13	12	9	43

Tabla 13.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
13.7 Lupus eritematoso sistémico y enfermedades del tejido conectivo	Lupus eritematoso sistémico (710.0)	M	0	3	40	223	217	117	41	641
		V	1	1	8	26	41	17	11	105
	Esclerosis sistémica (710.1)	M	0	1	7	24	46	54	46	178
		V	0	2	0	4	9	6	6	27
	Síndrome sicca (710.2)	M	0	0	3	37	103	187	186	516
		V	0	1	2	8	10	12	22	55
	Dermatomiositis (710.3)	M	0	0	3	6	8	12	9	38
		V	0	1	5	3	5	2	2	18
	Polimiositis (710.4)	M	0	0	0	7	5	10	9	31
		V	0	0	0	2	5	6	2	15
Otras enf. sistémicas del tejido conectivo (710.8)	M	0	0	2	6	6	4	6	24	
	V	0	0	0	2	4	1	0	7	
Enf sistémica del tejido conectivo no especificada (710.9)	M	0	2	3	11	15	12	8	51	
	V	0	1	0	1	5	1	5	13	
13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo	Síndrome miálgico eosinofílico (710.5)	M	0	0	0	1	1	4	1	7
		V	0	0	0	0	0	0	0	0
	Polimialgia reumática (725)	M	0	0	0	6	18	87	420	531
		V	0	0	0	1	7	39	197	244
	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas (727.02)	M	0	1	2	9	12	12	3	39
		V	0	0	0	13	16	4	0	33
	Miositis osificante progresiva (728.11)	M	0	0	0	0	5	0	0	5
		V	0	0	0	0	2	2	0	4
	Otras fibromatosis (728.79)	M	0	3	1	7	3	2	1	17
		V	0	0	1	3	2	3	2	11
13.9 Otras enfermedades óseas y deformidades musculoesqueléticas	Osteítis deformante sin mención de tumor óseo (731.0)	M	0	0	0	2	12	19	48	81
		V	0	0	1	1	8	41	43	94
	Osteoartropatía pulmonar hipertrófica (731.2)	M	0	0	0	0	1	1	0	2
		V	0	0	0	0	0	1	0	1
	Osteocondrosis juvenil vertebral (732.0)	M	0	0	7	3	6	2	7	25
		V	0	0	5	2	5	2	0	14
	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis (732.1)	M	0	12	22	12	5	3	2	56
		V	0	36	42	22	24	8	0	132
	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior (732.3)	M	0	5	5	4	2	0	0	16
		V	0	18	35	5	9	0	0	67
	Osteocondrosis juvenil de extrem. inferior salvo pie (732.4)	M	0	12	23	9	10	9	3	66
		V	0	9	53	28	24	10	0	124
	Osteocondrosis juvenil de pie (732.5)	M	0	2	12	15	21	25	3	78
		V	0	1	14	36	24	15	3	93
	Osteocondritis disecante (732.7)	M	0	0	9	9	14	14	8	54
		V	0	0	20	30	24	6	1	81
	Enfermedad de Tietze (733.6)	M	0	0	8	18	43	46	18	133
		V	0	0	8	16	44	24	4	96
	Algoneurodistrofia (733.7)	M	0	0	1	4	11	13	8	37
		V	0	0	1	8	13	8	0	30
Total	M	0	121	228	540	707	768	917	3.281	
	V	1	128	251	365	496	381	385	2.007	

14. Anomalías congénitas

14.1. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias

Tabla 14.1.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Tronco arterioso común (745.0)	4	3	7	0,05	0,04	0,05
Transposición de grandes vasos (745.1)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Transposición completa de grandes vasos (745.10)	21	27	48	0,29	0,37	0,33
Ventrículo derecho de doble salida (745.11)	3	0	3	0,04	0,00	0,02
Transposición corregida de grandes vasos (745.12)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Otra transposición de grandes vasos (745.19)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Tetralogía de Fallot (745.2)	54	55	109	0,74	0,75	0,74
Ventrículo común (745.3)	5	2	7	0,07	0,03	0,05
Defecto de tabique ventricular (745.4)	205	216	421	2,80	2,94	2,87
Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especific. (745.60)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Defecto ostium primum (745.61)	13	5	18	0,18	0,07	0,12
Otros defectos de los cojinetes endocárdicos NCOC (745.69)	16	11	27	0,22	0,15	0,18
Otras anomalías del cierre septal (745.8)	5	3	8	0,07	0,04	0,05
Defecto del cierre de tabique no especificado (745.9)	3	6	9	0,04	0,08	0,06
Anomalía de la válvula pulmonar no especificada (746.00)	5	2	7	0,07	0,03	0,05
Atresia, congénita (746.01)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Estenosis congénita (746.02)	32	31	63	0,44	0,42	0,43
Otras anomalías de la válvula pulmonar NCOC (746.09)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas (746.1)	7	6	13	0,10	0,08	0,09
Anomalía de Ebstein (746.2)	17	13	30	0,23	0,18	0,20
Estenosis congénita de la válvula aórtica (746.3)	12	25	37	0,16	0,34	0,25
Insuficiencia congénita de la válvula aórtica (746.4)	44	140	184	0,60	1,91	1,26
Estenosis mitral congénita (746.5)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Insuficiencia mitral congénita (746.6)	3	5	8	0,04	0,07	0,05
Estenosis subaórtica congénita (746.81)	16	9	25	0,22	0,12	0,17
Corazón triauricular (746.82)	4	0	4	0,05	0,00	0,03
Estenosis infundibular pulmonar (746.83)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Anomalías obstructivas del corazón NCOC (746.84)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Anomalía de arteria coronaria (746.85)	63	150	213	0,86	2,04	1,45
Bloqueo cardíaco congénito (746.86)	6	11	17	0,08	0,15	0,12
Malposición cardíaca y del ápex cardíaco (746.87)	7	9	16	0,10	0,12	0,11
Otras anomalías cardíacas congénitas NCOC (746.89)	147	325	472	2,01	4,43	3,22
Anomalía cardíaca congénita no especificada (746.9)	83	112	195	1,13	1,53	1,33
Conducto arterioso abierto (747.0)	268	263	531	3,66	3,59	3,62
Coartación de aorta (preductal) (postductal) (747.10)	32	62	94	0,44	0,85	0,64
Interrupción del arco aórtico (747.11)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Anomalía congénita de aorta no especificada (747.20)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Anomalías del arco aórtico (747.21)	5	9	14	0,07	0,12	0,10
Atresia y estenosis de aorta (747.22)	16	31	47	0,22	0,42	0,32
Otras anomalías congénitas de aorta NCOC (747.29)	40	50	90	0,55	0,68	0,61
Anomalías de la arteria pulmonar (747.3)	69	63	132	0,94	0,86	0,90
Coartación y atresia de la arteria pulmonar (747.31)	11	15	26	0,15	0,20	0,18
Malformación arteriovenosa pulmonar (747.32)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Otras anomalías de la art. pulmonar y de la circulación pulmonar (747.39)	3	0	3	0,04	0,00	0,02
Anomalía de grandes venas no especificada (747.40)	6	10	16	0,08	0,14	0,11
Conexión anómala total de venas pulmonares (747.41)	11	4	15	0,15	0,05	0,10
Conexión anómala parcial de venas pulmonares (747.42)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Otras anomalías de grandes venas (747.49)	12	14	26	0,16	0,19	0,18

Tabla 14.1.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalia del sistema vascular periférico, sitio no especific. (747.60)	33	29	62	0,45	0,40	0,42
Anomalia de los vasos gastrointestinales (747.61)	9	12	21	0,12	0,16	0,14
Anomalia de los vasos renales (747.62)	7	5	12	0,10	0,07	0,08
Anomalia de los vasos de miembros superiores (747.63)	13	15	28	0,18	0,20	0,19
Anomalia de los vasos de miembros inferiores (747.64)	29	20	49	0,40	0,27	0,33
Anomalia de otros sitios espec. del sist. vascular periférico (747.69)	31	41	72	0,42	0,56	0,49
Anomalías del sistema cerebrovascular (747.81)	243	243	486	3,32	3,31	3,32
Anomalia de los vasos espinales (747.82)	5	11	16	0,07	0,15	0,11
Circulación fetal persistente (747.83)	32	54	86	0,44	0,74	0,59
Otras anomalías circulatorias NCOC (747.89)	5	6	11	0,07	0,08	0,08
Otras anomalías del aparato circulatorio no especificadas (747.9)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Total	1.673	2.148	3.821	22,88	29,28	26,08

Gráficos 14.1.A./14.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

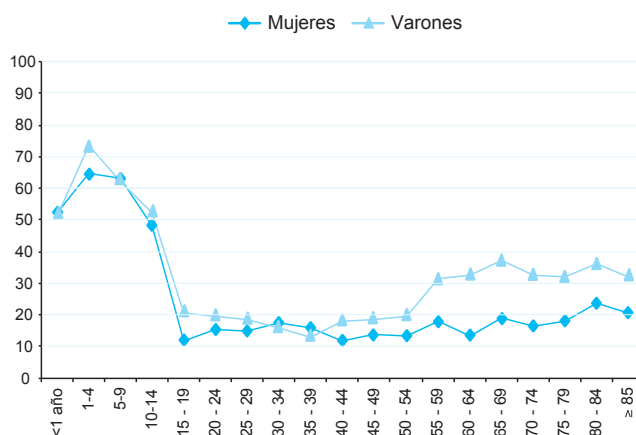
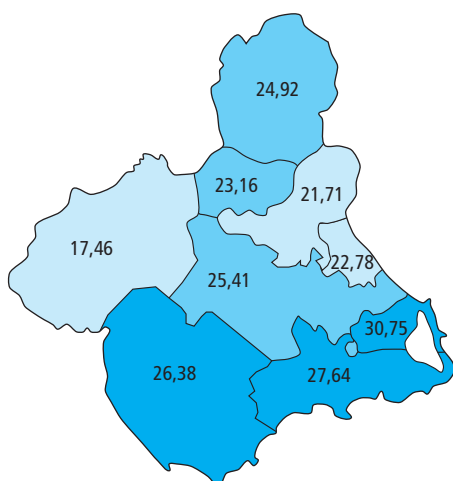


Tabla 14.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Tronco arterioso común (745.0)	M	0	3	0	0	0	0	1	4
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Transposición de grandes vasos (745.1)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Transposición completa de grandes vasos (745.10)	M	0	12	5	3	1	0	0	21
	V	1	14	9	3	0	0	0	27
Ventrículo derecho de doble salida (745.11)	M	0	0	0	3	0	0	0	3
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Transposición corregida de grandes vasos (745.12)	M	0	0	1	0	0	1	0	2
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Otra transposición de grandes vasos (745.19)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	0	1	1

Tabla 14.1.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Tetralogía de Fallot (745.2)	M	1	15	16	16	5	0	1	54
	V	1	24	12	11	3	4	0	55
Ventrículo común (745.3)	M	0	2	1	2	0	0	0	5
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Defecto de tabique ventricular (745.4)	M	9	135	26	15	10	5	5	205
	V	11	148	25	11	12	6	3	216
Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especific. (745.60)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	0	1	1	0	0	0	2
Defecto ostium primum (745.61)	M	0	3	0	8	2	0	0	13
	V	0	2	2	1	0	0	0	5
Otros defectos de los cojinetes endocárdicos NCOC (745.69)	M	0	4	3	4	2	1	2	16
	V	0	5	0	2	2	2	0	11
Otras anomalías del cierre septal (745.8)	M	0	2	1	0	1	1	0	5
	V	1	0	1	0	1	0	0	3
Defecto del cierre de tabique no especificado (745.9)	M	0	1	1	1	0	0	0	3
	V	0	3	0	1	1	0	1	6
Anomalía de la válvula pulmonar no especificada (746.00)	M	0	3	0	1	0	0	1	5
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Atresia, congénita (746.01)	M	0	0	0	0	1	0	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Estenosis congénita (746.02)	M	1	21	4	2	1	3	0	32
	V	2	16	5	4	3	1	0	31
Otras anomalías de la válvula pulmonar NCOC (746.09)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	1	0	2
Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas (746.1)	M	0	4	3	0	0	0	0	7
	V	0	1	3	0	2	0	0	6
Anomalía de Ebstein (746.2)	M	0	6	1	4	3	2	1	17
	V	0	4	3	3	3	0	0	13
Estenosis congénita de la válvula aórtica (746.3)	M	0	3	1	5	2	1	0	12
	V	0	6	7	1	6	3	2	25
Insuficiencia congénita de la válvula aórtica (746.4)	M	0	3	4	9	16	11	1	44
	V	0	9	12	25	58	35	1	140
Estenosis mitral congénita (746.5)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	1	0	0	2
Insuficiencia mitral congénita (746.6)	M	0	2	1	0	0	0	0	3
	V	0	2	0	1	2	0	0	5
Estenosis subaórtica congénita (746.81)	M	0	0	1	3	7	4	1	16
	V	0	0	4	1	2	2	0	9
Corazón triauricular (746.82)	M	0	0	0	0	0	2	2	4
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Estenosis infundibular pulmonar (746.83)	M	0	1	0	1	1	0	0	3
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Anomalías obstructivas del corazón NCOC (746.84)	M	0	1	0	1	0	0	0	2
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Anomalía de arteria coronaria (746.85)	M	1	3	0	5	13	21	20	63
	V	0	6	3	14	43	52	32	150
Bloqueo cardíaco congénito (746.86)	M	0	1	1	2	1	1	0	6
	V	0	3	2	2	2	1	1	11
Malposición cardíaca y del ápex cardíaco (746.87)	M	0	3	1	2	1	0	0	7
	V	0	0	0	1	1	6	1	9
Otras anomalías cardíacas congénitas NCOC (746.89)	M	1	29	11	29	40	26	11	147
	V	1	39	38	99	78	53	17	325
Anomalía cardíaca congénita no especificada (746.9)	M	1	40	14	18	7	1	2	83
	V	2	54	29	13	6	5	3	112
Conducto arterioso abierto (747.0)	M	13	226	20	6	1	2	0	268
	V	11	231	14	4	1	0	2	263
Coartación de aorta (preductal) (postductal) (747.10)	M	1	15	8	5	1	1	1	32
	V	0	28	15	11	6	1	1	62
Interrupción del arco aórtico (747.11)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	1	0	1	0	0	0	0	2
Anomalía congénita de aorta no especificada (747.20)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	1	0	1	0	0	2

Tabla 14.1.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalías del arco aórtico (747.21)	M	0	2	0	3	0	0	0	5
	V	0	2	2	1	1	3	0	9
Atresia y estenosis de aorta (747.22)	M	0	0	0	0	0	3	13	16
	V	0	2	3	1	3	8	14	31
Otras anomalías congénitas de aorta NCOC (747.29)	M	1	1	1	1	2	7	27	40
	V	0	2	0	2	5	11	30	50
Anomalías de la arteria pulmonar (747.3)	M	0	56	3	5	3	0	2	69
	V	0	55	0	4	1	2	1	63
Coartación y atresia de la arteria pulmonar (747.31)	M	5	4	1	1	0	0	0	11
	V	6	7	1	0	1	0	0	15
Malformación arteriovenosa pulmonar (747.32)	M	1	0	0	0	1	1	0	3
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Otras anomalías de la art. pulmonar y de la circul. pulmonar (747.39)	M	1	1	0	0	1	0	0	3
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Anomalía de grandes venas no especificada (747.40)	M	0	0	0	0	2	2	2	6
	V	0	4	3	0	2	1	0	10
Conexión anómala total de venas pulmonares (747.41)	M	1	4	1	2	1	1	1	11
	V	0	2	1	1	0	0	0	4
Conexión anómala parcial de venas pulmonares (747.42)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Otras anomalías de grandes venas (747.49)	M	0	4	1	4	1	0	2	12
	V	0	4	3	1	2	3	1	14
Anomalía del sistema vascular periférico, sitio no especific. (747.60)	M	1	14	2	6	3	5	2	33
	V	0	6	4	1	9	8	1	29
Anomalía de los vasos gastrointestinales (747.61)	M	0	1	2	4	0	0	2	9
	V	0	1	0	1	3	4	3	12
Anomalía de los vasos renales (747.62)	M	0	0	2	1	4	0	0	7
	V	0	0	0	1	1	3	0	5
Anomalía de los vasos de miembros superiores (747.63)	M	0	1	3	3	4	2	0	13
	V	0	2	2	5	2	4	0	15
Anomalía de los vasos de miembros inferiores (747.64)	M	0	7	2	8	9	1	2	29
	V	0	4	3	3	1	5	4	20
Anomalía de otros sitios espec. del sist. vascular periférico (747.69)	M	0	7	1	9	4	8	2	31
	V	0	13	6	3	6	12	1	41
Anomalías del sistema cerebrovascular (747.81)	M	0	15	27	64	73	37	27	243
	V	0	13	24	57	72	52	25	243
Anomalía de los vasos espinales (747.82)	M	0	0	2	0	1	1	1	5
	V	0	0	1	2	3	3	2	11
Circulación fetal persistente (747.83)	M	2	30	0	0	0	0	0	32
	V	4	50	0	0	0	0	0	54
Otras anomalías circulatorias NCOC (747.89)	M	0	0	0	0	1	1	3	5
	V	0	0	2	1	1	1	1	6
Otras anomalías del aparato circulatorio no especificadas (747.9)	M	0	2	0	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	1	1	2
Total	M	40	690	174	256	226	152	135	1.673
	V	41	777	246	294	348	293	149	2.148

14.2. Anomalías congénitas digestivas

Tabla 14.2.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía de la lengua no especificada (750.10)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Aglosia (750.11)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Adherencias congénitas de la lengua (750.12)	2	4	6	0,03	0,05	0,04

Tabla 14.2.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Macroglosia congénita (750.15)	5	7	12	0,07	0,10	0,08
Otras anomalías de la lengua NCOOC (750.19)	2	6	8	0,03	0,08	0,05
Otras anomalías especificadas de boca y faringe (750.2)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Ausencia de glándula salival (750.21)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Fístula de glándula salival congénita (750.24)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Otras anomalías específicas de boca (750.26)	35	27	62	0,48	0,37	0,42
Otras anomalías especificadas de faringe (750.29)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Fístula traqueoesofágica con atresia y estenosis esofágicas (750.3)	68	108	176	0,93	1,47	1,20
Otras anomalías especificadas del esófago (750.4)	28	24	52	0,38	0,33	0,35
Estenosis pilórica hipertrófica congénita (750.5)	29	134	163	0,40	1,83	1,11
Hernia hiatal congénita (750.6)	5	6	11	0,07	0,08	0,08
Otras anomalías especificadas del estómago (750.7)	1	6	7	0,01	0,08	0,05
Otras anomalías especificadas del tracto digestivo superior (750.8)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Anomalía del tracto digestivo superior no especificada (750.9)	7	21	28	0,10	0,29	0,19
Divertículo de Meckel (751.0)	78	161	239	1,07	2,19	1,63
Atresia y estenosis del intestino delgado (751.1)	16	11	27	0,22	0,15	0,18
Atresia y estenosis de intestino grueso, recto y canal anal (751.2)	21	23	44	0,29	0,31	0,30
Enfermedad de Hirschsprung y otros trast. funcion. cong. colon (751.3)	20	44	64	0,27	0,60	0,44
Anomalías de fijación intestinal (751.4)	35	45	80	0,48	0,61	0,55
Otras anomalías del intestino (751.5)	191	169	360	2,61	2,30	2,46
Anomalía no especif. de vesícula biliar, vías biliares e hígado (751.60)	7	8	15	0,10	0,11	0,10
Atresia biliar (751.61)	8	11	19	0,11	0,15	0,13
Enfermedad quística congénita de hígado (751.62)	17	6	23	0,23	0,08	0,16
Otras anomalías de vesícula biliar, vías biliares e hígado (751.69)	89	48	137	1,22	0,65	0,94
Anomalías pancreáticas (751.7)	36	34	70	0,49	0,46	0,48
Otras anomalías especificadas del aparato digestivo (751.8)	7	2	9	0,10	0,03	0,06
Anomalía del aparato digestivo no especificada (751.9)	3	4	7	0,04	0,05	0,05
Total	720	917	1.637	9,85	12,50	11,18

*Se ha excluido el código CIE9-MC 750.0 (Anquilosis)

Gráficos 14.2.A./14.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

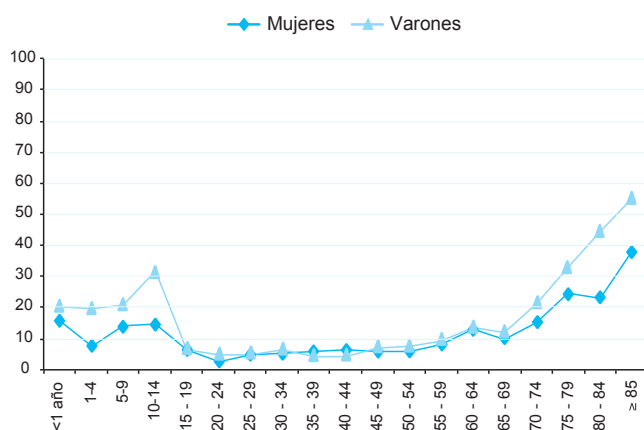
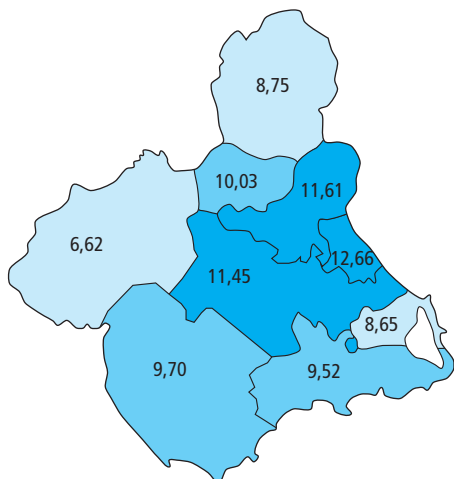


Tabla 14.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas digestivas.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalía de la lengua no especificada (750.10)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	2	0	0	1	1	0	4
Aglosia (750.11)	M	0	0	0	0	2	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Adherencias congénitas de la lengua (750.12)	M	0	2	0	0	0	0	0	2
	V	0	4	0	0	0	0	0	4
Macroglosia congénita (750.15)	M	0	4	0	1	0	0	0	5
	V	0	4	0	1	1	1	0	7
Otras anomalías de la lengua NCOC (750.19)	M	0	1	0	1	0	0	0	2
	V	0	3	0	1	0	1	1	6
Otras anomalías especificadas de boca y faringe (750.2)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Ausencia de glándula salival (750.21)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Fístula de glándula salival congénita (750.24)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Otras anomalías específicas de boca (750.26)	M	0	28	3	1	2	1	0	35
	V	0	11	7	4	4	1	0	27
Otras anomalías especificadas de faringe (750.29)	M	0	1	1	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	1	1
Fístula traqueoesofágica con atresia y estenosis esofágicas (750.3)	M	1	7	0	2	15	18	25	68
	V	3	9	4	8	25	25	34	108
Otras anomalías especificadas del esófago (750.4)	M	0	0	0	2	1	7	18	28
	V	0	1	0	0	3	6	14	24
Estenosis pilórica hipertrófica congénita (750.5)	M	3	25	0	0	1	0	0	29
	V	7	125	1	1	0	0	0	134
Hernia hiatal congénita (750.6)	M	0	2	1	0	0	0	2	5
	V	0	0	1	1	0	3	1	6
Otras anomalías especificadas del estómago (750.7)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	2	0	2	2	0	0	6
Otras anomalías especificadas del tracto digestivo superior (750.8)	M	0	0	0	1	0	0	1	2
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Anomalía del tracto digestivo superior no especificada (750.9)	M	0	2	3	2	0	0	0	7
	V	0	4	3	4	3	5	2	21
Divertículo de Meckel (751.0)	M	0	7	13	16	18	10	14	78
	V	2	31	28	24	25	27	24	161
Atresia y estenosis del intestino delgado (751.1)	M	2	10	0	3	0	0	1	16
	V	1	10	0	0	0	0	0	11
Atresia y estenosis de intestino grueso, recto y canal anal (751.2)	M	0	11	4	0	1	2	3	21
	V	0	18	0	2	1	2	0	23
Enfermedad de Hirschsprung y otros trast. funcion. cong. colon (751.3)	M	1	15	1	0	0	0	3	20
	V	0	33	8	2	0	0	1	44
Anomalías de fijación intestinal (751.4)	M	0	9	4	6	3	6	7	35
	V	0	7	1	4	5	10	18	45
Otras anomalías del intestino (751.5)	M	4	13	9	33	30	42	60	191
	V	2	24	7	23	22	24	67	169
Anomalía no especif. de vesícula biliar, vías biliares e hígado (751.60)	M	0	0	1	3	1	1	1	7
	V	0	0	0	0	2	4	2	8
Atresia biliar (751.61)	M	1	3	3	0	0	0	1	8
	V	1	6	2	1	1	0	0	11
Enfermedad quística congénita de hígado (751.62)	M	0	1	0	5	1	5	5	17
	V	0	1	0	0	1	2	2	6
Otras anomalías de vesícula biliar, vías biliares e hígado (751.69)	M	0	8	6	18	14	14	29	89
	V	0	7	2	4	12	8	15	48
Anomalías pancreáticas (751.7)	M	0	0	2	6	7	10	11	36
	V	0	2	2	7	11	8	4	34
Otras anomalías especificadas del aparato digestivo (751.8)	M	0	1	0	1	2	2	1	7
	V	0	0	0	0	1	0	1	2
Anomalía del aparato digestivo no especificada (751.9)	M	0	1	0	0	0	0	2	3
	V	0	2	0	1	1	0	0	4
Total	M	12	151	54	103	98	118	184	720
	V	16	307	67	90	121	129	187	917

*Se ha excluido el código CIE9-MC 750.0 (Anquiloglosia)

14.3. Anomalías congénitas genitourinarias

Tabla 14.3.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía no espec. de trompas de Falop. y ligamentos anchos (752.10)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Quiste embrionario de trompas de Falop. y ligamentos anchos (752.11)	385	0	385	5,26	0,00	2,63
Otras anomalías de trompas de Falopio y ligamentos anchos (752.19)	14	0	14	0,19	0,00	0,10
Duplicación de útero (752.2)	136	0	136	1,86	0,00	0,93
Agnesia de útero (752.31)	4	0	4	0,05	0,00	0,03
Anomalías de cérvix, vagina y genit. fem. ext. no especif. (752.40)	20	0	20	0,27	0,00	0,14
Quiste embrionario de cérvix, vagina y genitales ext. fem. (752.41)	7	0	7	0,10	0,00	0,05
Himen imperforado (752.42)	28	0	28	0,38	0,00	0,19
Duplicación cervical (752.44)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Agnesia vaginal (752.45)	4	0	4	0,05	0,00	0,03
Tabique vaginal transversal (752.46)	5	0	5	0,07	0,00	0,03
Tabique vaginal longitudinal (752.47)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Otras anomalías cérvix, vagina y genitales externos femeninos (752.49)	234	0	234	3,20	0,00	1,60
Epispadias (752.62)	0	7	7	0,00	0,10	0,05
Micro-pene (752.64)	0	14	14	0,00	0,19	0,10
Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo (752.7)	4	4	8	0,05	0,05	0,05
Otras anomalías especificadas de órganos genitales (752.8)	5	26	31	0,07	0,35	0,21
Transposición escrotal (752.81)	0	4	4	0,00	0,05	0,03
Otras anomalías de los órganos genitales (752.89)	35	113	148	0,48	1,54	1,01
Agnesia y disgenesia renales (753.0)	185	210	395	2,53	2,86	2,70
Quiste renal individual congénito (753.11)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Riñón poliquístico, tipo no especificado (753.12)	115	118	233	1,57	1,61	1,59
Riñón poliquístico, autosómico dominante (753.13)	142	141	283	1,94	1,92	1,93
Riñón poliquístico, autosómico recesivo (753.14)	2	9	11	0,03	0,12	0,08
Displasia renal (753.15)	22	38	60	0,30	0,52	0,41
Riñón quístico medular (753.16)	5	0	5	0,07	0,00	0,03
Espongiosis medular renal (753.17)	10	6	16	0,14	0,08	0,11
Otra enfermedad renal quística especificada (753.19)	61	90	151	0,83	1,23	1,03
Obstrucciones sin especificar de la pelvis renal y del uréter (753.20)	35	66	101	0,48	0,90	0,69
Obstrucción congénita de la unión ureteropélvica (753.21)	28	72	100	0,38	0,98	0,68
Obstrucción congénita de la unión ureterovesical (753.22)	25	80	105	0,34	1,09	0,72
Ureterocele congénito (753.23)	21	15	36	0,29	0,20	0,25
Otros defectos obstructivos de pelvis renal y uréter (753.29)	59	174	233	0,81	2,37	1,59
Otras anomalías especificadas renales (753.3)	191	200	391	2,61	2,73	2,67
Extrofia de la vejiga urinaria (753.5)	12	5	17	0,16	0,07	0,12
Atresia y estenosis de uretra y cuello de la vejiga (753.6)	8	90	98	0,11	1,23	0,67
Anomalías del uraco (753.7)	19	26	45	0,26	0,35	0,31
Total	1.829	1.511	3.340	25,01	20,60	22,80

*Se ha excluido el código CIE9-MC 753.10 (Enfermedad quística renal, no especificada)

Gráficos 14.3.A./14.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

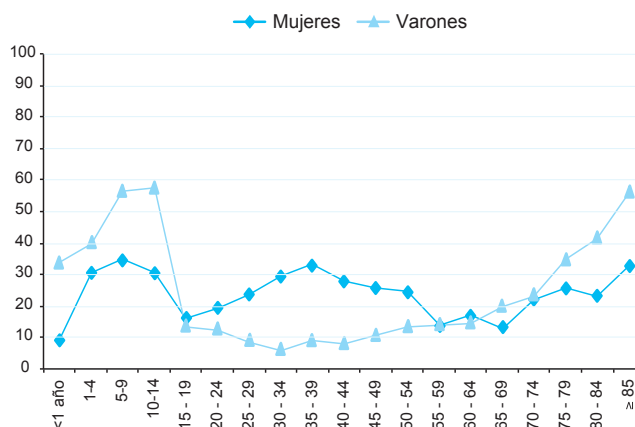
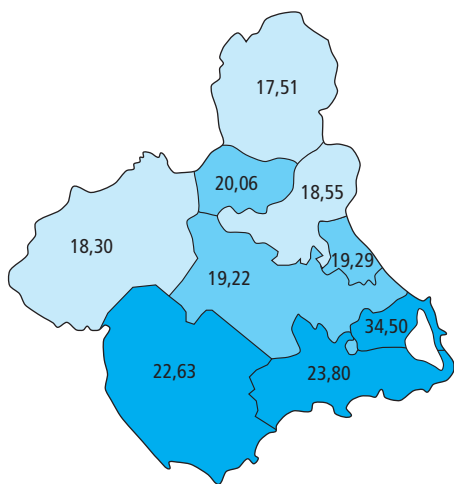


Tabla 14.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas genitourinarias.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad.
Región de Murcia, 2015.*

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalía no espec. de trompas de Falop. y ligamentos anchos (752.10)	M	0	0	0	1	0	0	1	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Quiste embrionario de trompas de Falop. y ligamentos anchos (752.11)	M	0	2	51	181	120	22	9	385
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Otras anomalías de trompas de Falopio y ligamentos anchos (752.19)	M	0	0	4	9	0	0	1	14
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Duplicación de útero (752.2)	M	0	0	11	83	35	3	4	136
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Agenesia de útero (752.31)	M	0	0	2	0	1	1	0	4
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Anomalías de cérvix, vagina y genit. fem. ext. no especif. (752.40)	M	0	0	6	9	3	1	1	20
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Quiste embrionario de cérvix, vagina y genitales ext. fem. (752.41)	M	0	0	0	5	2	0	0	7
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Himen imperforado (752.42)	M	1	7	14	6	0	0	0	28
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Duplicación cervical (752.44)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Agenesia vaginal (752.45)	M	0	0	1	1	2	0	0	4
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Tabique vaginal transverso (752.46)	M	0	0	3	2	0	0	0	5
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Tabique vaginal longitudinal (752.47)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0

Tabla 14.3.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Otras anomalías cérvix, vagina y genitales externos femeninos (752.49)	M	2	128	43	39	7	7	8	234
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Epispadias (752.62)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	1	4	2	0	0	0	0	7
Micro-pene (752.64)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	1	11	1	0	1	0	0	14
Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo (752.7)	M	0	1	2	0	1	0	0	4
	V	1	1	0	0	0	1	1	4
Otras anomalías especificadas de órganos genitales (752.8)	M	0	0	0	0	4	0	1	5
	V	0	2	18	4	2	0	0	26
Transposición escrotal (752.81)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	3	1	0	0	0	0	4
Otras anomalías de los órganos genitales (752.89)	M	0	0	3	13	13	4	2	35
	V	0	51	29	15	13	3	2	113
Agenesia y disgenesia renales (753.0)	M	1	21	17	50	33	29	34	185
	V	4	38	20	23	45	41	39	210
Quiste renal individual congénito (753.11)	M	0	1	0	0	1	1	0	3
	V	0	2	0	0	0	1	0	3
Riñón poliquistico, tipo no especificado (753.12)	M	1	5	5	23	20	20	41	115
	V	0	7	3	11	20	29	48	118
Riñón poliquistico, autosómico dominante (753.13)	M	0	5	26	34	37	25	15	142
	V	0	8	10	34	47	30	12	141
Riñón poliquistico, autosómico recesivo (753.14)	M	0	2	0	0	0	0	0	2
	V	0	6	0	2	1	0	0	9
Displasia renal (753.15)	M	0	15	3	3	1	0	0	22
	V	1	32	3	1	0	1	0	38
Riñón quístico medular (753.16)	M	0	0	2	0	1	1	1	5
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Espangiosis medular renal (753.17)	M	0	0	1	1	7	1	0	10
	V	0	0	1	0	3	2	0	6
Otra enfermedad renal quística especificada (753.19)	M	0	6	2	5	6	10	32	61
	V	0	6	0	2	7	13	62	90
Obstrucciones sin especificar de la pelvis renal y del uréter (753.20)	M	0	33	0	1	1	0	0	35
	V	2	58	5	1	0	0	0	66
Obstrucción congénita de la unión ureteropélvica (753.21)	M	0	12	5	3	3	2	3	28
	V	1	55	6	2	6	2	0	72
Obstrucción congénita de la unión ureterovesical (753.22)	M	0	23	1	0	1	0	0	25
	V	1	76	2	1	0	0	0	80
Ureterocele congénito (753.23)	M	0	15	2	1	1	2	0	21
	V	1	14	0	0	0	0	0	15
Otros defectos obstructivos de pelvis renal y uréter (753.29)	M	1	42	4	6	3	2	1	59
	V	7	151	4	6	2	3	1	174
Otras anomalías especificadas renales (753.3)	M	1	50	21	43	30	24	22	191
	V	6	64	18	30	36	27	19	200
Extrofia de la vejiga urinaria (753.5)	M	0	2	4	1	1	3	1	12
	V	0	2	2	1	0	0	0	5
Atresia y estenosis de uretra y cuello de la vejiga (753.6)	M	0	2	2	1	0	3	0	8
	V	0	58	15	3	6	5	3	90
Anomalías del uraco (753.7)	M	0	9	4	5	0	0	1	19
	V	1	9	3	7	4	2	0	26
Total	M	7	381	242	526	334	161	178	1.829
	V	27	658	143	143	193	160	187	1.511

*Se ha excluido el código CIE9-MC 753.10 (Enfermedad quística renal, no especificada)

14.4. Anomalías congénitas del sistema nervioso

Tabla 14.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anencéfalo (740.0)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Craneorraquisquis (740.1)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Espina bífida (741)	11	3	14	0,15	0,04	0,10
Espina bífida con hidrocefalo (741.0[0-3])	114	79	193	1,56	1,08	1,32
Espina bífida sin mención de hidrocefalo (741.9[0-3])	94	82	176	1,29	1,12	1,20
Encefalocele (742.0)	8	11	19	0,11	0,15	0,13
Microcefalo (742.1)	50	55	105	0,68	0,75	0,72
Deformidades por reducción del cerebro (742.2)	38	33	71	0,52	0,45	0,48
Hidrocefalo congénito (742.3)	94	124	218	1,29	1,69	1,49
Otras anomalías cerebrales especificadas (742.4)	87	123	210	1,19	1,68	1,43
Hidromielia (742.53)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Anomalías de la médula espinal-otros no codificados (742.59)	13	13	26	0,18	0,18	0,18
Otras anomalías especificadas del sistema nervioso (742.8)	4	5	9	0,05	0,07	0,06
Anomalía de cerebro, m. espinal y sist. nervioso no especificada (742.9)	123	170	293	1,68	2,32	2,00
Total	641	702	1.343	8,77	9,57	9,17

Gráficos 14.4.A./14.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso. Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.). Región de Murcia, 2015.

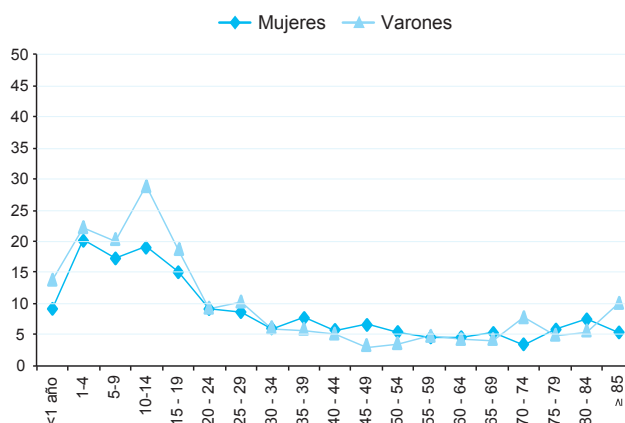
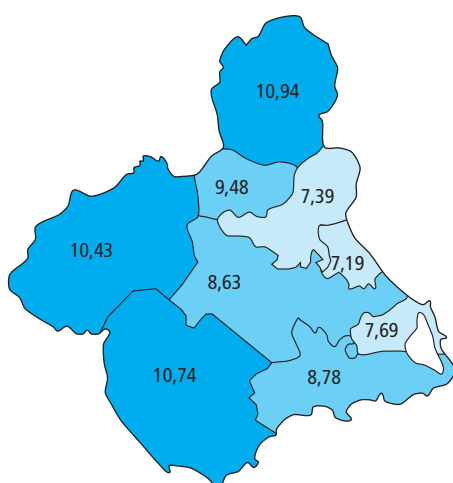


Tabla 14.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del sistema nervioso.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anencéfalo (740.0)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	1	0	0	0	2
Craneorraquisquisis (740.1)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Espina bífida (741)	M	0	0	1	2	4	3	1	11
	V	0	0	1	2	0	0	0	3
Espina bífida con hidrocefalo (741.0[0-3])	M	0	20	29	28	24	8	5	114
	V	2	17	13	23	14	6	4	79
Espina bífida sin mención de hidrocefalo (741.9[0-3])	M	0	13	24	26	20	6	5	94
	V	1	12	22	21	14	9	3	82
Encefalocele (742.0)	M	0	3	1	1	2	1	0	8
	V	0	6	2	2	0	1	0	11
Microcefalo (742.1)	M	2	38	6	2	1	1	0	50
	V	0	48	5	0	1	1	0	55
Deformidades por reducción del cerebro (742.2)	M	2	13	5	7	5	1	5	38
	V	0	15	7	1	2	5	3	33
Hidrocefalo congénito (742.3)	M	0	36	14	17	12	6	9	94
	V	2	54	30	16	7	10	5	124
Otras anomalías cerebrales especificadas (742.4)	M	3	44	12	11	7	5	5	87
	V	4	73	18	16	5	4	3	123
Hidromielia (742.53)	M	0	1	0	1	1	0	1	4
	V	0	1	0	0	0	0	1	2
Anomalías de la médula espinal-otros no codificados (742.59)	M	0	0	0	2	1	4	6	13
	V	0	1	1	1	3	3	4	13
Otras anomalías especificadas del sistema nervioso (742.8)	M	0	0	1	3	0	0	0	4
	V	0	3	0	2	0	0	0	5
Anomalía de cerebro, méd. espinal y sist. nervioso no especificada (742.9)	M	0	54	38	12	8	7	4	123
	V	2	67	61	20	10	5	5	170
Total	M	7	222	132	112	85	42	41	641
	V	11	298	160	105	56	44	28	702

14.5. Otras anomalías congénitas

Tabla 14.5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
14.5.1 Fisura del paladar sin labio leporino	72	40	112	0,98	0,55	0,76
14.5.2 Labio leporino con o sin fisura del paladar	83	129	212	1,13	1,76	1,45
14.5.3 Anomalías congénitas del ojo	186	189	375	2,54	2,58	2,56
14.5.4 Microtia (desarrollo incompleto del oído externo)	10	19	29	0,14	0,26	0,20
14.5.5 Quiste o fístula de la hendidura branquial	170	169	339	2,32	2,30	2,31
14.5.6 Otras anomalías congénitas de cara y cuello	578	537	1.115	7,90	7,32	7,61
14.5.7 Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios	82	134	216	1,12	1,83	1,47
14.5.8 Otras anomalías congénitas respiratorias	105	120	225	1,44	1,64	1,54
14.5.9 Deformidades del pie	697	285	982	9,53	3,89	6,70
14.5.11 Polidactilia y sindactilia	81	131	212	1,11	1,79	1,45
14.5.12 Ausencia congénita de miembro inferior	131	35	166	1,79	0,48	1,13
14.5.14 Otras anomalías congénitas de las extremidades	108	109	217	1,48	1,49	1,48
14.5.15 Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales	97	150	247	1,33	2,04	1,69
14.5.16 Espondilolisis lumbosacra	86	86	172	1,18	1,17	1,17

Tabla 14.5.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
14.5.17 Espondilolistesis	312	239	551	4,27	3,26	3,76
14.5.18 Otras anomalías congénitas de la columna vertebral	138	100	238	1,89	1,36	1,62
14.5.19 Osteogénesis imperfecta	16	26	42	0,22	0,35	0,29
14.5.20 Anomalías congénitas del diafragma	66	62	128	0,90	0,85	0,87
14.5.21 Anomalías congénitas de la pared abdominal	28	23	51	0,38	0,31	0,35
14.5.23 Otras anomalías congénitas del tegumento	157	151	308	2,15	2,06	2,10
14.5.24 Pectus excavatum	11	45	56	0,15	0,61	0,38
14.5.26 Todas las demás anomalías congénitas	2.155	2.125	4.280	29,47	28,97	29,22
Total	5.369	4.904	10.273	73,42	66,85	70,13

Gráficos 14.5.A./14.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

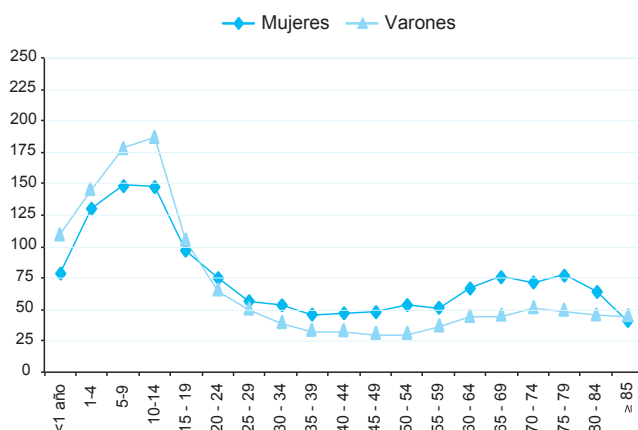
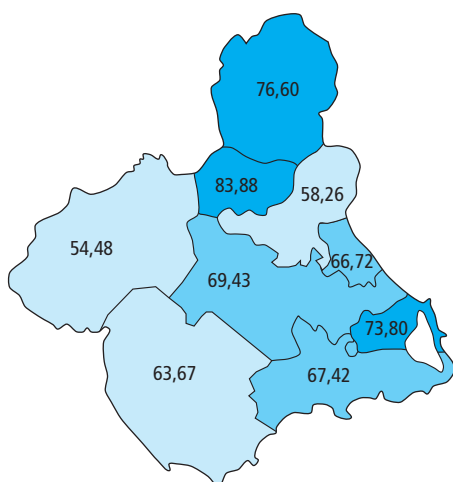


Tabla 14.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
14.5.1 Fisura del paladar sin labio leporino	M	1	49	10	8	2	2	0	72
	V	1	24	7	4	3	1	0	40
14.5.2 Labio leporino con o sin fisura del paladar	M	1	33	24	15	6	3	1	83
	V	3	68	37	20	0	1	0	129
14.5.3 Anomalías congénitas del ojo	M	2	57	31	30	25	23	18	186
	V	2	68	28	28	22	22	19	189
14.5.4 Microtia (desarrollo incompleto del oído externo)	M	0	4	4	1	1	0	0	10
	V	0	7	10	2	0	0	0	19
14.5.5 Quiste o fístula de la hendidura branquial	M	0	47	34	48	29	10	2	170
	V	1	48	21	42	37	17	3	169
14.5.6 Otras anomalías congénitas de cara y cuello	M	0	239	206	86	31	12	4	578
	V	5	302	156	52	11	11	0	537
14.5.7 Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios	M	2	50	5	3	6	9	7	82
	V	3	86	9	2	7	18	9	134
14.5.8 Otras anomalías congénitas respiratorias	M	4	37	14	16	21	8	5	105
	V	4	38	13	29	21	10	5	120
14.5.9 Deformidades del pie	M	2	79	85	53	131	222	125	697
	V	0	83	116	29	25	23	9	285

Tabla 14.5.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
14.5.11 Polidactilia y sindactilia	M	0	55	15	3	4	2	2	81
	V	0	94	25	7	1	3	1	131
14.5.12 Ausencia congénita de miembro inferior	M	1	8	14	9	28	50	21	131
	V	0	8	11	5	5	5	1	35
14.5.14 Otras anomalías congénitas de las extremidades	M	3	31	24	17	15	15	3	108
	V	0	40	21	20	15	11	2	109
14.5.15 Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales	M	2	60	16	13	5	0	1	97
	V	5	121	12	5	4	3	0	150
14.5.16 Espondilolisis lumbosacra	M	0	0	2	7	18	25	34	86
	V	0	2	3	11	16	27	27	86
14.5.17 Espondilolistesis	M	0	2	16	45	88	109	52	312
	V	0	1	11	43	88	71	25	239
14.5.18 Otras anomalías congénitas de la columna vertebral	M	1	11	18	38	30	27	13	138
	V	1	12	15	15	23	26	8	100
14.5.19 Osteogénesis imperfecta	M	0	4	3	4	2	2	1	16
	V	0	11	5	7	1	2	0	26
14.5.20 Anomalías congénitas del diafragma	M	0	10	1	12	13	7	23	66
	V	2	11	2	8	9	9	21	62
14.5.21 Anomalías congénitas de la pared abdominal	M	0	19	1	5	2	1	0	28
	V	1	17	2	0	2	1	0	23
14.5.23 Otras anomalías congénitas del tegumento	M	0	45	14	28	30	24	16	157
	V	1	78	15	18	14	14	11	151
14.5.24 Pectus excavatum	M	0	2	4	3	0	1	1	11
	V	1	13	15	11	1	4	0	45
14.5.26 Todas las demás anomalías congénitas	M	41	860	370	397	287	121	79	2.155
	V	58	1.043	381	287	179	114	63	2.125
Total	M	60	1.702	911	841	774	673	408	5.369
	V	88	2.175	915	645	484	393	204	4.904

Tabla 14.5.1.A

Prevalencia de enfermedades raras. Fisura del paladar sin labio leporino. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Fisura palatina no especificada (749.00)	68	32	100	0,93	0,44	0,68
Fisura palatina unilateral-completa (749.01)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Fisura palatina unilateral-incompleta (749.02)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Fisura palatina bilateral-completa (749.03)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Fisura palatina bilateral-incompleta (749.04)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Total	72	40	112	0,98	0,55	0,76

Tabla 14.5.1.B

Prevalencia de enfermedades raras. Fisura del paladar sin labio leporino. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Fisura palatina no especificada (749.00)	M	0	47	9	8	2	2	0	68
	V	1	20	5	2	3	1	0	32
Fisura palatina unilateral-completa (749.01)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Fisura palatina unilateral-incompleta (749.02)	M	0	1	1	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	2	0	0	0	2
Fisura palatina bilateral-completa (749.03)	M	1	1	0	0	0	0	0	2
	V	0	3	1	0	0	0	0	4
Fisura palatina bilateral-incompleta (749.04)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Total	M	1	49	10	8	2	2	0	72
	V	1	24	7	4	3	1	0	40

Tabla 14.5.2.A

Prevalencia de enfermedades raras. Labio leporino con o sin fisura del paladar.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Labio leporino no especificado (749.10)	37	34	71	0,51	0,46	0,48
Labio leporino unilateral-completo (749.11)	2	3	5	0,03	0,04	0,03
Labio leporino unilateral-incompleto (749.12)	5	16	21	0,07	0,22	0,14
Labio leporino bilateral-completo (749.13)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Labio leporino bilateral-incompleto (749.14)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Fisura palatina con labio leporino no especificada (749.20)	18	39	57	0,25	0,53	0,39
Fisura palatina con labio leporino unilateral-completa (749.21)	6	12	18	0,08	0,16	0,12
Fisura palatina con labio leporino unilateral-incompleta (749.22)	4	5	9	0,05	0,07	0,06
Fisura palatina con labio leporino bilateral-completa (749.23)	1	9	10	0,01	0,12	0,07
Fisura palatina con labio leporino bilateral-incompleta (749.24)	5	5	10	0,07	0,07	0,07
Fisura palatina con labio leporino NCOC (749.25)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Total	83	129	212	1,13	1,76	1,45

Tabla 14.5.2.B

Prevalencia de enfermedades raras. Labio leporino con o sin fisura del paladar.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Labio leporino no especificado (749.10)	M	1	10	12	5	5	3	1	37
	V	0	9	11	13	0	1	0	34
Labio leporino unilateral-completo (749.11)	M	0	0	1	1	0	0	0	2
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Labio leporino unilateral-incompleto (749.12)	M	0	4	0	1	0	0	0	5
	V	1	14	1	0	0	0	0	16
Labio leporino bilateral-completo (749.13)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Labio leporino bilateral-incompleto (749.14)	M	0	3	0	0	0	0	0	3
	V	0	1	0	1	0	0	0	2
Fisura palatina con labio leporino no especificada (749.20)	M	0	6	7	4	1	0	0	18
	V	1	18	14	6	0	0	0	39
Fisura palatina con labio leporino unilateral-completa (749.21)	M	0	3	2	1	0	0	0	6
	V	1	8	3	0	0	0	0	12
Fisura palatina con labio leporino unilateral-incompleta (749.22)	M	0	2	1	1	0	0	0	4
	V	0	4	1	0	0	0	0	5
Fisura palatina con labio leporino bilateral-completa (749.23)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	8	1	0	0	0	0	9
Fisura palatina con labio leporino bilateral-incompleta (749.24)	M	0	4	0	1	0	0	0	5
	V	0	3	2	0	0	0	0	5
Fisura palatina con labio leporino NCOC (749.25)	M	0	0	1	1	0	0	0	2
	V	0	0	2	0	0	0	0	2
Total	M	1	33	24	15	6	3	1	83
	V	3	68	37	20	0	1	0	129

Tabla 14.5.3.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del ojo.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anoftalmia clínica no especificada (743.00)	4	7	11	0,05	0,10	0,08
Microftalmia no especificada (743.10)	8	3	11	0,11	0,04	0,08
Microftalmia simple (743.11)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Microftalmia asociada con otras anomalías de ojo y anexos (743.12)	1	0	1	0,01	0,00	0,01

Tabla 14.5.3.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Buftalmia no especificada (743.20)	13	16	29	0,18	0,22	0,20
Catarata congénita no especificada (743.30)	69	63	132	0,94	0,86	0,90
Catarata capsular y subcapsular (743.31)	19	11	30	0,26	0,15	0,20
Catarata cortical y zonular (743.32)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Catarata nuclear (743.33)	4	4	8	0,05	0,05	0,05
Catarata congénita total y subtotal (743.34)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Afaquia congénita (743.35)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Anomalías de la forma del cristalino (743.36)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Cristalino ectópico congénito (743.37)	2	3	5	0,03	0,04	0,03
Otra catarata congénita y anomalías del cristalino (743.39)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Anomalía del tamaño y forma corneal (743.41)	2	5	7	0,03	0,07	0,05
Otras opacidades congénitas corneales (743.43)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Anom. especif. cámara anterior, áng. y estruc. relacionadas (743.44)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Aniridia (743.45)	5	7	12	0,07	0,10	0,08
Otras anomalías especif. de iris y cuerpo ciliar (743.46)	14	7	21	0,19	0,10	0,14
Anomalías múltiples y combinadas del segmento anterior (743.48)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otras anomalías del segmento anterior del ojo (743.49)	5	5	10	0,07	0,07	0,07
Anomalías vítreas (743.51)	3	6	9	0,04	0,08	0,06
Degeneración coriorretiniana congénita (743.53)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Cambios congénitos maculares (743.55)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Otros cambios retinales congénitos (743.56)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Anomalías especificadas de disco óptico (743.57)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Anomalías vasculares del segmento posterior del ojo (743.58)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otras anomalías del segmento post. del ojo -otros no codificados (743.59)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Ptosis congénita (743.61)	14	30	44	0,19	0,41	0,30
Anomalías congénitas especif. de glándula lagrimal (743.64)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Total	186	189	375	2,54	2,58	2,56

Tabla 14.5.3.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del ojo.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anoftalmia clínica no especificada (743.00)	M	0	0	1	1	1	1	0	4
	V	0	3	2	1	0	0	1	7
Microftalmia no especificada (743.10)	M	0	4	3	1	0	0	0	8
	V	0	0	0	0	2	1	0	3
Microftalmia simple (743.11)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Microftalmia asociada con otras anomalías de ojo y anexos (743.12)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Buftalmia no especificada (743.20)	M	0	5	1	5	1	1	0	13
	V	0	5	2	5	3	1	0	16
Catarata congénita no especificada (743.30)	M	0	21	16	14	9	6	3	69
	V	0	25	11	9	9	5	4	63
Catarata capsular y subcapsular (743.31)	M	0	3	0	2	7	3	4	19
	V	0	3	1	3	0	3	1	11
Catarata cortical y zonular (743.32)	M	0	0	0	0	0	1	1	2
	V	0	0	0	0	1	0	1	2
Catarata nuclear (743.33)	M	0	0	0	0	2	0	2	4
	V	0	1	0	1	0	1	1	4
Catarata congénita total y subtotal (743.34)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Afaquia congénita (743.35)	M	0	0	0	0	0	0	1	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Anomalías de la forma del cristalino (743.36)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1

Tabla 14.5.3.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Cristalino ectópico congénito (743.37)	M	0	0	0	0	0	0	2	2
	V	0	1	1	0	0	0	1	3
Otra catarata congénita y anomalías del cristalino (743.39)	M	0	0	0	0	0	1	2	3
	V	0	0	0	0	0	1	2	3
Anomalía del tamaño y forma corneal (743.41)	M	0	0	1	1	0	0	0	2
	V	0	1	2	1	1	0	0	5
Otras opacidades congénitas corneales (743.43)	M	1	0	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Anom. especif. cámara anterior, áng. y estruc. relacionadas (743.44)	M	0	3	0	0	0	0	0	3
	V	1	1	0	0	0	0	0	2
Aniridia (743.45)	M	0	3	2	0	0	0	0	5
	V	0	2	1	0	0	2	2	7
Otras anomalías especif. de iris y cuerpo ciliar (743.46)	M	1	5	3	1	0	2	2	14
	V	1	1	1	1	0	1	2	7
Anomalías múltiples y combinadas del segmento anterior (743.48)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Otras anomalías del segmento anterior del ojo (743.49)	M	0	2	0	1	1	1	0	5
	V	0	0	1	1	1	2	0	5
Anomalías vítreas (743.51)	M	0	1	1	0	1	0	0	3
	V	0	1	0	0	1	2	2	6
Degeneración coriorretiniana congénita (743.53)	M	0	0	0	0	0	1	1	2
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Cambios congénitos maculares (743.55)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Otros cambios retinales congénitos (743.56)	M	0	2	0	0	1	0	0	3
	V	0	1	1	1	0	0	0	3
Anomalías especificadas de disco óptico (743.57)	M	0	1	1	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Anomalías vasculares del segmento posterior del ojo (743.58)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	0	0	0	1	0	1
Otras anomalías del segm. posterior del ojo -otros no codificados (743.59)	M	0	0	0	1	1	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Ptosis congénita (743.61)	M	0	5	1	1	1	6	0	14
	V	0	14	4	4	4	2	2	30
Anomalías congénitas especif. de glándula lagrimal (743.64)	M	0	2	0	0	0	0	0	2
	V	0	4	0	0	0	0	0	4
Total	M	2	57	31	30	25	23	18	186
	V	2	68	28	28	22	22	19	189

Tabla 14.5.4.A

Prevalencia de enfermedades raras. Microtia (desarrollo incompleto del oído externo).
Número de casos y tasas por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Microtia (744.23)	10	19	29	0,14	0,26	0,20

Tabla 14.5.4.B

Prevalencia de enfermedades raras. Microtia (desarrollo incompleto del oído externo).
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Microtia (744.23)	M	0	4	4	1	1	0	0	10
	V	0	7	10	2	0	0	0	19

Tabla 14.5.5.A

Prevalencia de enfermedades raras. Quiste o fístula de la hendidura branquial.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Seno o fístula de la hendidura branquial (744.41)	47	43	90	0,64	0,59	0,61
Quiste de fisura branquial (744.42)	123	126	249	1,68	1,72	1,70
Total	170	169	339	2,32	2,30	2,31

Tabla 14.5.5.B

Prevalencia de enfermedades raras. Quiste o fístula de la hendidura branquial.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	Grupos de edad							Total
		<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	
Seno o fístula de la hendidura branquial (744.41)	M	0	36	7	3	0	1	0	47
	V	1	37	2	2	0	1	0	43
Quiste de fisura branquial (744.42)	M	0	11	27	45	29	9	2	123
	V	0	11	19	40	37	16	3	126
Total	M	0	47	34	48	29	10	2	170
	V	1	48	21	42	37	17	3	169

Tabla 14.5.6.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de cara y cuello.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía de oído no especif. con deterioro de la audición (744.00)	9	5	14	0,12	0,07	0,10
Ausencia de oído externo (744.01)	5	3	8	0,07	0,04	0,05
Anomalías de huesecillos del oído (744.04)	6	3	9	0,08	0,04	0,06
Anomalías del oído interno (744.05)	4	1	5	0,05	0,01	0,03
Oreja supernumeraria (744.1)	96	103	199	1,31	1,40	1,36
Ausencia congénita de lóbulo de la oreja (744.21)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Macrotia (744.22)	16	18	34	0,22	0,25	0,23
Otras anomalías del oído NCOC (744.29)	306	280	586	4,18	3,82	4,00
Anomalía de oído no especificada (744.3)	62	51	113	0,85	0,70	0,77
Seno o fístula preauricular (744.46)	47	41	88	0,64	0,56	0,60
Quiste preauricular (744.47)	12	11	23	0,16	0,15	0,16
Otro quiste o fístula de la hendidura branquial (744.49)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Macroqueilia (744.81)	0	3	3	0,00	0,04	0,02
Otras anomalías congénitas de cara y cuello NCOC (744.89)	3	9	12	0,04	0,12	0,08
Anomalías congénitas de cara y cuello no especificadas (744.9)	8	7	15	0,11	0,10	0,10
Total	578	537	1.115	7,90	7,32	7,61

Tabla 14.5.6.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de cara y cuello.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalía de oído no especif. con deterioro de la audición (744.00)	M	0	2	3	1	2	1	0	9
	V	0	2	2	1	0	0	0	5
Ausencia de oído externo (744.01)	M	0	1	1	1	2	0	0	5
	V	0	1	1	0	0	1	0	3
Anomalías de huesecillos del oído (744.04)	M	0	0	1	4	0	1	0	6
	V	0	0	0	2	1	0	0	3
Anomalías del oído interno (744.05)	M	0	0	1	1	1	1	0	4
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Oreja supernumeraria (744.1)	M	0	84	11	0	1	0	0	96
	V	2	91	8	2	0	0	0	103
Ausencia congénita de lóbulo de la oreja (744.21)	M	0	0	0	2	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Macrotia (744.22)	M	0	7	6	2	1	0	0	16
	V	0	10	6	2	0	0	0	18
Otras anomalías del oído NCOC (744.29)	M	0	87	145	56	12	4	2	306
	V	0	133	115	26	3	3	0	280
Anomalía de oído no especificada (744.3)	M	0	31	19	6	5	1	0	62
	V	1	34	10	5	0	1	0	51
Seno o fístula preauricular (744.46)	M	0	21	12	8	3	3	0	47
	V	1	18	8	7	6	1	0	41
Quiste preauricular (744.47)	M	0	2	4	3	3	0	0	12
	V	0	0	2	6	0	3	0	11
Otro quiste o fístula de la hendidura branquial (744.49)	M	0	0	1	1	0	0	0	2
	V	1	0	0	0	0	1	0	2
Macroqueilia (744.81)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	1	0	0	1	0	3
Otras anomalías congénitas de cara y cuello NCOC (744.89)	M	0	0	1	0	0	1	1	3
	V	0	6	1	1	1	0	0	9
Anomalías congénitas de cara y cuello no especificadas (744.9)	M	0	4	1	1	1	0	1	8
	V	0	5	2	0	0	0	0	7
Total	M	0	239	206	86	31	12	4	578
	V	5	302	156	52	11	11	0	537

Tabla 14.5.7.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Membrana de laringe (748.2)	3	1	4	0,04	0,01	0,03
Otras anomalías de laringe, tráquea y bronquio (748.3)	79	133	212	1,08	1,81	1,45
Total	82	134	216	1,12	1,83	1,47

Tabla 14.5.7.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de tráquea, laringe y bronquios.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Membrana de laringe (748.2)	M	0	0	1	1	0	1	0	3
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Otras anomalías de laringe, tráquea y bronquio (748.3)	M	2	50	4	2	6	8	7	79
	V	3	85	9	2	7	18	9	133
Total	M	2	50	5	3	6	9	7	82
	V	3	86	9	2	7	18	9	134

Tabla 14.5.8.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas respiratorias.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Atresia coanal (748.0)	32	14	46	0,44	0,19	0,31
Otras anomalías nariz -otros no codificados (748.1)	26	46	72	0,36	0,63	0,49
Quiste pulmón congénito (748.4)	3	5	8	0,04	0,07	0,05
Agenesia, hipoplasia y displasia pulmonar (748.5)	17	27	44	0,23	0,37	0,30
Anomalía pulmonar no especificada (748.60)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Bronquiectasia congénita (748.61)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Otras anomalías pulmonares NCOC (748.69)	8	6	14	0,11	0,08	0,10
Otras anomalías especificadas del aparato respiratorio (748.8)	16	14	30	0,22	0,19	0,20
Anomalía respiratoria no especificada (748.9)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Total	105	120	225	1,44	1,64	1,54

Tabla 14.5.8.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas respiratorias.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Atresia coanal (748.0)	M	0	19	5	1	4	3	0	32
	V	0	9	4	1	0	0	0	14
Otras anomalías nariz -otros no codificados (748.1)	M	0	2	6	8	8	1	1	26
	V	0	1	5	19	18	2	1	46
Quiste pulmón congénito (748.4)	M	0	2	0	1	0	0	0	3
	V	0	3	0	2	0	0	0	5
Agenesia, hipoplasia y displasia pulmonar (748.5)	M	0	7	2	3	4	0	1	17
	V	1	15	2	4	0	4	1	27
Anomalía pulmonar no especificada (748.60)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Bronquiectasia congénita (748.61)	M	1	0	0	0	0	0	1	2
	V	0	1	0	0	1	2	0	4
Otras anomalías pulmonares NCOC (748.69)	M	1	4	1	0	2	0	0	8
	V	1	5	0	0	0	0	0	6
Otras anomalías especificadas del aparato respiratorio (748.8)	M	2	2	0	3	3	4	2	16
	V	1	2	1	3	2	2	3	14
Anomalía respiratoria no especificada (748.9)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	1	1	0	0	0	0	0	2
Total	M	4	37	14	16	21	8	5	105
	V	4	38	13	29	21	10	5	120

Tabla 14.5.9.A

Prevalencia de enfermedades raras. Deformidades del pie.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Talipes valgo (pie valgo) (754.60)	102	15	117	1,39	0,20	0,80
Pie plano congénito (754.61)	33	50	83	0,45	0,68	0,57
Talipes calcaneovalgo (754.62)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Otra deformidad en valgo de pie NCOC (754.69)	35	49	84	0,48	0,67	0,57
Talipes no especificado (754.70)	20	17	37	0,27	0,23	0,25
Talipes cavo (754.71)	473	106	579	6,47	1,45	3,95
Otra deformidad congénita del pie NCOC (754.79)	31	46	77	0,42	0,63	0,53
Total	697	285	982	9,53	3,89	6,70

Tabla 14.5.9.B

Prevalencia de enfermedades raras. Deformidades del pie.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Talipes valgo (pie valgo) (754.60)	M	0	10	8	9	37	33	5	102
	V	0	9	4	1	0	1	0	15
Pie plano congénito (754.61)	M	0	10	18	1	0	3	1	33
	V	0	16	27	2	3	2	0	50
Talipes calcaneovalgo (754.62)	M	0	1	1	0	0	1	0	3
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Otra deformidad en valgo de pie NCOC (754.69)	M	0	18	11	1	0	3	2	35
	V	0	20	23	2	1	3	0	49
Talipes no especificado (754.70)	M	1	11	1	3	0	3	1	20
	V	0	12	2	1	1	1	0	17
Talipes cavo (754.71)	M	1	9	39	38	93	178	115	473
	V	0	2	43	17	20	15	9	106
Otra deformidad congénita del pie NCOC (754.79)	M	0	20	7	1	1	1	1	31
	V	0	23	16	6	0	1	0	46
Total	M	2	79	85	53	131	222	125	697
	V	0	83	116	29	25	23	9	285

Tabla 14.5.11.A

Prevalencia de enfermedades raras. Polidactilia y sindactilia.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Polidactilia, dígitos no especificados (755.00)	9	18	27	0,12	0,25	0,18
Polidactilia, dedos de los pies (755.02)	37	35	72	0,51	0,48	0,49
Sindactilia, sitios múltiples y sitios no especificados (755.10)	6	9	15	0,08	0,12	0,10
Sindactilia, dedos de la mano sin fusión de hueso (755.11)	14	38	52	0,19	0,52	0,35
Sindactilia, dedos de la mano con fusión de hueso (755.12)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Sindactilia, dedos del pie sin fusión de hueso (755.13)	13	28	41	0,18	0,38	0,28
Sindactilia, dedos del pie con fusión de hueso (755.14)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Total	81	131	212	1,11	1,79	1,45

Tabla 14.5.11.B

Prevalencia de enfermedades raras. Polidactilia y sindactilia.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Polidactilia, dígitos no especificados (755.00)	M	0	7	2	0	0	0	0	9
	V	0	14	4	0	0	0	0	18
Polidactilia, dedos de los pies (755.02)	M	0	30	4	1	1	1	0	37
	V	0	28	3	3	0	1	0	35
Sindactilia, sitios múltiples y sitios no especificados (755.10)	M	0	4	1	0	0	1	0	6
	V	0	5	2	0	0	1	1	9
Sindactilia, dedos de la mano sin fusión de hueso (755.11)	M	0	8	4	0	1	0	1	14
	V	0	26	9	2	1	0	0	38
Sindactilia, dedos de la mano con fusión de hueso (755.12)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Sindactilia, dedos del pie sin fusión de hueso (755.13)	M	0	5	4	1	2	0	1	13
	V	0	18	7	2	0	1	0	28
Sindactilia, dedos del pie con fusión de hueso (755.14)	M	0	1	0	1	0	0	0	2
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Total	M	0	55	15	3	4	2	2	81
	V	0	94	25	7	1	3	1	131

Tabla 14.5.12.A

Prevalencia de enfermedades raras. Ausencia congénita de miembro inferior.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo.
Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Deformidad por reducción de miembro inferior no especificada (755.30)	8	9	17	0,11	0,12	0,12
Deficiencia transversal de miembro inferior (755.31)	3	2	5	0,04	0,03	0,03
Deficiencia longitudinal de miembro inferior NCOC (755.32)	2	2	4	0,03	0,03	0,03
Deficiencia longitudinal combinada implica. pierna (completa o incompleta) (755.33)	2	0	2	0,03	0,00	0,01
Deficiencia longitudinal femoral, completa o parcial (755.34)	4	5	9	0,05	0,07	0,06
Deficiencia longitudinal tibioperoneal completa o parcial (755.35)	0	2	2	0,00	0,03	0,01
Deficiencia longitudinal tibia, completa o parcial (755.36)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Deficiencia longitudinal peroneal, completa o parcial (755.37)	3	3	6	0,04	0,04	0,04
Deficiencia longitudinal tarsos o metatarsos, completa o parcial (755.38)	101	9	110	1,38	0,12	0,75
Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial (755.39)	4	1	5	0,05	0,01	0,03
Total	131	35	166	1,79	0,48	1,13

Tabla 14.5.12.B

Prevalencia de enfermedades raras. Ausencia congénita de miembro inferior.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad.
Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	Grupos de edad							Total
		<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	
Deformidad por reducción de miembro inferior no especificada (755.30)	M	1	4	1	0	0	1	1	8
	V	0	2	4	1	1	0	1	9
Deficiencia transversal de miembro inferior (755.31)	M	0	1	1	0	0	0	1	3
	V	0	1	0	1	0	0	0	2
Deficiencia longitudinal de miembro inferior NCOC (755.32)	M	0	1	1	0	0	0	0	2
	V	0	0	1	0	1	0	0	2
Deficiencia longitudinal combinada implicación pierna (completa o incompleta) (755.33)	M	0	1	0	0	0	1	0	2
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Deficiencia longitudinal femoral, completa o parcial (755.34)	M	0	0	3	1	0	0	0	4
	V	0	1	2	2	0	0	0	5
Deficiencia longitudinal tibioperoneal completa o parcial (755.35)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	1	0	0	2
Deficiencia longitudinal tibia, completa o parcial (755.36)	M	0	0	3	0	0	1	0	4
	V	0	1	1	0	0	0	0	2
Deficiencia longitudinal peroneal, completa o parcial (755.37)	M	0	1	2	0	0	0	0	3
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Deficiencia longitudinal tarsos o metatarsos, completa o parcial (755.38)	M	0	0	2	5	28	47	19	101
	V	0	0	1	1	2	5	0	9
Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial (755.39)	M	0	0	1	3	0	0	0	4
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Total	M	1	8	14	9	28	50	21	131
	V	0	8	11	5	5	5	1	35

Tabla 14.5.14.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de las extremidades.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Deform. por reducción de miembro superior no especificada (755.20)	5	5	10	0,07	0,07	0,07
Deficiencia transversal de miembro superior (755.21)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Deficiencia longitudinal de miembro superior NCOC (755.22)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Defic. longit. combinada que implica húmero, radio, cúbito, compl. o parc. (755.23)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
Deficiencia longitudinal radiocubital completa o parcial (755.25)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Deficiencia longitudinal radio completa o parcial (755.26)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Deficiencia longitudinal cúbito, completa o parcial (755.27)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Defic. longit. carpianos o metacarpianos, completa o parcial (755.28)	0	3	3	0,00	0,04	0,02
Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial (755.29)	8	6	14	0,11	0,08	0,10
Deformidades por reducción, miembro no especificado (755.4)	3	5	8	0,04	0,07	0,05
Elevación congénita de la escápula (755.52)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Sinostosis radiocubital (755.53)	2	8	10	0,03	0,11	0,07
Deformidad de Madelung (755.54)	4	1	5	0,05	0,01	0,03
Acrocefalosindactilia (755.55)	4	11	15	0,05	0,15	0,10
Mano hendida congénita (755.58)	0	1	1	0,00	0,01	0,01
Otras anomalías miembro superior NCOC (755.59)	39	31	70	0,53	0,42	0,48
Otras anomalías miembro inferior NCOC (755.69)	17	12	29	0,23	0,16	0,20
Otras anomalías especif. de miembro no especificado (755.8)	7	8	15	0,10	0,11	0,10
Total	108	109	217	1,48	1,49	1,48

Tabla 14.5.14.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de las extremidades.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Deform. por reducción de miembro superior no especificada (755.20)	M	0	2	1	0	1	1	0	5
	V	0	2	0	1	1	1	0	5
Deficiencia transversal de miembro superior (755.21)	M	0	4	0	2	2	0	0	8
	V	0	5	0	2	1	0	0	8
Deficiencia longitudinal de miembro superior NCOC (755.22)	M	0	0	3	1	0	0	0	4
	V	0	0	0	1	1	0	0	2
Deficiencia longitudinal combinada que implica húmero, radio, cúbito compl. o parc. (755.23)	M	1	0	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Deficiencia longitudinal radiocubital completa o parcial (755.25)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Deficiencia longitudinal radio completa o parcial (755.26)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Deficiencia longitudinal cúbito, completa o parcial (755.27)	M	0	0	1	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	1	0	1	0	2
Defic. longit. carpianos o metacarpianos, completa o parcial (755.28)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	2	1	0	0	0	0	3
Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial (755.29)	M	0	2	4	1	1	0	0	8
	V	0	3	1	1	0	1	0	6
Deformidades por reducción, miembro no especificado (755.4)	M	0	1	0	1	0	1	0	3
	V	0	3	1	0	0	1	0	5
Elevación congénita de la escápula (755.52)	M	0	1	0	0	0	1	0	2
	V	0	1	1	0	0	0	2	4
Sinostosis radiocubital (755.53)	M	0	1	0	1	0	0	0	2
	V	0	4	2	0	2	0	0	8
Deformidad de Madelung (755.54)	M	0	0	2	0	1	0	1	4
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Acrocefalosindactilia (755.55)	M	0	4	0	0	0	0	0	4
	V	0	8	2	1	0	0	0	11
Mano hendida congénita (755.58)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
	V	0	0	1	0	0	0	0	1

Tabla 14.5.14.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Otras anomalías miembro superior NCOC (755.59)	M	1	9	5	6	7	9	2	39
	V	0	8	6	5	6	6	0	31
Otras anomalías miembro inferior NCOC (755.69)	M	1	5	2	3	3	3	0	17
	V	0	2	3	3	3	1	0	12
Otras anomalías especif. de miembro no especificado (755.8)	M	0	2	3	2	0	0	0	7
	V	0	2	1	5	0	0	0	8
Total	M	3	31	24	17	15	15	3	108
	V	0	40	21	20	15	11	2	109

Tabla 14.5.15.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalías de huesos craneales y faciales (756.0)	97	150	247	1,33	2,04	1,69

Tabla 14.5.15.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del cráneo y los huesos faciales. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalías de huesos craneales y faciales (756.0)	M	2	60	16	13	5	0	1	97
	V	5	121	12	5	4	3	0	150

Tabla 14.5.16.A

Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolisis lumbosacra. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Espondilolisis, región lumbosacra (756.11)	86	86	172	1,18	1,17	1,17

Tabla 14.5.16.B

Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolisis lumbosacra. Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Espondilolisis, región lumbosacra (756.11)	M	0	0	2	7	18	25	34	86
	V	0	2	3	11	16	27	27	86

Tabla 14.5.17.A

Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolistesis. Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Espondilolistesis (756.12)	312	239	551	4,27	3,26	3,76

Tabla 14.5.17.B

Prevalencia de enfermedades raras. Espondilolistesis.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Espondilolistesis (756.12)	M	0	2	16	45	88	109	52	312
	V	0	1	11	43	88	71	25	239

Tabla 14.5.18.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de la columna vertebral.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía de la columna vertebral no especificada (756.10)	22	11	33	0,30	0,15	0,23
Ausencia congénita de vértebra (756.13)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Hemivértebra (756.14)	4	4	8	0,05	0,05	0,05
Fusión de la columna [vértebra], congénita (756.15)	14	10	24	0,19	0,14	0,16
Síndrome de Klippel-Feil (756.16)	13	6	19	0,18	0,08	0,13
Espina bífida oculta (756.17)	45	20	65	0,62	0,27	0,44
Otra anomalía vertebral -otros no codificados (756.19)	39	48	87	0,53	0,65	0,59
Total	138	100	238	1,89	1,36	1,62

Tabla 14.5.18.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas de la columna vertebral.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalía de la columna vertebral no especificada (756.10)	M	0	2	4	4	10	1	1	22
	V	0	3	1	1	5	1	0	11
Ausencia congénita de vértebra (756.13)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	0	0	0	1	0	0	0	1
Hemivértebra (756.14)	M	0	1	2	0	0	0	1	4
	V	1	2	1	0	0	0	0	4
Fusión de la columna [vértebra], congénita (756.15)	M	0	1	0	5	4	3	1	14
	V	0	0	0	5	4	1	0	10
Síndrome de Klippel-Feil (756.16)	M	0	3	1	5	3	1	0	13
	V	0	0	4	0	1	1	0	6
Espina bífida oculta (756.17)	M	1	3	9	19	8	4	1	45
	V	0	6	4	4	3	2	1	20
Otra anomalía vertebral -otros no codificados (756.19)	M	0	1	2	4	5	18	9	39
	V	0	1	5	4	10	21	7	48
Total	M	1	11	18	38	30	27	13	138
	V	1	12	15	15	23	26	8	100

Tabla 14.5.19.A

Prevalencia de enfermedades raras. Osteogénesis imperfecta.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Osteogénesis imperfecta (756.51)	16	26	42	0,22	0,35	0,29

Tabla 14.5.19.B

Prevalencia de enfermedades raras. Osteogénesis imperfecta.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Osteogénesis imperfecta (756.51)	M	0	4	3	4	2	2	1	16
	V	0	11	5	7	1	2	0	26

Tabla 14.5.20.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del diafragma.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalías diafragmáticas (756.6)	66	62	128	0,90	0,85	0,87

Tabla 14.5.20.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas del diafragma.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalías diafragmáticas (756.6)	M	0	10	1	12	13	7	23	66
	V	2	11	2	8	9	9	21	62

Tabla 14.5.21.A

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de la pared abdominal.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Anomalía de pared abdominal, no especificada (756.70)	1	1	2	0,01	0,01	0,01
Síndrome "vientre de ciruela pasa" (756.71)	3	0	3	0,04	0,00	0,02
Onfalocèle (756.72)	1	3	4	0,01	0,04	0,03
Gastrosquisis (756.73)	4	6	10	0,05	0,08	0,07
Otras anomalías congénitas de la pared abdominal (756.79)	19	13	32	0,26	0,18	0,22
Total	28	23	51	0,38	0,31	0,35

Tabla 14.5.21.B

Prevalencia de enfermedades raras. Anomalías congénitas de la pared abdominal.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Anomalía de pared abdominal, no especificada (756.70)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	1	0	0	0	0	0	1
Síndrome "vientre de ciruela pasa" (756.71)	M	0	0	0	1	1	1	0	3
	V	0	0	0	0	0	0	0	0
Onfalocele (756.72)	M	0	0	0	1	0	0	0	1
	V	1	1	1	0	0	0	0	3
Gastroquiasis (756.73)	M	0	4	0	0	0	0	0	4
	V	0	5	1	0	0	0	0	6
Otras anomalías congénitas de la pared abdominal (756.79)	M	0	14	1	3	1	0	0	19
	V	0	10	0	0	2	1	0	13
Total	M	0	19	1	5	2	1	0	28
	V	1	17	2	0	2	1	0	23

Tabla 14.5.23.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas del tegumento.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Edema hereditario de las piernas (757.0)	6	3	9	0,08	0,04	0,06
Ictiosis congénita (757.1)	37	27	64	0,51	0,37	0,44
Displasia ectodérmica congénita (757.31)	6	17	23	0,08	0,23	0,16
Hamartomas vasculares (757.32)	58	59	117	0,79	0,80	0,80
Otras anomalías especificadas de la piel NCOC (757.39)	43	35	78	0,59	0,48	0,53
Anomalías especificadas del pelo (757.4)	4	6	10	0,05	0,08	0,07
Anomalías especificadas de las uñas (757.5)	3	4	7	0,04	0,05	0,05
Total	157	151	308	2,15	2,06	2,10

Tabla 14.5.23.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otras anomalías congénitas del tegumento.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Edema hereditario de las piernas (757.0)	M	0	2	1	1	1	1	0	6
	V	0	0	0	1	1	1	0	3
Ictiosis congénita (757.1)	M	0	4	1	2	5	11	14	37
	V	0	10	5	2	2	2	6	27
Displasia ectodérmica congénita (757.31)	M	0	4	1	1	0	0	0	6
	V	0	13	3	0	1	0	0	17
Hamartomas vasculares (757.32)	M	0	24	5	16	8	4	1	58
	V	0	32	7	7	6	6	1	59
Otras anomalías especificadas de la piel NCOC (757.39)	M	0	9	5	6	14	8	1	43
	V	0	15	0	8	4	4	4	35
Anomalías especificadas del pelo (757.4)	M	0	1	1	2	0	0	0	4
	V	1	5	0	0	0	0	0	6
Anomalías especificadas de las uñas (757.5)	M	0	1	0	0	2	0	0	3
	V	0	3	0	0	0	1	0	4
Total	M	0	45	14	28	30	24	16	157
	V	1	78	15	18	14	14	11	151

Tabla 14.5.24.A

Prevalencia de enfermedades raras. Pectus excavatum.

Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Pectus excavatum (754.81)	11	45	56	0,15	0,61	0,38

Tabla 14.5.24.B

Prevalencia de enfermedades raras. Pectus excavatum.

Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Pectus excavatum (754.81)	M	0	2	4	3	0	1	1	11
	V	1	13	15	11	1	4	0	45

Tabla 14.5.26.A

Prevalencia de enfermedades raras. Todas las demás anomalías congénitas.

Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Deformidades de cráneo, cara y mandíbula (754.0)	51	71	122	0,70	0,97	0,83
Deformidades de músculo esternocleidomastoideo (754.1)	26	34	60	0,36	0,46	0,41
Deformidades de la columna vertebral congénito (754.2)	47	31	78	0,64	0,42	0,53
Genu recurvatum congénito (754.40)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Pectus carinatum (754.82)	3	14	17	0,04	0,19	0,12
Otras anomalías de costillas y esternón (756.3)	10	12	22	0,14	0,16	0,15
Condrodistrofia (756.4)	48	33	81	0,66	0,45	0,55
Osteodistrofia no especificada (756.50)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Osteopetrosis (756.52)	5	1	6	0,07	0,01	0,04
Osteopoiquiosis (756.53)	2	1	3	0,03	0,01	0,02
Displasia fibrosa poliostótica de hueso (756.54)	5	7	12	0,07	0,10	0,08
Displasia condroectodérmica (756.55)	1	2	3	0,01	0,03	0,02
Displasia epifisaria múltiple (756.56)	6	5	11	0,08	0,07	0,08
Otra osteodistrofia -otros no codificados (756.59)	26	18	44	0,36	0,25	0,30
Síndrome de Ehlers-Danlos (756.83)	25	14	39	0,34	0,19	0,27
Otras anom. de músculo, tendón, fascia y tej. conectivo NCOC (756.89)	47	49	96	0,64	0,67	0,66
Otras anomalías y no especif. del aparato musculoesquelético (756.9)	23	20	43	0,31	0,27	0,29
Síndrome de Patau (758.1)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
Síndrome de Edwards (758.2)	13	6	19	0,18	0,08	0,13
Síndrome cri-du-chat (758.31)	1	4	5	0,01	0,05	0,03
Síndrome velo-cardio-facial (758.32)	8	8	16	0,11	0,11	0,11
Otras microdeleciones (758.33)	8	10	18	0,11	0,14	0,12
Otras deleciones autosómicas (758.39)	51	58	109	0,70	0,79	0,74
Otras afecciones debidas a anomalías autosómicas (758.5)	135	146	281	1,85	1,99	1,92

Tabla 14.5.26.A (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
	Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
Disgenesia gonadal (758.6)	100	1	101	1,37	0,01	0,69
Otras afecciones debidas a anom. de los cromosomas sexuales (758.81)	51	42	93	0,70	0,57	0,63
Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas (758.89)	19	12	31	0,26	0,16	0,21
Afecciones por anomalías cromosómicas no especificadas (758.9)	30	21	51	0,41	0,29	0,35
Anomalías de bazo (759.0)	40	45	85	0,55	0,61	0,58
Anomalías de glándula suprarrenal (759.1)	4	2	6	0,05	0,03	0,04
Situs inversus (759.3)	34	24	58	0,46	0,33	0,40
Esclerosis tuberosa (759.5)	34	32	66	0,46	0,44	0,45
Otras hamartosis NCOC (759.6)	72	71	143	0,98	0,97	0,98
Anomalías congénitas múltiples, descritas como tales (759.7)	34	35	69	0,46	0,48	0,47
Síndrome de Prader-Willi (759.81)	21	32	53	0,29	0,44	0,36
Síndrome de Marfan (759.82)	27	29	56	0,37	0,40	0,38
Síndrome de fragilidad X (759.83)	172	149	321	2,35	2,03	2,19
Otras anomalías especificadas (759.89)	921	1.035	1.956	12,59	14,11	13,35
Anomalía congénita, no especificada (759.9)	47	41	88	0,64	0,56	0,60
Total	2.155	2.125	4.280	29,47	28,97	29,22

Tabla 14.5.26.B

Prevalencia de enfermedades raras. Todas las demás anomalías congénitas.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Deformidades de cráneo, cara y mandíbula (754.0)	M	2	33	3	4	4	3	2	51
	V	2	53	3	9	2	2	0	71
Deformidades de músculo esternocleidomastoideo (754.1)	M	0	19	4	2	1	0	0	26
	V	2	28	2	1	0	0	1	34
Deformidades de la columna vertebral congénito (754.2)	M	0	3	19	10	8	4	3	47
	V	0	4	16	6	1	2	2	31
Genu recurvatum congénito (754.40)	M	1	1	0	1	1	0	0	4
	V	0	2	0	0	0	0	0	2
Pectus carinatum (754.82)	M	0	0	0	0	1	1	1	3
	V	0	2	6	3	1	1	1	14
Otras anomalías de costillas y esternón (756.3)	M	0	2	3	2	1	2	0	10
	V	0	2	3	3	0	2	2	12
Condrodistrofia (756.4)	M	0	8	15	15	6	3	1	48
	V	0	12	6	7	2	4	2	33
Osteodistrofia no especificada (756.50)	M	0	0	1	0	0	0	1	2
	V	0	0	1	2	1	0	0	4
Osteopetrosis (756.52)	M	0	0	1	0	1	1	2	5
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Osteopoiquiosis (756.53)	M	0	0	0	0	2	0	0	2
	V	0	0	0	0	1	0	0	1
Displasia fibrosa poliostótica de hueso (756.54)	M	0	0	0	2	2	0	1	5
	V	0	0	3	2	1	1	0	7
Displasia condroectodérmica (756.55)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	0	0	2	0	0	0	2

Tabla 14.5.26.B (Continuación)

Enfermedad (código CIE9-MC)	Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
Displasia epifisaria múltiple (756.56)	M	0	1	2	1	2	0	0	6
	V	0	1	2	0	2	0	0	5
Otra osteodistrofia -otros no codificados (756.59)	M	0	5	3	4	10	4	0	26
	V	0	2	3	5	4	3	1	18
Síndrome de Ehlers-Danlos (756.83)	M	0	5	4	11	3	1	1	25
	V	0	4	4	3	3	0	0	14
Otras anom. de músculo, tendón, fascia y tej. conectivo NCOC (756.89)	M	0	34	5	1	5	0	2	47
	V	0	34	8	3	3	1	0	49
Otras anomalías y no especific. del aparato musculoesquelético (756.9)	M	0	3	6	9	2	0	3	23
	V	0	4	6	5	2	2	1	20
Síndrome de Patau (758.1)	M	0	0	2	0	0	0	0	2
	V	0	1	1	2	0	0	0	4
Síndrome de Edwards (758.2)	M	0	5	4	1	3	0	0	13
	V	1	3	1	1	0	0	0	6
Síndrome cri-du-chat (758.31)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
	V	0	2	2	0	0	0	0	4
Síndrome velo-cardio-facial (758.32)	M	0	4	1	3	0	0	0	8
	V	0	4	2	1	0	1	0	8
Otras microdeleciones (758.33)	M	0	5	2	1	0	0	0	8
	V	1	6	3	0	0	0	0	10
Otras deleciones autosómicas (758.39)	M	0	31	10	9	1	0	0	51
	V	0	39	13	5	1	0	0	58
Otras afecciones debidas a anomalías autosómicas (758.5)	M	1	36	17	48	21	8	4	135
	V	0	57	16	38	26	7	2	146
Disgenesia gonadal (758.6)	M	0	23	39	28	8	0	2	100
	V	0	0	1	0	0	0	0	1
Otras afecciones debidas a anom. de los cromosomas sexuales (758.81)	M	0	24	12	8	6	1	0	51
	V	0	20	12	6	3	1	0	42
Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas (758.89)	M	1	1	6	7	3	1	0	19
	V	0	5	3	2	1	1	0	12
Afecciones por anomalías cromosómicas no especificadas (758.9)	M	0	8	11	8	2	1	0	30
	V	0	9	9	2	0	1	0	21
Anomalías de bazo (759.0)	M	0	4	7	5	11	8	5	40
	V	2	4	7	10	8	10	4	45
Anomalías de glándula suprarrenal (759.1)	M	0	2	1	0	0	0	1	4
	V	0	1	0	0	0	0	1	2
Situs inversus (759.3)	M	0	5	9	8	6	3	3	34
	V	0	4	5	5	4	0	6	24
Esclerosis tuberosa (759.5)	M	0	10	4	10	5	5	0	34
	V	0	9	10	6	3	2	2	32
Otras hamartosis NCOC (759.6)	M	0	7	8	19	18	11	9	72
	V	0	9	7	12	10	21	12	71
Anomalías congénitas múltiples, descritas como tales (759.7)	M	2	22	4	4	1	1	0	34
	V	2	23	7	2	0	1	0	35
Síndrome de Prader-Willi (759.81)	M	0	7	7	3	1	1	2	21
	V	1	18	7	3	2	0	1	32
Síndrome de Marfan (759.82)	M	0	5	6	7	7	2	0	27
	V	0	3	9	14	2	1	0	29
Síndrome de fragilidad X (759.83)	M	0	14	24	46	59	20	9	172
	V	1	26	46	41	19	11	5	149
Otras anomalías especificadas (759.89)	M	33	507	123	110	82	40	26	921
	V	46	628	148	80	75	38	20	1.035
Anomalía congénita, no especificada (759.9)	M	1	24	7	10	4	0	1	47
	V	0	24	8	6	2	1	0	41
Total	M	41	860	370	397	287	121	79	2.155
	V	58	1.043	381	287	179	114	63	2.125

15. Otros y no clasificados

Tabla 15.A

Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados.
Número de casos y tasa por 10.000 habitantes según enfermedad y sexo.
Región de Murcia, 2015.

	Enfermedad (código CIE9-MC)	Número de casos			Tasa por 10.000		
		Mujeres	Varones	Total	Mujeres	Varones	Total
11.6 Otras comp. nac., puer. que afecta trat. de la madre	Sospecha de daños al feto por enf. viral en la madre (655.3 [0,1,3])	154	0	154	2,11	0,00	1,05
15.7 Otras afecciones perinatales	Anticonvulsivos que afectan al feto o recién nacido a través placenta/leche materna (760.77)	1	0	1	0,01	0,00	0,01
	Rubéola congénita (771.0)	0	4	4	0,00	0,05	0,03
	Infección congénita por citomegalovirus (771.1)	12	13	25	0,16	0,18	0,17
16.10 Complicaciones	Síndrome de lisis tumoral (277.88)	3	7	10	0,04	0,10	0,07
	Hipertemia maligna (995.86)	2	4	6	0,03	0,05	0,04
16.11 Envenenamiento	Efecto tóxico de compuesto de plomo no especificado (984.9)	0	4	4	0,00	0,05	0,03
18. Códigos residuales, no clasificados	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito (327.25)	5	6	11	0,07	0,08	0,08
Total		177	38	215	2,42	0,52	1,47

Gráficos 15.A./15.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados.
Tasa por 10.000 según área de salud de residencia (izq.) y según sexo y grupos de edad (dcha.).
Región de Murcia, 2015.

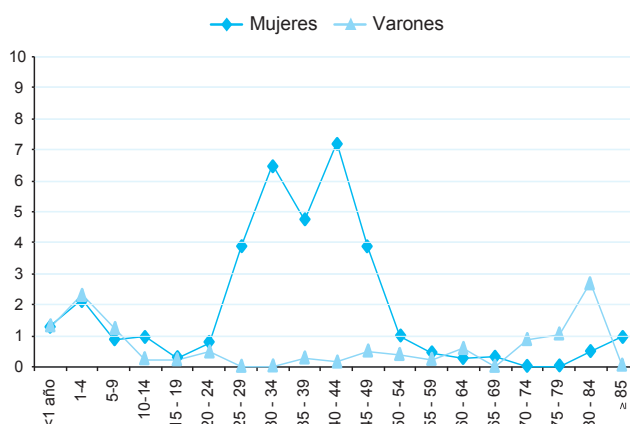
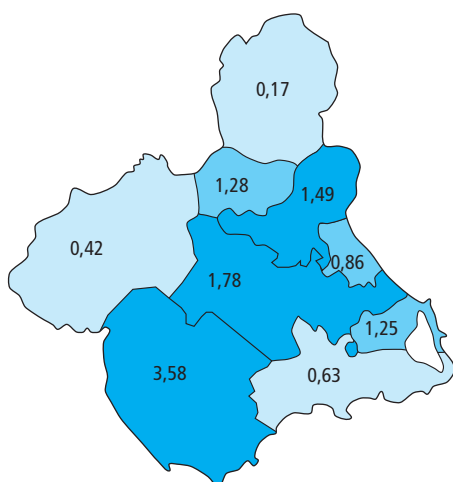


Tabla 15.B

Prevalencia de enfermedades raras. Otros y no clasificados.
Número de casos según enfermedad, sexo y grupos de edad. Región de Murcia, 2015.

Enfermedad (código CIE9-MC)		Sexo	<1	1-14	15-29	30-44	45-59	60-74	≥75	Total
11.6 Otras comp. nac./puer. que afecta trat. de la madre	Sospecha de daños al feto por enf. viral en la madre (655.3 [0,1,3])	M	0	0	20	106	28	0	0	154
		V	0	0	0	0	0	0	0	0
15.7 Otras afecciones perinatales	Anticonvulsivos que afectan feto/recién nacido a través placenta/leche mat (760.77)	M	0	1	0	0	0	0	0	1
		V	0	0	0	0	0	0	0	0
	Rubéola congénita (771.0)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	1	0	1	2	0	0	4
	Infección congénita por citomegalovirus (771.1)	M	1	11	0	0	0	0	0	12
		V	1	12	0	0	0	0	0	13
16.10 Complicaciones	Síndrome de lisis tumoral (277.88)	M	0	2	0	0	0	1	0	3
		V	0	1	1	0	1	2	2	7
	Hipertemia maligna (995.86)	M	0	0	1	0	1	0	0	2
		V	0	0	1	1	2	0	0	4
16.11 Envenenamiento	Efecto tóxico de compuesto de plomo no especificado (984.9)	M	0	0	0	0	0	0	0	0
		V	0	0	0	0	0	1	3	4
18. Códigos residuales, no clasificados	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito (327.25)	M	0	1	0	0	0	1	3	5
		V	0	1	1	1	1	1	1	6
Total		M	1	15	21	106	29	2	3	177
		V	1	15	3	3	6	4	6	38

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad media	DT
099.3	Enfermedad de Reiter	61	0,42	3,7	39,93	23,9
135	Sarcoidosis	236	1,61	0,8	55,5	14,6
136.1	Síndrome de Behçet	133	0,91	0,7	48,5	15,7
138	Efectos tardíos de poliomielitis aguda	451	3,08	1,1	65,3	11,9
202.1[0-8]	Micosis fungoide	64	0,44	1,2	60,9	17,0
202.5[0-8]	Enfermedad de Letterer-Siwe	5	0,03	0,3	57,8	10,6
228.1	Linfangioma, cualquier sitio	354	2,42	0,9	42,9	21,9
237.7	Neurofibromatosis	0	0,00	-	-	-
237.70	Neurofibromatosis no especificada	62	0,42	0,9	49,8	21,7
237.71	Neurofibromatosis, tipo 1 (enf. Von Recklinghausen)	258	1,76	1,0	27,9	18,2
237.72	Neurofibromatosis, tipo 2 (neurofibrom. acústica)	14	0,10	0,4	43,8	18,6
237.73	Schwanomatosis	1	0,01	-	-	-
237.79	Otros tipos de neurofibromatosis	8	0,05	0,6	22,0	13,3
238.4	Policitemia vera	242	1,65	2,7	65,4	14,4
242.0[0-1]	Bocio tóxico difuso	821	5,60	0,3	49,3	15,9
243	Hipotiroidismo congénito	135	0,92	0,7	15,6	18,2
245.3	Tiroiditis fibrosa crónica	2	0,01	-	-	-
246.0	Trastorno de la secreción tirocalcitonina	4	0,03	-	-	-
251.4	Anomalía en la secreción de glucagón	1	0,01	-	-	-
251.5	Anomalía en la secreción de gastrina	3	0,02	-	-	-
252.0	Hiperparatiroidismo	0	0,00	-	-	-
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	470	3,21	0,4	66,6	15,9
252.01	Hiperparatiroidismo primario	476	3,25	0,4	63,7	16,0
252.08	Otro hiperparatiroidismo	8	0,05	1,7	69,4	16,5
252.1	Hipoparatiroidismo	182	1,24	0,2	57,9	18,0
253.0	Acromegalia y gigantismo	70	0,48	0,9	46,7	20,2
253.1	Otras hiperfunciones y no especificadas de la glándula pituitaria anterior	830	5,67	0,1	38,7	12,1
253.2	Panhipopituitarismo	193	1,32	1,1	52,9	22,7
253.3	Enanismo hipofisario	388	2,65	1,3	19,8	10,9
253.4	Otros trastornos glándula pituitaria anterior	90	0,61	3,5	40,5	18,4
253.5	Diabetes insípida	115	0,79	0,9	43,7	18,8
253.8	Otros trastornos de la hipófisis y de origen hipotalámico	305	2,08	0,4	62,4	19,1
255.0	Síndrome de Cushing	228	1,56	0,5	54,5	18,4
255.1	Hiperaldosteronismo	0	0,00	-	-	-
255.10	Hiperaldosteronismo, no especificado	156	1,06	1,1	62,6	17,1
255.11	Aldosteronismo tratable con glucocorticoides	1	0,01	-	-	-
255.12	Síndrome de Conn	20	0,14	1,9	58,8	13,3
255.13	Síndrome de Bartter	5	0,03	4,0	54,4	25,8
255.2	Trastornos adrenogenitales	320	2,18	0,2	25,9	14,2
255.4	Insuficiencia corticoadrenal	79	0,54	0,8	55,5	19,5
255.41	Deficiencia glucocorticoide	239	1,63	0,7	57,2	20,2
255.42	Deficiencia mineralcorticoide	7	0,05	0,4	80,4	9,2
255.6	Hiperfunción medulosuprarrenal	23	0,16	1,5	56,2	12,4
257.2	Otras hipofunciones testiculares	47	0,32	NP	51,3	18,2
257.8	Otras disfunciones testiculares	0	0,00	-	-	-
258.0	Actividad poliglandular en adenomatosis endocrina múltiple	1	0,01	-	-	-
258.01	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo I	56	0,38	1,0	48,2	15,3
258.02	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIA	54	0,37	1,3	44,6	20,5

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
258.03	Neoplasia endocrina múltiple [NEM] tipo IIB	2	0,01	-	-	-
258.1	Otras combinaciones de disfunción endocrina	8	0,05	1,0	52,2	21,1
259.2	Síndrome carcinoide	13	0,09	1,2	65,2	15,2
259.4	Enanismo no clasificado bajo otro concepto	52	0,35	1,4	23,6	16,4
259.8	Otros trastornos endocrinos especificados	23	0,16	0,4	43,3	23,4
264	Carencia vitamina A	0	0,00	-	-	-
264.0	Carencia vitamina A con xerosis conjuntival	1	0,01	-	-	-
264.1	Carencia vitamina A con xerosis conjunt. y manchas de Bitot	1	0,01	-	-	-
264.2	Carencia vitamina A con xerosis corneal	0	0,00	-	-	-
264.3	Carencia vitamina A con ulceración y xerosis corneal	0	0,00	-	-	-
264.4	Carencia vitamina A con queratomalacia	0	0,00	-	-	-
264.5	Carencia vitamina A con ceguera nocturna	0	0,00	-	-	-
264.6	Carencia vit. A con cicatrices xeroftálmicas de la córnea	0	0,00	-	-	-
264.7	Carencia vitamina A con otras manifestaciones oculares	1	0,01	-	-	-
264.8	Carencia vitamina A con otras manifestaciones	0	0,00	-	-	-
264.9	Carencia vitamina A no especificada	6	0,04	2,0	49,3	37,1
265.0	Beriberi	1	0,01	-	-	-
265.2	Pelagra	6	0,04	0,5	53,8	25,1
268.0	Raquitismo, activo	8	0,05	0,6	16,6	22,9
268.1	Raquitismo, efecto tardío	4	0,03	-	-	-
270	Trastorno del transporte y metabolismo de aminoácidos	0	0,00	-	-	-
270.0	Trastorno del transporte de aminoácidos	64	0,44	1,1	24,9	24,3
270.1	Fenilcetonuria (PKU)	73	0,50	0,7	15,3	13,1
270.2	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	100	0,68	1,4	16,4	17,2
270.3	Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	38	0,26	0,8	15,7	12,4
270.4	Trastorno del metabolismo de aminoácidos sulfurados	88	0,60	1,1	46,9	22,8
270.5	Trastorno del metabolismo de histidina	1	0,01	-	-	-
270.6	Trastorno del metabolismo del ciclo ureico	30	0,20	1,3	28,5	30,1
270.7	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena recta	173	1,18	0,9	13,2	12,9
270.8	Otros trastornos especificados del metabolismo de aminoácidos	2	0,01	-	-	-
270.9	Trastorno no especificado del metabolismo de aminoácidos	5	0,03	0,7	30,6	20,9
271.0	Glucogenosis	39	0,27	1,6	31,3	18,6
271.1	Galactosemia	11	0,08	0,8	33,0	24,2
271.2	Intolerancia hereditaria a la fructosa	80	0,55	0,3	38,1	23,0
271.3	Carencia de disacaridasa intestinal y absorción def. disacáridos	953	6,51	0,5	41,7	25,9
271.4	Glucosuria renal	10	0,07	1,0	54,6	34,2
271.8	Otros trast. especif. del transporte y metabolismo carbohidratos	17	0,12	1,4	38,2	27,4
272.5	Carencia de lipoproteínas	23	0,16	2,3	48,1	25,2
272.6	Lipodistrofia	13	0,09	0,9	47,2	26,2
272.7	Lipidosis	66	0,45	1,0	44,9	23,9
272.8	Otros trastornos del metabolismo de los lípidos	452	3,09	0,8	69,0	17,9
273.0	Hipergammaglobulinemia policlonal	48	0,33	1,3	67,7	17,5
273.1	Paraproteinemia monoclonal	630	4,30	1,2	75,4	13,8
273.2	Otras paraproteinemias	111	0,76	1,1	68,9	18,0
273.3	Macroglobulinemia	53	0,36	1,9	72,3	14,7
273.4	Deficiencia de alfa-1-antitripsina	56	0,38	1,3	49,4	22,5
273.8	Otros trastornos del metabolismo de proteínas plasmáticas	488	3,33	1,0	59,4	27,5
275.0	Trastornos del metabolismo del hierro	181	1,24	4,0	60,4	13,1
275.01	Hemocromatosis hereditaria	88	0,60	3,9	61,5	18,3
275.03	Otros tipos de hemocromatosis	137	0,94	3,9	60,4	14,7

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
275.09	Otros trastornos del metabolismo del hierro	34	0,23	3,2	59,8	15,9
275.1	Trastornos del metabolismo del cobre	67	0,46	1,2	39,2	15,1
275.2	Trastornos del metabolismo del magnesio	136	0,93	0,9	65,8	17,8
275.3	Trastornos del metabolismo del fósforo	98	0,67	1,0	44,7	29,6
275.4	Trastornos del metabolismo del calcio	0	0,00	-	-	-
275.40	Trastorno no especificado del metabolismo del calcio	76	0,52	0,9	39,2	30,7
275.49	Otros trastornos del metabolismo del calcio	716	4,89	0,8	74,8	16,6
277.0[0-9]	Fibrosis quística	152	1,04	1,4	25,8	17,4
277.1	Trastornos del metabolismo de porfirina	133	0,91	0,9	45,9	19,4
277.2	Otros trastornos del metabolismo de purina y pirimidina	15	0,10	4,0	42,8	23,3
277.3	Amiloidosis	0	0,00	-	-	-
277.30	Amiloidosis, no especificada	64	0,44	1,2	63,3	18,1
277.31	Fiebre mediterránea familiar	40	0,27	1,5	34,5	18,2
277.39	Otra amiloidosis	71	0,48	1,4	71,3	13,6
277.4	Trastorno de la excreción de bilirrubina	501	3,42	2,1	47,1	20,1
277.5	Mucopolisacaridosis	28	0,19	0,6	30,5	21,6
277.6	Otros trastornos de enzimas circulatorias	49	0,33	0,7	36,0	22,5
277.8	Otros trastornos específicos del metabolismo	25	0,17	0,9	43,4	20,2
277.81	Deficiencia primaria de carnitina	2	0,01	-	-	-
277.82	Deficiencia de carnitina por metabolopatía congénita	0	0,00	-	-	-
277.84	Otra deficiencia secundaria de carnitina	0	0,00	-	-	-
277.85	Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	14	0,10	0,6	10,4	11,1
277.86	Trastornos peroxisómicos	1	0,01	-	-	-
277.87	Trastornos del metabolismo mitocondrial	116	0,79	0,7	37,4	19,6
277.88	Síndrome de lisis tumoral	10	0,07	2,3	45,3	32,3
277.89	Otros trastornos especificados del metabolismo	87	0,59	1,0	31,6	21,7
277.9	Trastorno metabólico no especificado	75	0,51	0,7	45,7	32,5
279.0	Deficiencia de inmunidad humoral	0	0,00	-	-	-
279.00	Hipogammaglobulinemia no especificada	119	0,81	1,1	53,6	23,5
279.01	Inmunodeficiencia IgA selectiva	83	0,57	0,8	34,9	25,8
279.02	Inmunodeficiencia IgM selectiva	31	0,21	1,6	66,1	15,6
279.03	Otras deficiencias de inmunoglobulina selectivas	128	0,87	1,0	58,1	22,4
279.04	Hipogammaglobulinemia congénita	6	0,04	5,0	38,0	28,8
279.05	Inmunodeficiencia con aumento de IgM	1	0,01	-	-	-
279.06	Inmunodeficiencia variable común	105	0,72	1,1	56,3	18,6
279.09	Otras deficiencias de inmunidad humoral	13	0,09	1,6	37,5	33,7
279.1	Deficiencia de inmunidad celular	0	0,00	-	-	-
279.10	Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada	3	0,02	-	-	-
279.11	Síndrome de Di George	65	0,44	0,9	17,5	13,9
279.12	Síndrome de Wiskott-Aldrich	6	0,04	0,2	61,3	16,4
279.13	Síndrome de Nezelof	0	0,00	-	-	-
279.19	Otras deficiencias de inmunidad celular	4	0,03	-	-	-
279.2	Inmunodeficiencia combinada	2	0,01	-	-	-
279.3	Inmunodeficiencia no especificada	92	0,63	1,0	52,9	23,5
279.4	Enfermedad autoinmune, no clasif. bajo otro conc.	24	0,16	0,5	49,9	20,7
279.41	Síndrome linfoproliferativo autoinmune	79	0,54	1,1	64,6	21,4
279.49	Enfermedad autoinmune NCOC	29	0,20	0,7	53,5	20,2
280.8	Otras anemias especificadas por carencia de hierro	101	0,69	0,3	57,8	23,4
281.0	Anemia perniciosa	181	1,24	0,7	73,2	15,8
282	Anemias hemolíticas hereditarias	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
282.0	Esferocitosis hereditaria	91	0,62	0,9	43,3	25,2
282.1	Eliptocitosis hereditaria	2	0,01	-	-	-
282.2	Anemia por trastornos metabolismo de glutatión	105	0,72	1,1	49,1	21,8
282.3	Otras anemias hemolíticas por carencia de enzimas	11	0,08	0,8	46,2	24,3
282.4	Talasemias	0	0,00	-	-	-
282.40	Talasemia, no especificada	366	2,50	0,5	47,3	19,3
282.41	Talasemia de células falciformes sin crisis	54	0,37	0,6	42,3	18,2
282.42	Talasemia de células falciformes con crisis	4	0,03	-	-	-
282.43	Talasemia alfa	9	0,06	2,0	51,8	26,4
282.44	Talasemia beta	29	0,20	0,4	47,2	28,4
282.45	Talasemia delta-beta	0	0,00	-	-	-
282.46	Talasemia menor	386	2,64	0,6	53,3	22,5
282.47	Hemoglobina E-beta-talasemia	0	0,00	-	-	-
282.49	Otra talasemia	1.097	7,49	0,6	49,3	20,8
282.5	Rasgo drepanocítico	6	0,04	1,0	30,3	20,2
282.6	Anemia drepanocítica	0	0,00	-	-	-
282.60	Enfermedad drepanocítica, no especificada	25	0,17	1,1	30,8	19,7
282.61	Enfermedad Hb-SS sin crisis	4	0,03	-	-	-
282.62	Enfermedad Hb-SS con crisis	7	0,05	0,4	22,6	12,9
282.63	Enfermedad drepanocítica/Hb-C sin crisis	1	0,01	-	-	-
282.64	Enfermedad drepanocítica/Hb-C con crisis	2	0,01	-	-	-
282.68	Otra enfermedad drepanocítica sin crisis	0	0,00	-	-	-
282.69	Otra enfermedad drepanocítica con crisis	3	0,02	-	-	-
282.7	Otras hemoglobinopatías	26	0,18	1,0	38,3	23,2
282.8	Otras anemias hemolíticas hereditarias especificadas	0	0,00	-	-	-
282.9	Anemia hemolítica hereditaria no especificada	35	0,24	0,6	42,1	27,1
283	Anemias hemolíticas adquiridas	0	0,00	-	-	-
283.0	Anemias hemolíticas autoinmunes	142	0,97	0,8	58,2	25,3
283.1	Anemias hemolíticas no autoinmunes	0	0,00	-	-	-
283.10	Anemia hemolítica no autoinmune, no especificada	10	0,07	2,3	46,1	22,2
283.11	Síndrome hemolítico urémico	35	0,24	0,8	26,8	24,1
283.19	Otras anemias hemolíticas no autoinmunes	54	0,37	0,9	54,1	23,1
283.2	Hemoglobinuria por hemolisis de causas externas	17	0,12	1,1	57,7	20,9
283.9	Anemia hemolítica adquirida, no especificada	136	0,93	1,2	47,8	25,9
284	Anemia aplásica y otros síndromes de insuficiencia	0	0,00	-	-	-
284.0	Anemia aplásica constitucional	11	0,08	0,6	62,5	25,8
284.01	Aplasia de glóbulos rojos constitucional	8	0,05	3,0	60,6	23,4
284.09	Otra anemia aplásica constitucional	6	0,04	2,0	38,0	26,6
284.1	Pancitopenia	159	1,09	1,1	62,2	22,2
284.2	Mieloptisis	2	0,01	-	-	-
284.8	Otras anemias aplásicas especificadas	269	1,84	1,1	48,0	23,7
284.81	Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma)	13	0,09	0,6	27,2	28,0
284.89	Otras anemias aplásicas especificadas	181	1,24	0,9	43,5	25,4
284.9	Anemia aplásica, no especificada	176	1,20	0,8	53,1	25,1
285.0	Anemia sideroblástica	49	0,33	0,4	53,3	24,9
286.0	Trastorno congénito del factor VIII	78	0,53	25,0	38,8	22,5
286.1	Trastorno congénito de factor IX	33	0,23	2,7	35,6	22,5
286.2	Carencia congénita de factor XI	79	0,54	0,7	39,1	18,9
286.3	Carencia congénita de otros factores de coagulación	354	2,42	0,7	50,1	20,7
286.4	Enfermedad de Von Willebrand	64	0,44	0,6	41,2	18,4

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
286.5	Trastornos hemorrágicos por anticoagulantes intrínsecos	59	0,40	0,7	68,2	19,8
286.53	Anticuerpo antifosfolípido con trastorno hemorrágico	2	0,01	-	-	-
286.6	Síndrome de desfibrinación	152	1,04	0,8	47,6	23,4
286.9	Otros defectos de la coagulación no especificados	827	5,65	1,1	49,0	26,9
287.0	Púrpura alérgica	358	2,44	1,1	26,9	23,1
287.1	Defectos cualitativos de plaquetas	56	0,38	0,9	53,5	22,4
287.3	Trombocitopenia primaria	0	0,00	-	-	-
287.30	Trombocitopenia primaria, no especificada	367	2,51	0,7	47,2	25,6
287.31	Púrpura trombocitopénica inmune	546	3,73	0,7	42,8	26,5
287.32	Síndrome de Evans	16	0,11	1,0	47,2	19,8
287.33	Púrpura trombocitopénica congénita y hereditaria	34	0,23	1,0	46,1	26,1
287.39	Otra trombocitopenia primaria	27	0,18	0,9	43,9	29,6
288.0	Neutropenia	0	0,00	-	-	-
288.00	Neutropenia, no especificada	97	0,66	1,1	35,8	31,2
288.01	Neutropenia congénita	18	0,12	1,6	21,1	21,8
288.02	Neutropenia cíclica	6	0,04	2,0	56,0	31,7
288.09	Otra neutropenia	96	0,66	0,5	49,2	25,5
288.1	Trastornos funcionales de neutrófilos polimorfonucleares	20	0,14	0,7	46,2	23,9
288.2	Anomalías genéticas de leucocitos	26	0,18	1,4	39,1	25,3
288.4	Síndromes hemofagocíticos	21	0,14	1,3	32,3	26,0
289.6	Policitemia familiar	6	0,04	1,0	62,3	21,5
289.7	Metahemoglobinemia	8	0,05	3,0	23,5	24,8
289.8	Otras enf. hemáticas especificadas y de órganos hematopoyéticos	45	0,31	2,0	59,0	20,5
289.81	Hipercoagulabilidad primaria	650	4,44	0,5	47,8	17,1
289.82	Hipercoagulabilidad secundaria	2	0,01	-	-	-
289.83	Mielofibrosis	26	0,18	0,9	69,3	15,8
289.89	Otras enf. especificadas de la sangre y órganos hematopoyéticos	197	1,34	1,4	63,2	18,3
290.11	Demencia presenil con delirio	5	0,03	1,5	79,0	11,1
290.12	Demencia presenil con características delirantes	15	0,10	0,9	78,1	9,5
290.13	Demencia presenil con características depresivas	4	0,03	-	-	-
299	Trastornos generalizados del desarrollo	0	0,00	-	-	-
299.0[0-1]	Trastorno autista	518	3,54	5,5	14,8	11,0
299.1[0-1]	Trastorno desintegrativo de la infancia	8	0,05	3,0	23,8	13,0
299.8[0-1]	Otros trastornos generalizados del desarrollo especificados	153	1,04	7,5	18,0	9,0
299.9	Trastornos generalizados del desarrollo no especificados	6	0,04	5,0	9,8	3,1
300.6	Trastorno de despersonalización	6	0,04	0,5	39,2	24,1
307.23	Trastorno de Tourette	43	0,29	2,9	30,3	13,7
307.52	Pica	7	0,05	0,2	24,6	16,3
323.5	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis después de proc. inmunización	0	0,00	-	-	-
323.51	Encefalitis y encefalomiелitis después de proced. inmunización	3	0,02	-	-	-
323.52	Mielitis después de procedimientos de inmunización	0	0,00	-	-	-
323.61	Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) infecciosa	15	0,10	0,5	26,6	22,5
323.7	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis tóxicas	3	0,02	-	-	-
323.71	Encefalitis y encefalomiелitis tóxicas	2	0,01	-	-	-
323.72	Mielitis tóxica	0	0,00	-	-	-
323.9	Causa no especificada de encefalitis, mielitis y encefalomiелitis	338	2,31	1,1	52,1	24,7
327.25	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito	11	0,08	1,2	52,4	31,0
330.0	Leucodistrofia	17	0,12	0,9	26,9	26,0
330.1	Lipidosis cerebral	5	0,03	1,5	40,2	26,9
330.2	Degeneración cerebral en lipidosis generalizadas	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
330.8	Otras degeneraciones cerebrales especificadas de la infancia	28	0,19	0,2	18,5	10,8
331.1	Demencia frontotemporal	49	0,33	0,8	64,4	30,1
331.11	Enfermedad de Pick	13	0,09	1,2	73,8	10,7
331.19	Otra demencia frontotemporal	121	0,83	1,6	72,6	10,8
331.8	Otra degeneración cerebral	0	0,00	-	-	-
331.81	Síndrome de Reye	7	0,05	1,3	59,3	25,7
331.82	Demencia con cuerpos de Lewy	369	2,52	0,5	82,5	7,0
331.89	Otra degeneración cerebral	180	1,23	1,1	76,6	14,9
333.0	Otras enf. degenerativas de los ganglios basales	52	0,35	1,1	73,8	12,0
333.2	Mioclonus	148	1,01	1,0	38,1	30,2
333.4	Corea de Huntington	56	0,38	0,6	52,8	15,6
333.6	Distonía por torsión genética	103	0,70	0,7	49,1	18,4
333.71	Parálisis cerebral atetode	7	0,05	2,5	46,6	14,7
333.8	Fragmentos de distonía por torsión	1	0,01	-	-	-
333.81	Blefarospasmo	143	0,98	0,5	68,8	16,0
333.82	Disquinesia orofacial	38	0,26	0,6	71,7	18,3
333.83	Torticolis espasmódica	33	0,23	0,5	58,2	17,7
333.89	Otros fragmentos de distonía por torsión	11	0,08	0,8	60,4	23,7
333.9	Otras enf. extrapiramidales, trastornos del movimiento y no especificados	0	0,00	-	-	-
333.91	Síndrome del "hombre rígido"	36	0,25	0,8	72,1	18,6
333.99	Otras enf. extrapiramidales y trastornos anormales del movimiento	99	0,68	0,9	60,8	20,2
334	Enfermedad espinocerebelosa	0	0,00	-	-	-
334.0	Ataxia de Friedreich	30	0,20	0,8	50,2	20,8
334.1	Paraplejia espástica hereditaria	50	0,34	1,0	38,2	23,5
334.2	Degeneración cerebelosa primaria	32	0,22	2,6	63,6	21,1
334.3	Otras ataxias cerebelosas	48	0,33	0,9	45,0	27,2
334.4	Ataxia cerebelosa en enfermedades clasif. en otros conceptos	16	0,11	1,3	60,3	13,7
334.8	Otras enfermedades espinocerebelosas	19	0,13	1,4	34,7	25,7
334.9	Enfermedad espinocerebelosa no especificada	58	0,40	0,9	57,3	20,2
335	Enfermedad de las células del asta anterior	0	0,00	-	-	-
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann	9	0,06	0,5	15,2	20,4
335.1	Atrofia espinal	0	0,00	-	-	-
335.10	Amiotrofia espinal sin especificar	29	0,20	0,8	38,1	24,6
335.11	Enfermedad de Kugelberg-Welander	10	0,07	1,5	47,1	19,9
335.19	Otras amiotrofias espinales	3	0,02	-	-	-
335.2	Enfermedad de neurona motora	1	0,01	-	-	-
335.20	Esclerosis lateral amiotrófica	102	0,70	1,4	62,8	15,1
335.21	Atrofia muscular progresiva	11	0,08	1,7	70,8	14,3
335.22	Parálisis bulbar progresiva	15	0,10	2,7	39,9	27,6
335.23	Parálisis pseudobulbar	10	0,07	2,3	76,7	10,8
335.24	Esclerosis lateral primaria	1	0,01	-	-	-
335.29	Otras enfermedades de neurona motora	14	0,10	1,3	56,6	11,9
335.8	Otras enfermedades de células del asta anterior	3	0,02	-	-	-
335.9	Enfermedad de células del asta anterior sin especificar	11	0,08	1,7	47,5	27,2
336.0	Siringomielia y siringobulbia	167	1,14	0,7	47,4	17,6
336.1	Mielopatías vasculares	34	0,23	2,4	65,9	16,0
337.0	Neuropatía autónoma periférica idiopática	0	0,00	-	-	-
337.00	Neuropatía autónoma periférica idiopática, no especificada	20	0,14	3,0	67,6	26,0
337.01	Síndrome del seno carotídeo	23	0,16	10,5	74,3	13,9
337.09	Otra neuropatía autónoma periférica idiopática	5	0,03	0,7	61,0	20,7

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
337.2	Distrofia simpática refleja	0	0,00	-	-	-
337.20	Distrofia simpática refleja no especificada	10	0,07	0,7	57,1	13,2
337.21	Distrofia simpática refleja de miembro superior	48	0,33	0,4	60,0	12,9
337.22	Distrofia simpática refleja de miembro inferior	29	0,20	0,7	52,7	16,4
337.29	Distrofia simpática refleja de otro sitio especificado	6	0,04	1,0	50,5	13,0
340	Esclerosis múltiple	847	5,78	0,5	45,9	12,6
341.0	Neuromielitis óptica	41	0,28	0,5	41,4	13,1
341.1	Enfermedad de Schilder	17	0,12	1,4	55,2	20,2
341.22	Mielitis transversa idiopática	5	0,03	0,2	45,0	23,0
341.8	Otras enf. desmielinizantes del sistema nervioso central	54	0,37	0,6	46,4	17,4
343.4	Hemiplejia infantil	21	0,14	2,0	29,9	22,6
344.8	Otros síndromes paralíticos especificados	0	0,00	-	-	-
344.89	Otros síndromes paralíticos especificados	99	0,68	1,2	53,3	27,4
345.0[0-1]	Epilepsia no convulsiva generalizada	289	1,97	1,1	34,0	24,4
345.1[0-1]	Epilepsia convulsiva generalizada	1.406	9,60	1,4	42,8	21,9
345.6[0-1]	Espasmos infantiles	115	0,79	1,4	11,3	8,5
345.8[0-1]	Otras formas de epilepsia y crisis recurrentes	210	1,43	1,1	31,7	29,1
346.3[0-3]	Migraña hemipléjica	15	0,10	0,7	35,7	16,9
346.8[0-1]	Otras formas de migraña	77	0,53	0,7	46,0	17,7
347	Cataplejía y narcolepsia	15	0,10	4,0	50,7	19,3
347.0	Narcolepsia	17	0,12	1,8	54,2	18,5
347.00	Narcolepsia sin cataplejía	47	0,32	0,9	43,4	20,4
347.01	Narcolepsia con cataplejía	13	0,09	0,6	44,4	16,8
347.1	Narcolepsia en afecciones clasificadas en otro lugar	1	0,01	-	-	-
347.10	Narcolepsia en otras afecciones sin cataplejía	0	0,00	-	-	-
347.11	Narcolepsia en otras afecciones con cataplejía	0	0,00	-	-	-
350.8	Otros trastornos especificados del nervio trigémino	24	0,16	0,4	49,1	15,1
351.8	Otros trastornos del nervio facial	232	1,58	0,5	60,8	17,7
352.1	Neuralgia glosofaríngea	16	0,11	1,0	56,4	15,4
352.6	Parálisis múltiple de nervios craneales	17	0,12	1,1	52,8	30,4
353.5	Amiotrofia neurálgica	28	0,19	4,6	53,2	17,8
356	Neuropatía periférica hereditaria e idiopática	0	0,00	-	-	-
356.0	Neuropatía periférica hereditaria	16	0,11	1,0	46,1	22,8
356.1	Atrofia muscular peroneal	125	0,85	1,0	40,5	20,1
356.2	Neuropatía sensorial hereditaria	131	0,89	1,8	63,6	17,6
356.3	Enfermedad de Refsum	1	0,01	-	-	-
356.4	Polineuropatía progresiva idiopática	44	0,30	1,6	68,2	17,9
356.8	Otra neuropatía periférica idiopática especificada	112	0,76	2,1	65,4	16,0
356.9	Neuropatía periférica hereditaria e idiopática no especificada	534	3,65	1,7	65,4	15,9
357.0	Polineuritis infecciosa aguda	288	1,97	1,8	50,8	23,3
357.1	Polineuropatía en enf. vascular de colágeno	5	0,03	4,0	62,8	13,5
357.81	Polineuritis desmielinizante inflamatoria crónica	109	0,74	1,4	56,4	18,9
357.9	Neuropatía inflamatoria y tóxica no especificada	21	0,14	0,9	63,7	15,8
358	Trastornos mioneurales	0	0,00	-	-	-
358.0[0-1]	Miastenia grave	420	2,87	0,8	62,7	19,1
358.1	Síndromes miasténicos en enf. clasif en otro concepto	10	0,07	0,0	67,7	16,8
358.2	Trastornos mioneurales tóxicos	2	0,01	-	-	-
358.3	Síndrome de Lambert-Eaton	0	0,00	-	-	-
358.30	Síndrome de Lambert-Eaton no especificado	6	0,04	0,5	46,3	28,1
358.31	Síndrome de Lambert-Eaton en enfermedad neoplásica	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
358.39	Síndrome de Lambert-Eaton en enf. clasif bajo otro concepto	0	0,00	-	-	-
358.8	Otros trastornos mioneurales especificados	14	0,10	3,7	49,6	36,9
358.9	Trastornos mioneurales no especificados	33	0,23	0,9	60,9	17,6
359.0	Distrofia muscular hereditaria congénita	72	0,49	1,1	37,1	22,6
359.1	Distrofia muscular progresiva hereditaria	267	1,82	1,2	45,6	20,9
359.2	Trastornos miotónicos	15	0,10	1,1	45,3	21,9
359.21	Distrofia muscular miotónica	141	0,96	1,1	43,3	16,6
359.22	Miotonía congénita	40	0,27	1,5	38,2	15,0
359.23	Condrodistrofia miotónica	0	0,00	-	-	-
359.29	Otro trastorno miotónico especificado	10	0,07	0,7	45,7	20,4
359.3	Parálisis periódica	12	0,08	1,0	42,7	17,3
359.5	Miopatía en enfermedades endocrinas clasif. otros conceptos	17	0,12	1,8	58,5	19,3
359.7	Miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	0	0,00	-	-	-
359.71	Miositis por cuerpos de inclusión	15	0,10	1,1	55,5	13,9
359.79	Otras miopatías inflamatorias e inmunes, NCOC	18	0,12	0,8	55,1	19,3
362.12	Retinopatía exudativa	12	0,08	2,0	49,1	25,7
362.18	Vasculitis retiniana	38	0,26	1,1	50,4	17,5
362.21	Fibroplasia retrocristalina	102	0,70	1,6	11,4	11,5
362.53	Degeneración macular cistoide	157	1,07	1,2	70,4	14,4
362.7	Distrofias retinianas hereditarias	0	0,00	-	-	-
362.70	Distrofia retiniana hereditaria no especificada	39	0,27	0,5	65,0	19,0
362.71	Distrofia retiniana en lipodosis sistémicas o cerebroretinianas	0	0,00	-	-	-
362.72	Distrofia retiniana en otros trastornos y síndromes sistémicos	1	0,01	-	-	-
362.73	Distrofia vitrorretiniana	4	0,03	-	-	-
362.74	Distrofia retiniana pigmentaria	117	0,80	0,5	60,4	17,9
362.75	Otras distrofias que implican principalmente la retina sensorial	34	0,23	1,3	34,4	15,4
362.76	Distrofias del epitelio pigmentario retiniano	10	0,07	0,2	44,8	30,5
362.77	Distrofias de la membrana Bruch	13	0,09	2,2	74,5	8,2
363.21	Parsplanitis	2	0,01	-	-	-
363.22	Enfermedad de Harada	9	0,06	0,8	43,8	19,1
363.5	Distrofias coroideas hereditarias	0	0,00	-	-	-
363.50	Distrofia o atrofia coroidea hereditaria no especificada	9	0,06	0,8	54,7	19,2
363.51	Distrofia circumpapilar de coroides, parcial	0	0,00	-	-	-
363.52	Distrofia circumpapilar de coroides, total	0	0,00	-	-	-
363.53	Distrofia central de coroides, parcial	0	0,00	-	-	-
363.54	Atrofia coroidea central, total	0	0,00	-	-	-
363.55	Coroideremia	0	0,00	-	-	-
363.56	Otra distrofia difusa o general, parcial	0	0,00	-	-	-
363.57	Otra distrofia difusa o general, total	0	0,00	-	-	-
364.21	Ciclitis heterocrómica de Fuchs	3	0,02	-	-	-
364.22	Crisis glaucomatociclíticas	0	0,00	-	-	-
364.24	Síndrome de Vogt-Koyanagi	16	0,11	1,0	40,4	19,5
364.51	Atrofia esencial o progresiva del iris	3	0,02	-	-	-
365.14	Glaucoma de infancia	7	0,05	1,3	32,6	22,7
365.44	Glaucoma asociado con síndromes sistémicos	23	0,16	1,5	70,5	10,9
366.43	Catarata miotónica	1	0,01	-	-	-
368.61	Ceguera nocturna congénita	2	0,01	-	-	-
370.52	Queratitis intersticial difusa	1	0,01	-	-	-
371.48	Degeneraciones periféricas de la córnea	1	0,01	-	-	-
371.51	Distrofia epitelial juvenil de la córnea	4	0,03	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
371.52	Otras distrofias anteriores de la córnea	2	0,01	-	-	-
371.53	Distrofia granular de la córnea	0	0,00	-	-	-
371.54	Distrofia reticular de la córnea	1	0,01	-	-	-
371.55	Distrofia macular de la córnea	2	0,01	-	-	-
371.56	Otras distrofias estromáticas de la córnea	3	0,02	-	-	-
371.57	Distrofia endotelial de la córnea	164	1,12	0,3	76,9	10,0
371.58	Otras distrofias posteriores de la córnea	0	0,00	-	-	-
377.11	Atrofia óptica primaria	1	0,01	-	-	-
377.13	Atrofia óptica asociada con distrofias retinales	0	0,00	-	-	-
377.16	Atrofia óptica hereditaria	12	0,08	2,0	36,5	22,7
377.31	Papilitis óptica	32	0,22	0,4	48,5	20,8
378.61	Síndrome de vaina (tendón) de Brown	54	0,37	0,7	40,0	21,4
378.71	Síndrome de Duane	18	0,12	1,2	22,6	17,7
379.45	Pupila de Argyll-Robertson atípica	0	0,00	-	-	-
379.46	Reacción pupilar tónica	13	0,09	0,3	50,5	10,7
379.51	Nistagmus congénito	43	0,29	1,4	30,9	24,5
379.59	Otras irregularidades del movimiento del ojo	4	0,03	-	-	-
392	Corea reumática	0	0,00	-	-	-
392.0	Corea reumática con complicación cardiaca	3	0,02	-	-	-
392.9	Corea reumática sin complicación cardiaca	8	0,05	0,3	37,4	25,3
416.0	Hipertensión pulmonar primaria	192	1,31	0,5	65,6	25,0
417.0	Fístula arteriovenosa de los vasos pulmonares	7	0,05	0,4	41,3	27,6
417.1	Aneurisma de la arteria pulmonar	7	0,05	1,3	58,1	22,8
422.91	Miocarditis idiopática	37	0,25	8,2	32,8	17,0
422.93	Miocarditis tóxica	8	0,05	3,0	40,9	13,0
425.0	Fibrosis endomiocárdica	6	0,04	5,0	59,7	16,9
425.1;425.11	Miocardiopatía obstructiva hipertrófica	462	3,15	0,8	69,3	17,5
425.18	Otra miocardiopatía hipertrófica	383	2,61	1,4	65,7	22,0
425.2	Cardiomiopatía oscura de África	5	0,03	0,2	58,6	13,5
425.3	Fibroelastosis endocárdica	34	0,23	2,4	43,8	26,9
425.4	Otras miocardiopatías primarias	2.950	20,14	1,9	63,4	20,1
425.7	Miocardiopatía nutritiva y metabólica	15	0,10	2,0	70,4	15,3
426.7	Excitación aurículo-ventricular anómala	679	4,64	1,4	43,8	19,2
426.81	Síndrome de Lown-Ganong-Levine	12	0,08	1,4	64,4	13,3
426.82	Síndrome del intervalo QT prolongado	115	0,79	0,6	51,0	25,5
427.1	Taquicardia ventricular paroxística	1.119	7,64	2,2	67,6	16,4
435.2	Síndrome de robo de la subclavia	44	0,30	2,4	72,5	11,5
437.5	Enfermedad de Moyamoya	6	0,04	0,5	39,3	18,0
443.0	Síndrome de Raynaud	390	2,66	0,3	56,8	19,3
443.1	Tromboangeitis obliterante (enfermedad de Buerger)	51	0,35	4,7	57,0	16,8
443.82	Eritromelalgia	10	0,07	0,4	70,4	14,4
446	Poliarteritis nodosa y enfermedades conexas	0	0,00	-	-	-
446.0	Poliarteritis nodosa	87	0,59	1,0	62,2	22,6
446.1	Síndrome agudo de nódulo linfático mucocutáneo febril	166	1,13	1,3	14,5	14,7
446.2	Angeitis por hipersensibilidad	0	0,00	-	-	-
446.20	Angeitis por hipersensibilidad, no especificada	6	0,04	5,0	70,5	12,2
446.21	Síndrome de Goodpasture	9	0,06	0,8	47,1	11,5
446.29	Otras angeitis por hipersensibilidad especificadas	144	0,98	1,4	57,6	20,7
446.3	Granuloma paramedial letal	0	0,00	-	-	-
446.4	Granulomatosis de Wegener	85	0,58	1,2	57,3	17,8

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
446.5	Arteritis de células gigantes	365	2,49	0,5	78,7	10,7
446.6	Microangiopatía trombótica	35	0,24	0,3	46,4	20,4
446.7	Enfermedad de Takayasu	24	0,16	0,4	57,0	19,1
447.8	Otros trastornos especificados de arterias y arteriolas	93	0,63	1,4	66,1	16,4
448.0	Telangiectasia hemorrágica hereditaria	68	0,46	0,8	48,0	17,8
453.0	Síndrome de Budd-Chiari	34	0,23	0,7	46,8	18,6
495.0	Pulmón de los granjeros	3	0,02	-	-	-
495.1	Bagazosis	0	0,00	-	-	-
495.2	Pulmón de los criadores de pájaros	16	0,11	1,7	46,7	21,3
495.3	Suberosis	0	0,00	-	-	-
495.4	Pulmón de los manipuladores de malta	1	0,01	-	-	-
495.5	Enfermedad de manipuladores de champiñones	0	0,00	-	-	-
495.6	Pulmón de descortezadores del arce	0	0,00	-	-	-
495.8	Otras alveolitis y neumonitis alérgicas especificadas	18	0,12	0,8	69,7	21,5
495.9	Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas	66	0,45	1,3	59,6	20,6
500	Neumoconiosis de los trabajadores del carbón	32	0,22	NC	64,7	11,7
501	Asbestosis	153	1,04	152	77,2	7,5
502	Neumoconiosis por otro sílice o silicatos	122	0,83	NC	73,8	13,3
503	Neumoconiosis por otro polvo inorgánico	4	0,03	-	-	-
504	Neumonopatía por inhalación de otro tipo de polvo	41	0,28	1,0	81,6	9,2
505	Neumoconiosis no especificada	29	0,20	NC	66,9	16,5
508.0	Manifestación pulmonar aguda por radiaciones	19	0,13	1,7	66,0	14,2
515	Fibrosis pulmonar postinflamatoria	579	3,95	1,1	72,3	15,7
516	Otra neumopatía alveolar y parietoalveolar	0	0,00	-	-	-
516.0	Proteinosis alveolar pulmonar	3	0,02	-	-	-
516.1	Hemosiderosis pulmonar idiopática	7	0,05	0,7	53,9	13,3
516.2	Microlitiasis alveolar pulmonar	1	0,01	-	-	-
516.3	Neumonía intersticial idiopática	0	0,00	-	-	-
516.30	Neumonía intersticial idiopática, no especificada	67	0,46	0,8	76,4	11,5
516.31	Fibrosis pulmonar idiopática	36	0,25	1,2	74,8	11,6
516.32	Neumonitis intersticial inespecífica idiopática	10	0,07	0,4	61,2	20,5
516.33	Neumonitis intersticial aguda	1	0,01	-	-	-
516.34	Enf. pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis	2	0,01	-	-	-
516.35	Neumonía intersticial linfoide idiopática	0	0,00	-	-	-
516.36	Neumonía organizada criptógena	14	0,10	0,4	68,9	11,6
516.37	Neumonía intersticial descamativa	0	0,00	-	-	-
516.4	Linfangioleiomiomatosis	1	0,01	-	-	-
516.5	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans del adulto	6	0,04	1,0	46,5	21,8
516.6	Otras enfermedades intersticiales pulmonares de la infancia	0	0,00	-	-	-
516.61	Hiperplasia de células endocrinas de la infancia	0	0,00	-	-	-
516.62	Glucogenosis pulmonar intersticial	0	0,00	-	-	-
516.63	Mutaciones del surfactante del pulmón	0	0,00	-	-	-
516.64	Displasia alveolocapilar con mala alineación venosa	0	0,00	-	-	-
516.69	Otras enfermedades intersticiales pulmonares de la infancia	0	0,00	-	-	-
516.8	Otras neumopatías alveolares y parietoalveolares especificadas	273	1,86	1,0	67,7	18,1
516.9	Neumonopatía alveolar y parietoalveolar no especificada	71	0,48	0,8	69,8	19,6
517.2	Neumonopatía en esclerosis sistémica	3	0,02	-	-	-
518.3	Eosinofilia pulmonar	180	1,23	1,1	60,2	19,6
530.0	Acalasia y cardiospasma de esófago	841	5,74	1,0	56,8	20,7
530.7	Síndrome de laceración-hemorrágica gastroesofágica	404	2,76	1,6	48,0	23,4

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
535.1	Gastritis atrófica	4	0,03	-	-	-
535.2	Hipertrofia de la mucosa gástrica	0	0,00	-	-	-
535.7	Gastritis eosinofílica	2	0,01	-	-	-
535.70	Gastritis eosinofílica, sin mención de hemorragia	6	0,04	0,5	64,0	13,5
535.71	Gastritis eosinofílica con hemorragia	0	0,00	-	-	-
555	Enteritis regional	0	0,00	-	-	-
555.0	Enteritis regional intestino delgado	717	4,89	1,2	44,1	16,0
555.1	Enteritis regional intestino grueso	284	1,94	0,8	52,0	18,6
555.2	Enteritis regional intestino delgado con grueso	478	3,26	1,1	41,9	15,4
555.9	Enteritis regional sitio no especificado	678	4,63	0,8	47,7	17,6
556	Proctocolitis idiopática	0	0,00	-	-	-
556.0	Enterocolitis ulcerativa (crónica)	19	0,13	1,1	57,9	23,4
556.1	Ileocolitis ulcerativa (crónica)	15	0,10	0,9	51,7	19,8
556.2	Proctitis ulcerativa (crónica)	68	0,46	1,0	46,0	18,3
556.3	Proctosigmoiditis ulcerativa (crónica)	64	0,44	1,4	47,7	16,0
556.4	Pseudopoliposis de colon	39	0,27	1,4	78,7	7,6
556.5	Colitis ulcerativa colon izquierdo (crónica)	74	0,51	0,8	47,2	17,2
556.6	Colitis ulcerativa universal (crónica)	214	1,46	1,5	47,8	19,5
556.8	Otras colitis ulcerativas	71	0,48	1,6	51,3	15,4
556.9	Colitis ulcerativa inespecífica	946	6,46	1,1	53,8	18,1
558.4	Gastroenteritis y colitis eosinofílicas	0	0,00	-	-	-
558.41	Gastroenteritis eosinofílica	17	0,12	0,9	46,4	22,6
558.42	Colitis eosinofílica	17	0,12	1,4	26,6	27,9
571.42	Hepatitis autoinmune	139	0,95	0,4	55,7	18,8
571.6	Cirrosis biliar	210	1,43	0,2	68,4	14,6
576.1	Colangitis	381	2,60	1,3	66,9	19,3
579.1	Esprue tropical	4	0,03	-	-	-
581.0	Síndrome nefrótico y glomerulonefritis proliferativa	12	0,08	3,0	49,9	18,5
581.1	Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membranosa	130	0,89	1,9	55,5	15,4
581.2	Síndrome nefrótico y glomerulonefritis membrano-proliferativa	16	0,11	0,8	43,7	19,6
581.3	Síndrome nefrótico y glomerulonefritis de cambios mínimos	58	0,40	1,9	47,2	23,5
581.8	Síndrome nefrótico con otra lesión patológica especificada	0	0,00	-	-	-
581.89	Síndrome nefrótico con otra lesión patológica renal especificada	85	0,58	1,2	68,9	20,5
582	Glomerulonefritis crónica	0	0,00	-	-	-
582.0	Glomerulonefritis crónica proliferativa	90	0,61	2,6	51,8	18,2
582.1	Glomerulonefritis crónica membranosa	55	0,38	2,4	58,4	15,8
582.2	Glomerulonefritis crónica membrano-proliferativa	23	0,16	2,3	56,6	14,9
582.4	Glomerulonefritis crónica progresiva de evolución rápida	11	0,08	1,2	63,8	14,9
582.8	Glomerulonefritis crónica con otra lesión renal especificada	0	0,00	-	-	-
582.89	Glomerulonefritis crónica con otra lesión renal especificada	52	0,35	1,4	66,6	16,3
582.9	Glomerulonefritis crónica con lesión renal no especificada	259	1,77	1,7	60,9	16,9
583	Nefritis y nefropatía no especificada como aguda ni crónica	0	0,00	-	-	-
583.0	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) proliferativa	32	0,22	2,6	46,5	17,8
583.1	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) membranosa	22	0,15	2,7	53,4	14,8
583.2	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) membrano-proliferativa	60	0,41	1,4	48,1	22,5
583.4	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) progresiva de evolución rápida	25	0,17	1,8	63,4	19,3
583.6	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) con necrosis corteza	1	0,01	-	-	-
583.7	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) con necrosis médula	0	0,00	-	-	-
583.8	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) con otra lesión renal espec.	0	0,00	-	-	-
583.89	Otra nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) y lesión renal especificada	148	1,01	0,9	56,7	23,7

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
583.9	Nefritis/nefropatía (no aguda ni crónica) y lesión renal no especificada	504	3,44	2,0	53,9	21,1
588.0	Osteodistrofia renal	11	0,08	0,8	43,9	30,2
588.1	Diabetes insípida nefrogénica	26	0,18	0,7	55,1	24,1
593.4	Otra obstrucción ureteral	132	0,90	1,1	61,6	18,4
595.1	Cistitis intersticial crónica	73	0,50	0,3	62,6	14,8
595.3	Trigonitis	77	0,53	0,2	56,6	18,3
655.3[0,1,3]	Sospecha de daños al feto por enfermedad viral en la madre	154	1,05	0,0	38,7	7,0
694.0	Dermatitis herpetiforme	50	0,34	0,8	48,3	20,1
694.1	Dermatitis pustular subcorneal	15	0,10	0,5	54,3	17,8
694.2	Dermatitis herpetiforme juvenil	2	0,01	-	-	-
694.4	Pénfigo	62	0,42	1,6	64,3	18,3
694.5	Penfigoide	62	0,42	0,6	73,2	18,2
694.6	Penfigoide benigno de la membrana mucosa	0	0,00	-	-	-
694.60	Penfigoide benigno membrana mucosa-sin implicación ocular	6	0,04	0,0	80,0	8,8
694.61	Penfigoide benigno membrana mucosa-con implicación ocular	6	0,04	1,0	62,8	28,1
695.1	Eritema multiforme	96	0,66	1,3	41,7	22,2
695.13	Síndrome de Stevens-Johnson	33	0,23	1,4	43,1	20,2
695.14	Síndrome mixto S. Stevens-Johnson–necrolisis epidérmica tóxica	2	0,01	-	-	-
695.15	Necrolisis epidérmica tóxica	6	0,04	0,5	55,5	20,9
695.4	Lupus eritematoso	170	1,16	0,3	52,8	14,7
695.81	Enfermedad de Ritter	13	0,09	1,6	6,6	3,3
696.2	Parapsoriasis	48	0,33	0,9	49,6	21,5
696.4	Pitiriasis rubra pilaris	9	0,06	1,2	40,9	20,9
697.0	Liquen plano	197	1,34	0,6	55,9	17,3
701.0	Esclerodermia circunscrita	207	1,41	0,8	56,1	19,8
701.1	Queratoderma adquirido	935	6,38	1,0	64,3	17,0
701.2	Acantosis nigricans adquirida	39	0,27	0,9	36,5	20,5
701.8	Otras atrofas/hipertrofias de la piel especificadas	99	0,68	0,8	52,3	20,3
705.82	Enfermedad de Fox-Fordyce	3	0,02	-	-	-
710	Enfermedades sistémicas del tejido conjuntivo	0	0,00	-	-	-
710.0	Lupus eritematoso sistémico	746	5,09	0,2	50,0	15,5
710.1	Esclerosis sistémica	205	1,40	0,2	61,3	17,6
710.2	Síndrome sicca	571	3,90	0,1	67,5	15,1
710.3	Dermatomiositis	56	0,38	0,5	54,4	21,9
710.4	Polimiositis	46	0,31	0,5	62,4	16,4
710.5	Síndrome miálgico eosinofílico	7	0,05	0,0	61,7	13,3
710.8	Otras enfermedades sistémicas del tejido conectivo	31	0,21	0,3	54,6	18,2
710.9	Enf. sistémica del tejido conectivo no especificada	64	0,44	0,3	55,7	19,5
714.1	Síndrome de Felty	32	0,22	0,5	54,3	18,4
714.3	Poliartritis crónica juvenil	0	0,00	-	-	-
714.30	Artritis reumatoide juvenil poliarticular, crónica o no especificada	262	1,79	0,5	33,1	21,7
714.31	Artritis reumatoide juvenil poliarticular aguda	30	0,20	0,6	20,0	11,2
714.32	Artritis reumatoide juvenil oligoarticular o pauciarticular	42	0,29	0,8	15,3	13,8
714.33	Artritis reumatoide juvenil monoarticular	17	0,12	1,4	11,0	5,5
714.81	Pulmón reumatoideo	8	0,05	1,7	59,5	12,9
716.0[0-9]	Enfermedad de Kaschin-Beck	8	0,05	1,7	59,4	24,0
719.2[0-9]	Sinovitis vellonodular	218	1,49	1,3	49,4	17,2
719.3[0-9]	Reumatismo palindrómico	37	0,25	0,6	55,9	14,7
720.0	Espondilitis anquilosante	538	3,67	2,0	54,5	15,0
720.1	Entesopatía vertebral	5	0,03	1,5	63,8	21,4

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
721.6	Hiperostosis espinal anquilosante	105	0,72	1,0	76,4	9,7
723.8	Otros síndromes que afectan a la región cervical	96	0,66	0,8	58,8	15,8
725	Polimialgia reumática	775	5,29	0,5	80,2	9,3
727.02	Tumor de células gigantes de vainas tendinosas	72	0,49	0,8	50,5	13,5
728.11	Miositis osificante progresiva	9	0,06	0,8	54,7	7,9
728.79	Otras fibromatosis-otros no codificados	28	0,19	0,6	46,1	22,2
731.0	Osteítis deformante sin mención de tumor óseo	175	1,19	1,2	74,6	13,7
731.2	Osteoartropatía pulmonar hipertrófica	3	0,02	-	-	-
732.0	Osteocondrosis juvenil vertebral	39	0,27	0,6	47,5	22,7
732.1	Osteocondrosis juvenil de cadera y pelvis	188	1,28	2,4	29,4	17,8
732.3	Osteocondrosis juvenil de extremidad superior	83	0,57	4,2	24,0	13,5
732.4	Osteocondrosis juvenil de extremidad inferior salvo pie	190	1,30	1,9	35,0	17,8
732.5	Osteocondrosis juvenil de pie	171	1,17	1,2	47,3	17,2
732.7	Osteocondritis disecante	135	0,92	1,5	45,9	17,4
733.6	Enfermedad de Tietze	229	1,56	0,7	55,6	15,7
733.7	Algoneurodistrofia	67	0,46	0,8	56,9	14,6
740	Anencéfalo y anomalías afines	0	0,00	-	-	-
740.0	Anencéfalo	2	0,01	-	-	-
740.1	Craneorraquisquis	1	0,01	-	-	-
740.2	Iniencefalia	0	0,00	-	-	-
741	Espina bífida	14	0,10	0,3	47,7	18,3
741.0[0-3]	Espina bífida con hidrocefalo	193	1,32	0,7	35,7	20,6
741.9[0-3]	Espina bífida sin mención de hidrocefalo	176	1,20	0,9	37,1	19,3
742	Otras anomalías congénitas del sistema nervioso	0	0,00	-	-	-
742.0	Encefalocele	19	0,13	1,4	26,7	11,1
742.1	Microcefalo	105	0,72	1,1	10,2	12,0
742.2	Deformidades por reducción del cerebro	71	0,48	0,9	31,1	27,3
742.3	Hidrocefalo congénito	218	1,49	1,3	28,6	24,1
742.4	Otras anomalías cerebrales especificadas	210	1,43	1,4	20,9	21,0
742.5	Otras anomalías especificadas de la médula espinal	0	0,00	-	-	-
742.51	Diastematomielia	0	0,00	-	-	-
742.53	Hidromielia	6	0,04	0,5	45,8	33,0
742.59	Anomalías de la médula espinal-otros no codificados	26	0,18	1,0	65,0	23,5
742.8	Otras anomalías especificadas del sistema nervioso	9	0,06	1,2	27,0	13,1
742.9	Anomalia de cerebro, m. espinal y sist. nervioso no especific.	293	2,00	1,4	23,2	19,4
743.0	Anoftalmia	0	0,00	-	-	-
743.00	Anoftalmia clínica no especificada	11	0,08	1,7	33,6	23,3
743.03	Globo ocular quístico congénito	0	0,00	-	-	-
743.06	Criptoftalmia	0	0,00	-	-	-
743.1	Microftalmia	0	0,00	-	-	-
743.10	Microftalmia no especificada	11	0,08	0,4	27,4	20,7
743.11	Microftalmia simple	1	0,01	-	-	-
743.12	Microftalmia asociada con otras anomalías de ojo y anexos	1	0,01	-	-	-
743.2	Buftalmia	0	0,00	-	-	-
743.20	Buftalmia no especificada	29	0,20	1,2	28,3	19,5
743.21	Buftalmia simple	0	0,00	-	-	-
743.22	Buftalmia asociada a otras anomalías oculares	0	0,00	-	-	-
743.3	Catarata congénita y anomalías del cristalino	0	0,00	-	-	-
743.30	Catarata congénita no especificada	132	0,90	0,9	31,0	22,4
743.31	Catarata capsular y subcapsular	30	0,20	0,6	46,8	26,4

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
743.32	Catarata cortical y zonular	4	0,03	-	-	-
743.33	Catarata nuclear	8	0,05	1,0	55,5	27,8
743.34	Catarata congénita total y subtotal	1	0,01	-	-	-
743.35	Afaquia congénita	2	0,01	-	-	-
743.36	Anomalías de la forma del cristalino	2	0,01	-	-	-
743.37	Cristalino ectópico congénito	5	0,03	1,5	53,8	37,9
743.39	Otra catarata congénita y anomalías del cristalino	6	0,04	1,0	81,2	9,0
743.4	Coloboma y otras anomalías del segmento anterior	0	0,00	-	-	-
743.41	Anomalia del tamaño y forma corneal	7	0,05	2,5	30,3	16,9
743.42	Opacidades congénitas corneales que interfieren en la visión	0	0,00	-	-	-
743.43	Otras opacidades congénitas corneales	1	0,01	-	-	-
743.44	Anom. especif. de la cámara anterior, ángulo y estructuras relac.	5	0,03	0,7	4,6	3,5
743.45	Aniridia	12	0,08	1,4	32,9	32,4
743.46	Otras anomalías especificadas de iris y cuerpo ciliar	21	0,14	0,5	35,9	31,6
743.47	Anomalías especificadas de la esclerótica	0	0,00	-	-	-
743.48	Anomalías múltiples y combinadas del segmento anterior	1	0,01	-	-	-
743.49	Otras anomalías del segmento anterior del ojo	10	0,07	1,0	41,7	24,1
743.5	Anomalías congénitas del segmento posterior del ojo	0	0,00	-	-	-
743.51	Anomalías vítreas	9	0,06	2,0	50,3	32,2
743.52	Coloboma del fondo	0	0,00	-	-	-
743.53	Degeneración coriorretiniana congénita	3	0,02	-	-	-
743.54	Pliegues y quistes congénitos del segmento posterior	0	0,00	-	-	-
743.55	Cambios congénitos maculares	2	0,01	-	-	-
743.56	Otros cambios retinales congénitos	6	0,04	1,0	23,5	18,9
743.57	Anomalías especificadas de disco óptico	2	0,01	-	-	-
743.58	Anomalías vasculares del segmento posterior del ojo	1	0,01	-	-	-
743.59	Otras anomalías del segmento posterior del ojo -otros no codificados	2	0,01	-	-	-
743.61	Ptosis congénita	44	0,30	2,1	33,1	26,8
743.64	Anomalías congénitas especif. de glándula lagrimal	6	0,04	2,0	6,8	2,9
744	Anomalías congénitas del oído/cara/cuello	0	0,00	-	-	-
744.00	Anomalia de oído no especif. con deterioro de la audición	14	0,10	0,5	26,1	19,1
744.01	Ausencia de oído externo	8	0,05	0,6	30,0	20,5
744.04	Anomalías de huesecillos del oído	9	0,06	0,5	40,6	14,9
744.05	Anomalías del oído interno	5	0,03	0,2	37,2	20,8
744.1	Oreja supernumeraria	199	1,36	1,1	8,6	6,8
744.2	Otras anomalías específicas del oído	0	0,00	-	-	-
744.21	Ausencia congénita de lóbulo de la oreja	2	0,01	-	-	-
744.22	Macrotia	34	0,23	1,1	19,1	10,1
744.23	Microtia	29	0,20	1,9	20,3	11,1
744.24	Anomalías especificadas de la trompa de Eustaquio	0	0,00	-	-	-
744.29	Otras anomalías del oído NCOC	586	4,00	0,9	20,8	12,0
744.3	Anomalia de oído no especificada	113	0,77	0,8	18,2	13,2
744.4	Quiste o fistula de hendidura branquial, fistula preauricular	0	0,00	-	-	-
744.41	Seno o fistula de la hendidura branquial	90	0,61	0,9	12,2	11,3
744.42	Quiste de fisura branquial	249	1,70	1,0	40,1	17,0
744.43	Oreja cervical	0	0,00	-	-	-
744.46	Seno o fistula preauricular	88	0,60	0,9	22,7	17,2
744.47	Quiste preauricular	23	0,16	0,9	35,5	18,3
744.49	Otro quiste o fistula de la hendidura branquial	4	0,03	-	-	-
744.5	Pterigion del cuello	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad media	DT
744.8	Otras anomalías especificadas de cara y cuello	0	0,00	-	-	-
744.81	Macroqueilia	3	0,02	-	-	-
744.82	Microqueilia	0	0,00	-	-	-
744.83	Macrostomía	0	0,00	-	-	-
744.84	Microstomía	0	0,00	-	-	-
744.89	Otras anomalías congénitas de cara y cuello NCOC	12	0,08	3,0	27,3	26,2
744.9	Anomalías congénitas de cara y cuello no especificadas	15	0,10	0,9	21,5	23,1
745.0	Tronco arterioso común	7	0,05	0,7	20,4	33,5
745.1	Transposición de grandes vasos	3	0,02	-	-	-
745.10	Transposición completa de grandes vasos	48	0,33	1,3	16,1	12,3
745.11	Ventrículo derecho de doble salida	3	0,02	-	-	-
745.12	Transposición corregida de grandes vasos	4	0,03	-	-	-
745.19	Otra transposición de grandes vasos	1	0,01	-	-	-
745.2	Tetralogía de Fallot	109	0,74	1,0	24,9	17,2
745.3	Ventrículo común	7	0,05	0,4	20,3	11,7
745.4	Defecto de tabique ventricular	421	2,87	1,0	16,3	17,9
745.6	Defecto de los cojinetes endocárdicos	0	0,00	-	-	-
745.60	Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado	4	0,03	-	-	-
745.61	Defecto ostium primum	18	0,12	0,4	29,3	15,2
745.69	Otros defectos de los cojinetes endocárdicos NCOC	27	0,18	0,7	35,0	24,5
745.7	Corazón bilocular	0	0,00	-	-	-
745.8	Otras anomalías del cierre septal	8	0,05	0,6	30,7	25,9
745.9	Defecto del cierre de tabique no especificado	9	0,06	2,0	29,9	26,7
746	Otras anomalías congénitas cardíacas	0	0,00	-	-	-
746.0	Anomalías de la válvula pulmonar	0	0,00	-	-	-
746.00	Anomalía de la válvula pulmonar no especificada	7	0,05	0,4	20,1	26,6
746.01	Atresia, congénita	2	0,01	-	-	-
746.02	Estenosis congénita	63	0,43	1,0	18,2	19,1
746.09	Otras anomalías de la válvula pulmonar NCOC	2	0,01	-	-	-
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	13	0,09	0,8	20,8	13,2
746.2	Anomalía de Ebstein	30	0,20	0,8	31,1	21,8
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	37	0,25	2,1	35,5	22,9
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	184	1,26	3,2	48,6	17,4
746.5	Estenosis mitral congénita	2	0,01	-	-	-
746.6	Insuficiencia mitral congénita	8	0,05	1,7	25,7	22,0
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	0	0,00	-	-	-
746.8	Otras anomalías congénitas especificadas del corazón	0	0,00	-	-	-
746.81	Estenosis subaórtica congénita	25	0,17	0,6	48,8	18,5
746.82	Corazón triauricular	4	0,03	-	-	-
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	6	0,04	1,0	23,5	19,0
746.84	Anomalías obstructivas del corazón NCOC	4	0,03	-	-	-
746.85	Anomalía de arteria coronaria	213	1,45	2,4	61,5	18,4
746.86	Bloqueo cardíaco congénito	17	0,12	1,8	37,8	23,1
746.87	Malposición cardíaca y del ápex cardíaco	16	0,11	1,3	47,1	25,8
746.89	Otras anomalías cardíacas congénitas NCOC	472	3,22	2,2	42,9	21,2
746.9	Anomalía cardíaca congénita no especificada	195	1,33	1,3	22,5	19,1
747.0	Conducto arterioso abierto	531	3,62	1,0	8,8	9,3
747.1	Coartación aórtica	0	0,00	-	-	-
747.10	Coartación aórtica (preductal) (postductal)	94	0,64	1,9	23,1	18,4
747.11	Interrupción del arco aórtico	2	0,01	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
747.2	Otras anomalías congénitas de aorta	0	0,00	-	-	-
747.20	Anomalía congénita de aorta no especificada	3	0,02	-	-	-
747.21	Anomalías del arco aórtico	14	0,10	1,8	36,1	25,0
747.22	Atresia/estenosis de aorta	47	0,32	1,9	70,8	22,0
747.29	Otras anomalías congénitas de aorta NCOC	90	0,61	1,2	73,3	20,0
747.3	Anomalías de la arteria pulmonar	132	0,90	0,9	13,8	16,6
747.31	Coartación y atresia de la arteria pulmonar	26	0,18	1,4	5,7	11,6
747.32	Malformación arteriovenosa pulmonar	4	0,03	-	-	-
747.39	Otras anomalías de la art. pulmonar y de la circulación pulmonar	3	0,02	-	-	-
747.4	Anomalías de grandes venas	0	0,00	-	-	-
747.40	Anomalía de grandes venas no especificada	16	0,11	1,7	41,0	27,5
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	15	0,10	0,4	27,1	23,5
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	2	0,01	-	-	-
747.49	Otras anomalías de grandes venas	26	0,18	1,2	36,4	28,2
747.6	Otras anomalías del sistema vascular periférico	0	0,00	-	-	-
747.60	Anomalía del sistema vascular periférico, sitio no especificado	62	0,42	0,9	36,8	26,8
747.61	Anomalía de los vasos gastrointestinales	21	0,14	1,3	51,6	24,0
747.62	Anomalía de los vasos renales	12	0,08	0,7	49,1	13,8
747.63	Anomalía de los vasos de miembros superiores	28	0,19	1,2	41,1	18,2
747.64	Anomalía de los vasos de miembros inferiores	49	0,33	0,7	41,4	25,6
747.69	Anomalía de otros sitios especificados del sistema vascular perif.	72	0,49	1,3	40,5	26,2
747.8	Otras anomalías especificadas del aparato circulatorio	0	0,00	-	-	-
747.81	Anomalías del sistema cerebrovascular	486	3,32	1,0	48,8	19,5
747.82	Anomalía de los vasos espinales	16	0,11	2,2	53,5	20,8
747.83	Circulación fetal persistente	86	0,59	1,7	5,2	3,0
747.89	Otras anomalías circulatorias NCOC	11	0,08	1,2	60,1	23,9
747.9	Otras anomalías del aparato circulatorio no especificadas	4	0,03	-	-	-
748	Anomalías congénitas del sistema respiratorio	0	0,00	-	-	-
748.0	Atresia coanal	46	0,31	0,4	19,1	18,8
748.1	Otras anomalías nariz-otros no codificados	72	0,49	1,8	41,0	14,3
748.2	Membrana de laringe	4	0,03	-	-	-
748.3	Otras anomalías de laringe, tráquea y bronquio	212	1,45	1,7	24,6	27,5
748.4	Quiste pulmón congénito	8	0,05	1,7	17,1	14,2
748.5	Agenesia, hipoplasia y displasia pulmonar	44	0,30	1,6	25,3	23,5
748.6	Otras anomalías pulmonares	0	0,00	-	-	-
748.60	Anomalía pulmonar no especificada	2	0,01	-	-	-
748.61	Bronquiectasia congénita	6	0,04	2,0	48,2	36,8
748.69	Otras anomalías pulmonares NCOC	14	0,10	0,7	13,6	18,0
748.8	Otras anomalías especificadas del aparato respiratorio	30	0,20	0,9	45,3	26,9
748.9	Anomalía respiratoria no especificada	3	0,02	-	-	-
749	Fisura paladar y labio leporino	0	0,00	-	-	-
749.0[0-4]	Fisura paladar	112	0,76	0,5	15,9	15,4
749.1[0-4]	Labio leporino	104	0,71	1,2	22,2	16,9
749.2[0-5]	Fisura paladar con labio leporino	108	0,74	2,0	16,9	10,9
750	Otras anomalías congénitas del tracto digestivo superior	0	0,00	-	-	-
750.1	Otras anomalías de la lengua	0	0,00	-	-	-
750.10	Anomalía de la lengua no especificada	6	0,04	2,0	27,8	22,2
750.11	Aglosia	2	0,01	-	-	-
750.12	Adherencias congénitas de la lengua	6	0,04	2,0	10,3	2,3
750.13	Fisura congénita lengua	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad media	DT
750.15	Macroglosia congénita	12	0,08	1,4	22,2	21,4
750.16	Microglosia	0	0,00	-	-	-
750.19	Otras anomalías de la lengua NCOC	8	0,05	3,0	30,1	28,5
750.2	Otras anomalías especificadas de boca y faringe	1	0,01	-	-	-
750.21	Ausencia de glándula salival	2	0,01	-	-	-
750.22	Glándula salival accesoria	0	0,00	-	-	-
750.23	Atresia congénita de conducto salival	0	0,00	-	-	-
750.24	Fístula de glándula salival congénita	1	0,01	-	-	-
750.25	Fístula congénita de labio	0	0,00	-	-	-
750.26	Otras anomalías específicas de boca	62	0,42	0,8	19,7	16,4
750.27	Divertículo faríngeo	0	0,00	-	-	-
750.29	Otras anomalías especificadas de faringe	3	0,02	-	-	-
750.3	Fístula traqueoesofágica con atresia y estenosis esofágicas	176	1,20	1,6	60,2	25,4
750.4	Otras anomalías especificadas de esófago	52	0,35	0,9	73,6	15,9
750.5	Estenosis pilórica hipertrófica congénita	163	1,11	4,6	8,5	5,9
750.6	Hernia hiatal congénita	11	0,08	1,2	52,9	32,6
750.7	Otras anomalías especificadas del estómago	7	0,05	6,0	30,6	18,6
750.8	Otras anomalías especificadas del tracto digestivo superior	3	0,02	-	-	-
750.9	Anomalia del tracto digestivo superior no especificada	28	0,19	3,0	38,2	25,1
751	Otras anomalías congénitas del sistema digestivo	0	0,00	-	-	-
751.0	Divertículo de Meckel	239	1,63	2,1	44,5	25,1
751.1	Atresia y estenosis del intestino delgado	27	0,18	0,7	12,4	17,4
751.2	Atresia y estenosis de intestino grueso, recto y canal anal	44	0,30	1,1	24,0	25,5
751.3	Enf. de Hirschsprung y otros trast. funcionales cong. del colon	64	0,44	2,2	15,1	20,4
751.4	Anomalías de fijación intestinal	80	0,55	1,3	53,1	29,2
751.5	Otras anomalías del intestino	360	2,46	0,9	57,5	26,5
751.6	Anomalías de vesícula biliar, vías biliares e hígado	0	0,00	-	-	-
751.60	Anomalia no especif. vesícula biliar, vías biliares e hígado	15	0,10	1,1	58,4	18,3
751.61	Atresia biliar	19	0,13	1,4	18,6	22,4
751.62	Enfermedad quística congénita de hígado	23	0,16	0,4	58,7	23,9
751.69	Otras anomalías de vesícula biliar, vías biliares e hígado	137	0,94	0,5	55,7	25,2
751.7	Anomalías pancreáticas	70	0,48	0,9	56,5	20,2
751.8	Otras anomalías especificadas del aparato digestivo	9	0,06	0,3	55,8	25,2
751.9	Anomalia del aparato digestivo no especificada	7	0,05	1,3	41,1	30,2
752.1	Anomalías de trompas de Falopio y ligamentos anchos	0	0,00	-	-	-
752.10	Anomalia no especif. de trompas de Falopio y ligamentos anchos	2	0,01	-	-	-
752.11	Quiste embrionario de trompas de Falopio y ligamentos anchos	385	2,63	NP	42,7	12,7
752.19	Otras anomalías de trompas de Falopio y ligamentos anchos	14	0,10	NP	36,6	14,1
752.2	Duplicación de útero	136	0,93	NP	42,2	11,2
752.31	Agenesia de útero	4	0,03	-	-	-
752.4	Anomalías de cérvix, vagina y genitales externos femeninos	0	0,00	-	-	-
752.40	Anomalia de cérvix, vagina y genitales femeninos externos no espec.	20	0,14	NP	39,8	18,1
752.41	Quiste embrionario de cérvix, vagina y genitales externos femeninos	7	0,05	NP	42,3	4,9
752.42	Himen imperforado	28	0,19	NP	22,2	12,1
752.43	Agenesia cervical	0	0,00	-	-	-
752.44	Duplicación cervical	1	0,01	-	-	-
752.45	Agenesia vaginal	4	0,03	-	-	-
752.46	Tabique vaginal transversal	5	0,03	NP	27,8	4,4
752.47	Tabique vaginal longitudinal	2	0,01	-	-	-
752.49	Otras anomalías de cérvix, vagina y genitales externos femeninos	234	1,60	NP	21,3	19,1

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
752.62	Epispadias	7	0,05	NP	10,0	8,5
752.64	Micro-pene	14	0,10	NP	11,4	12,6
752.7	Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo	8	0,05	1,0	34,2	31,9
752.8	Otras anomalías especificadas de órganos genitales	31	0,21	5,2	31,2	16,2
752.81	Transposición escrotal	4	0,03	-	-	-
752.89	Otras anomalías de los órganos genitales	148	1,01	3,2	29,5	20,5
753.0	Agenesia y disgenesia renales	395	2,70	1,1	48,2	25,7
753.1	Enfermedad quística renal	0	0,00	-	-	-
753.11	Quiste renal individual congénito	6	0,04	1,0	33,0	31,5
753.12	Riñón poliquístico, tipo no especificado	233	1,59	1,0	61,8	22,8
753.13	Riñón poliquístico, autosómico dominante	283	1,93	1,0	48,9	19,7
753.14	Riñón poliquístico, autosómico recesivo	11	0,08	4,5	16,7	19,0
753.15	Displasia renal	60	0,41	1,7	12,2	12,0
753.16	Riñón quístico medular	5	0,03	0,0	51,4	28,8
753.17	Espongiosis medular renal	16	0,11	0,6	51,1	13,5
753.19	Otra enfermedad renal quística especificada	151	1,03	1,5	69,6	23,9
753.2	Defectos obstructivos de pelvis renal y uréter	0	0,00	-	-	-
753.20	Obstrucciones sin especificar de la pelvis renal y del uréter	101	0,69	1,9	8,4	7,4
753.21	Obstrucción congénita de la unión ureteropélvica	100	0,68	2,6	19,6	20,5
753.22	Obstrucción congénita de la unión ureterovesical	105	0,72	3,2	9,5	5,8
753.23	Ureterocele congénito	36	0,25	0,7	13,0	15,0
753.29	Otros defectos obstructivos de pelvis renal y uréter	233	1,59	2,9	13,7	14,1
753.3	Otras anomalías especificadas renales	391	2,67	1,0	37,5	26,0
753.5	Extrofia de la vejiga urinaria	17	0,12	0,4	34,1	25,3
753.6	Atresia y estenosis de uretra y cuello de la vejiga	98	0,67	11,2	22,0	22,3
753.7	Anomalías del uraco	45	0,31	1,4	25,9	19,3
754.0	Deformidades congénitas de cráneo, cara y mandíbula	122	0,83	1,4	16,5	19,3
754.1	Deformidades congénitas de músculo esternocleidomastoideo	60	0,41	1,3	12,3	12,4
754.2	Deformidades congénitas de la columna vertebral	78	0,53	0,7	35,6	20,2
754.40	Genu recurvatum congénito	6	0,04	0,5	17,5	19,1
754.6	Deformidad congénita en valgo de los pies	0	0,00	-	-	-
754.60	Talipes valgo (pie valgo)	117	0,80	0,1	47,4	21,5
754.61	Pie plano congénito	83	0,57	1,5	22,9	15,4
754.62	Talipes calcaneoalگو	5	0,03	0,7	22,4	25,6
754.69	Otra deformidad en valgo de pie NCOC	84	0,57	1,4	21,6	17,8
754.7	Otras deformidades congénitas de los pies	0	0,00	-	-	-
754.70	Talipes no especificado	37	0,25	0,8	22,4	22,5
754.71	Talipes cavo	579	3,95	0,2	57,0	20,9
754.79	Otra deformidad congénita del pie NCOC	77	0,53	1,5	17,4	14,1
754.81	Pectus excavatum	56	0,38	4,1	28,2	18,7
754.82	Pectus carinatum	17	0,12	4,7	41,2	24,8
755.00	Polidactilia, dígitos no especificados	27	0,18	2,0	10,0	7,4
755.02	Polidactilia, dedos de los pies	72	0,49	0,9	12,3	13,0
755.1	Sindactilia	0	0,00	-	-	-
755.10	Sindactilia, sitios múltiples y sitios no especificados	15	0,10	1,5	23,7	23,5
755.11	Sindactilia, dedos de la mano sin fusión de hueso	52	0,35	2,7	15,7	14,0
755.12	Sindactilia, dedos de la mano con fusión de hueso	1	0,01	-	-	-
755.13	Sindactilia, dedos del pie sin fusión de hueso	41	0,28	2,1	18,4	17,4
755.14	Sindactilia, dedos del pie con fusión de hueso	4	0,03	-	-	-
755.2	Deformidades por reducción de miembro superior	0	0,00	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
755.20	Deformidad por reducción de miembro superior no especificada	10	0,07	1,0	31,4	25,8
755.21	Deficiencia transversal de miembro superior	16	0,11	1,0	22,9	17,5
755.22	Deficiencia longitudinal de miembro superior NCOC	6	0,04	0,5	33,5	14,3
755.23	Deficiencia longit. combinada que implica húmero, radio, cúbito, compl. o parc.	1	0,01	-	-	-
755.24	Deficiencia longitudinal humeral, completa o parcial	0	0,00	-	-	-
755.25	Deficiencia longitudinal radiocubital, completa o parcial	2	0,01	-	-	-
755.26	Deficiencia longitudinal radio, completa o parcial	3	0,02	-	-	-
755.27	Deficiencia longitudinal cúbito, completa o parcial	3	0,02	-	-	-
755.28	Deficiencia longit. carpianos o metacarpianos, completa o parcial	3	0,02	-	-	-
755.29	Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial	14	0,10	0,7	24,1	19,7
755.3	Deformidad por reducción de miembro inferior	0	0,00	-	-	-
755.30	Deformidad por reducción de miembro inferior no especificada	17	0,12	1,1	29,3	30,1
755.31	Deficiencia transversal de miembro inferior	5	0,03	0,7	34,4	28,5
755.32	Deficiencia longitudinal de miembro inferior NCOC	4	0,03	-	-	-
755.33	Deficiencia longitudinal combinada implica. pierna (completa o incompleta)	2	0,01	-	-	-
755.34	Deficiencia longitudinal femoral, completa o parcial	9	0,06	1,2	25,7	8,3
755.35	Deficiencia longitudinal tibioperoneal completa o parcial	2	0,01	-	-	-
755.36	Deficiencia longitudinal tibia, completa o parcial	6	0,04	0,5	31,7	21,5
755.37	Deficiencia longitudinal peroneal, completa o parcial	6	0,04	1,0	17,3	4,9
755.38	Deficiencia longitudinal tarsos o metatarsos, completa o parcial	110	0,75	0,1	62,9	12,9
755.39	Deficiencia longitudinal falanges, completa o parcial	5	0,03	0,2	29,8	13,4
755.4	Deformidades por reducción, miembro no especificado	8	0,05	1,7	26,0	28,0
755.52	Elevación congénita de la escápula	6	0,04	2,0	46,2	35,5
755.53	Sinostosis radiocubital	10	0,07	4,0	22,6	15,4
755.54	Deformidad de Madelung	5	0,03	0,2	41,2	27,9
755.55	Acrocefalosindactilia	15	0,10	2,7	12,9	8,2
755.58	Mano hendida congénita	1	0,01	-	-	-
755.59	Otras anomalías de miembro superior NCOC	70	0,48	0,8	37,8	24,6
755.69	Otras anomalías de miembro inferior NCOC	29	0,20	0,7	34,4	22,5
755.8	Otras anomalías especificadas de miembro no especificado	15	0,10	1,1	26,5	13,3
756.0	Anomalías de huesos craneales y faciales	247	1,69	1,5	13,4	14,3
756.1	Anomalías de columna vertebral	0	0,00	-	-	-
756.10	Anomalia de la columna vertebral no especificada	33	0,23	0,5	40,6	18,4
756.11	Espondilolisis, región lumbosacro	172	1,17	1,0	65,0	17,2
756.12	Espondilolistesis	551	3,76	0,8	57,5	16,2
756.13	Ausencia congénita de vértebra	2	0,01	-	-	-
756.14	Hemivértebra	8	0,05	1,0	22,0	26,1
756.15	Fusión de la columna [vértebra], congénita	24	0,16	0,7	47,8	16,6
756.16	Síndrome Klippel-Feil	19	0,13	0,5	33,3	17,7
756.17	Espina bífida oculta	65	0,44	0,4	36,3	18,3
756.19	Otra anomalía vertebral -otros no codificados	87	0,59	1,2	59,9	19,0
756.3	Otras anomalías de costilla y esternón	22	0,15	1,2	39,9	23,7
756.4	Condrodistrofia	81	0,55	0,7	30,9	20,4
756.5	Osteodistrofias	0	0,00	-	-	-
756.50	Osteodistrofia no especificada	6	0,04	2,0	45,2	22,1
756.51	Osteogénesis imperfecta	42	0,29	1,6	28,9	21,4
756.52	Osteopetrosis	6	0,04	0,2	55,2	30,8
756.53	Osteopoiquiosis	3	0,02	-	-	-
756.54	Displasia fibrosa poliostótica de hueso	12	0,08	1,4	41,6	18,4
756.55	Displasia condroectodérmica	3	0,02	-	-	-

Anexo 1. Prevalencia de enfermedades raras según códigos CIE9-MC 2014 (Continuación)

Código	Descripción	Casos	Tasa	Ratio V/M	Edad	
					media	DT
756.56	Displasia epifisara múltiple	11	0,08	0,8	32,4	17,5
756.59	Otra osteodistrofia -otros no codificados	44	0,30	0,7	41,6	20,3
756.6	Anomalías diafragmáticas	128	0,87	0,9	53,6	28,1
756.7	Anomalías de la pared abdominal	0	0,00	-	-	-
756.70	Anomalia de la pared abdominal, no especificada	2	0,01	-	-	-
756.71	Síndrome "vientre de ciruela pasa"	3	0,02	-	-	-
756.72	Onfalocele	4	0,03	-	-	-
756.73	Gastrosquisis	10	0,07	1,5	6,2	5,2
756.79	Otras anomalías congénitas de la pared abdominal	32	0,22	0,7	18,5	17,8
756.83	Síndrome de Ehlers-Danlos	39	0,27	0,6	31,1	18,6
756.89	Otras anom. de músculo, tendón, fascia y tej. conectivo NCOC	96	0,66	1,0	16,7	17,3
756.9	Otras anomalías y no especif. del aparato musculoesquelético	43	0,29	0,9	35,9	21,2
757.0	Edema hereditario de las piernas	9	0,06	0,5	41,6	20,4
757.1	Ictiosis congénita	64	0,44	0,7	51,8	29,4
757.31	Displasia ectodérmica congénita	23	0,16	2,8	14,3	11,8
757.32	Hamartomas vasculares	117	0,80	1,0	27,0	21,9
757.39	Otras anomalías especificadas de la piel NCOC	78	0,53	0,8	38,0	24,4
757.4	Anomalías especificadas del pelo	10	0,07	1,5	16,2	14,0
757.5	Anomalías especificadas de las uñas	7	0,05	1,3	27,7	23,2
758.1	Síndrome de Patau	6	0,04	2,0	24,3	10,7
758.2	Síndrome de Edwards	19	0,13	0,5	19,8	17,5
758.3	Síndrome por delección autosómica	0	0,00	-	-	-
758.31	Síndrome cri-du-chat	5	0,03	4,0	15,0	11,2
758.32	Síndrome velo-cardio-facial	16	0,11	1,0	21,3	18,6
758.33	Otras microdelecciones	18	0,12	1,2	12,8	9,1
758.39	Otras delecciones autosómicas	109	0,74	1,1	15,2	11,9
758.5	Otras afecciones debidas a anomalías autosómicas	281	1,92	1,1	31,0	19,6
758.6	Disgenesia gonadal	101	0,69	0,0	27,0	15,4
758.81	Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas sexuales	93	0,63	0,8	22,3	15,7
758.89	Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas	31	0,21	0,6	29,4	17,2
758.9	Afecciones por anomalías cromosómicas no especificadas	51	0,35	0,7	23,3	15,6
759.0	Anomalías de bazo	85	0,58	1,1	46,6	22,3
759.1	Anomalías de glándula suprarrenal	6	0,04	0,5	32,8	34,8
759.3	Situs inversus	58	0,40	0,7	40,2	24,3
759.4	Gemelos acoplados	0	0,00	-	-	-
759.5	Esclerosis tuberosa	66	0,45	0,9	32,5	21,3
759.6	Otras hamartosis NCOC	143	0,98	1,0	49,6	22,8
759.7	Anomalías congénitas múltiples, descritas como tales	69	0,47	1,0	14,7	14,8
759.81	Síndrome de Prader-Willi	53	0,36	1,5	22,8	20,0
759.82	Síndrome de Marfan	56	0,38	1,1	32,4	16,4
759.83	Síndrome de X frágil	321	2,19	0,9	38,8	20,1
759.89	Otras anomalías especificadas	1.956	13,35	1,1	19,8	20,2
759.9	Anomalia congénita, no especificada	88	0,60	0,9	19,5	17,1
760.77	Anticonvulsivos que afectan feto/recién nacido a través de placenta/leche materna	1	0,01	-	-	-
771.0	Rubéola congénita	4	0,03	-	-	-
771.1	Infección congénita por citomegalovirus	25	0,17	1,1	4,9	4,1
984.9	Efecto tóxico de compuesto de plomo no especificado	4	0,03	-	-	-
995.86	Hipertemia maligna	6	0,04	2,0	41,0	16,8

No se calculan los indicadores de sexo y edad cuando el número de casos es inferior a 5.
 NC: No calculable. NP: No procede.

Anexo 2. Categorías CCS (Software de Clasificación Clínica), nivel 1 y 2*

1. Enfermedades infecciosas y parasitarias

- 1.1 Infección bacteriana
- 1.2 Micosis
- 1.3 Infección viral
- 1.4 Otras infecciones incluyendo las parasitarias
- 1.5 Vacunas y pruebas de detección de enfermedades infecciosas

2. Neoplasias

- 2.1 Neoplasia colorrectal
- 2.2 Otras neoplasias gastrointestinales
- 2.3 Neoplasia de bronquios y pulmón
- 2.4 Neoplasia de piel
- 2.5 Neoplasia de mama
- 2.6 Neoplasia de útero y cérvix
- 2.7 Neoplasia de ovarios y otros órganos genitales femeninos
- 2.8 Neoplasia de órganos genitales masculinos
- 2.9 Neoplasia de órganos urinarios
- 2.10 Neoplasia del tejido linfático y hematopoyético
- 2.11 Otras neoplasias primarias
- 2.12 Neoplasias malignas secundarias
- 2.13 Neoplasia maligna sin especificación de sitio
- 2.14 Neoplasias de naturaleza no especificada o de evolución incierta
- 2.15 Quimioterapia de mantenimiento, radioterapia
- 2.16 Neoplasias benignas

3. Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trast. de la inmunidad

- 3.1 Trastornos de la glándula tiroidea
- 3.2 Diabetes mellitus sin complicaciones
- 3.3 Diabetes mellitus con complicaciones
- 3.4 Otros trastornos endocrinos
- 3.5 Deficiencias nutritivas
- 3.6 Trastornos del metabolismo de los lípidos
- 3.7 Gota y otras artropatías por cristales
- 3.8 Trastornos de líquidos y electrolíticos
- 3.9 Fibrosis quística
- 3.10 Trastornos de la inmunidad
- 3.11 Otros trastornos nutricionales, endocrinos y metabólicos

4. Enfermedades de la sangre y los órganos hematopoyéticos

- 4.1 Anemia
- 4.2 Trastornos de la coagulación y hemorrágicos
- 4.3 Enfermedades de los glóbulos blancos
- 4.4 Otras afecciones hematológicas

5. Trastornos mentales

- 5.1 Trastornos de adaptación
- 5.2 Trastornos de ansiedad
- 5.3 Déficit de atención y trastornos del comportamiento disruptivo
- 5.4 Delirio, demencia, trastornos amnésicos y otros trastornos cognitivos
- 5.5 Trastornos del desarrollo
- 5.6 Trast. generalmente diagnosticados en la niñez, infancia o adolescencia
- 5.7 Trastornos del control de impulsos no clasificados en otro lugar
- 5.8 Trastornos del humor
- 5.9 Trastornos de la personalidad
- 5.10 Esquizofrenia y otros trastornos psicóticos
- 5.11 Trastornos relacionados con el alcohol
- 5.12 Trastornos relacionados con sustancias
- 5.13 Suicidio y lesiones autoinfligidas intencionadamente
- 5.14 Detección e historia de salud mental y abuso de sustancias
- 5.15 Otros trastornos mentales

6. Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos

- 6.1 Infección del sistema nervioso central
- 6.2 Afecciones del sistema nervioso hereditarias y degenerativas
- 6.3 Parálisis
- 6.4 Epilepsia, convulsiones
- 6.5 Cefalea incluyendo migraña
- 6.6 Coma, estupor y daño cerebral
- 6.7 Trastornos oculares
- 6.8 Afecciones del oído
- 6.9 Otros trastornos del sistema nervioso

7. Enfermedades del sistema circulatorio

- 7.1 Hipertensión
- 7.2 Enfermedades del corazón
- 7.3 Enfermedad cerebrovascular
- 7.4 Enfermedades de las arterias, arteriolas y capilares
- 7.5 Enfermedades de las venas y linfáticas

8. Enfermedades del sistema respiratorio

- 8.1 Infecciones respiratorias
- 8.2 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica y bronquiectasia
- 8.3 Asma
- 8.4 Neumonitis por aspiración (comida/vómito)
- 8.5 Pleuresía, neumotórax, colapso pulmonar
- 8.6 Fallo respiratorio, insuficiencia, parada (adulto)
- 8.7 Enfermedades pulmonares debidas a agentes externos
- 8.8 Otras enfermedades del tracto respiratorio inferior
- 8.9 Otras enfermedades del tracto respiratorio superior

Anexo 2. Categorías CCS (Software de Clasificación Clínica), nivel 1 y 2* (Continuación)

9. Enfermedades del aparato digestivo

- 9.1 Infección intestinal
- 9.2 Trastornos de los dientes y la mandíbula
- 9.3 Enfermedades de la boca, excluyendo las dentales
- 9.4 Trastornos del tracto digestivo superior
- 9.5 Hernia abdominal
- 9.6 Trastornos del tracto digestivo inferior
- 9.7 Enfermedad del tracto biliar
- 9.8 Enfermedad hepática
- 9.9 Trastornos pancreáticos (no diabetes)
- 9.10 Hemorragia gastrointestinal
- 9.11 Gastroenteritis no infecciosa
- 9.12 Otros trastornos gastrointestinales

10. Enfermedades del sistema genitourinario

- 10.1 Enfermedades del sistema urinario
- 10.2 Enfermedades de los órganos genitales masculinos
- 10.3 Enfermedades de los órganos genitales femeninos

11. Complicaciones del embarazo, parto y puerperio

- 11.1 Tratamientos anticonceptivos y procreativos
- 11.2 Trastornos relacionados con el aborto
- 11.3 Complicaciones principalmente relacionadas con el embarazo
- 11.4 Indicaciones para el cuidado en el embarazo, parto y alumbramiento
- 11.5 Complicaciones durante el parto
- 11.6 Otras complicaciones del nacimiento, puerperio que afecta al tratamiento de la madre
- 11.7 Embarazo normal y/o parto

12. Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo

- 12.1 Infecciones de la piel y del tejido subcutáneo
- 12.2 Otras afecciones inflamatorias de la piel
- 12.3 Úlcera crónica de la piel
- 12.4 Otros trastornos de la piel

13. Enfermedades del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo

- 13.1 Artritis infecciosa y osteomielitis (excepto causada por tuberculosis o ETS)
- 13.2 Trastornos no traumáticos de las articulaciones
- 13.3 Espondilosis, trastornos del disco intervertebral, otros problemas de espalda
- 13.4 Osteoporosis
- 13.5 Fractura patológica
- 13.6 Deformidades adquiridas
- 13.7 Lupus eritematoso sistémico y enfermedades del tejido conectivo
- 13.8 Otras enfermedades del tejido conectivo
- 13.9 Otras enfermedades óseas y deformidades musculoesqueléticas

14. Anomalías congénitas

- 14.1 Anomalías congénitas cardíacas y circulatorias
- 14.2 Anomalías congénitas digestivas
- 14.3 Anomalías congénitas genitourinarias
- 14.4 Anomalías congénitas del sistema nervioso
- 14.5 Otras anomalías congénitas

15. Ciertas enfermedades con origen en el período perinatal

- 15.1 Nacidos vivos
- 15.2 Gestación acortada, bajo peso al nacer y crecimiento intrauterino retardado
- 15.3 Hipoxia intrauterina y asfisia al nacer
- 15.4 Síndrome de distress respiratorio
- 15.5 Ictericia hemolítica e ictericia perinatal
- 15.6 Traumatismo de nacimiento
- 15.7 Otras afecciones perinatales

16. Lesiones y envenenamiento

- 16.1 Trastornos traumáticos y luxaciones de las articulaciones
- 16.2 Fracturas
- 16.3 Lesión de la médula espinal
- 16.4 Lesión intracraneal
- 16.5 Lesión por aplastamiento o lesión interna
- 16.6 Heridas abiertas
- 16.7 Esguinces y distensiones
- 16.8 Lesión superficial, contusión
- 16.9 Quemaduras
- 16.10 Complicaciones
- 16.11 Envenenamiento
- 16.12 Otras lesiones y enfermedades debidas a causas externas

17. Síntomas, signos, estados mal definidos y factores que influyen en el estado de salud

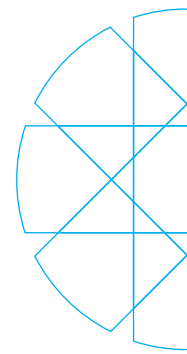
- 17.1 Síntomas, signos y estados mal definidos
- 17.2 Factores que influyen en la atención sanitaria

18. Códigos residuales, no clasificados, todos los códigos E

* Traducción de los autores



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

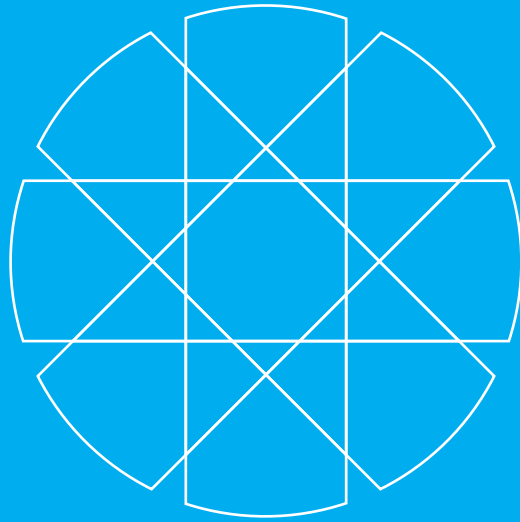


- ¹ Eurordis: Sobre las Enfermedades Raras [Internet]. European Organisation for Rare Diseases [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <http://www.eurordis.org/es/enfermedades-raras>
- ² Área de Epidemiología de las Enfermedades Raras [Internet]. Instituto de Salud Carlos III. Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-el-instituto/fd-organizacion/fd-estructura-directiva/fd-subdireccion-general-servicios-aplicados-formacion-investigacion/fd-centros-unidades/fd-instituto-investigacion-enfermedades-raras/fd-areas-y-unidades_inst-inv-enf-raras/area-epidemiologia-de-las-enfermedades-raras.shtml
- ³ Salud Pública: Enfermedades poco comunes [Internet]. Comisión Europea, Salud Pública [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: https://ec.europa.eu/health/non_communicable_diseases/rare_diseases_es
- ⁴ Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, 2009 [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009 [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.ciberer.es/media/394289/papel-del-er_01.pdf
- ⁵ Recomendación del Consejo de 8 de junio de 2009 relativa a una acción europea en el ámbito de las enfermedades raras (2009/C 151/02) (DO C 151 de 03/07/2009, p.7-10). Disponible en: [https://eur-lex.europa.eu/legal-content/ES/TXT/?uri=celex:32009H0703\(02\)](https://eur-lex.europa.eu/legal-content/ES/TXT/?uri=celex:32009H0703(02))
- ⁶ Orden de 14 de mayo de 2004 por la que se crea el Sistema de Información sobre Enfermedades Raras en la Comunidad Autónoma de Extremadura. Diario Oficial de Extremadura nº 59 (25 de mayo de 2004).
- ⁷ Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras 2008-2012. Sevilla: Consejería de Salud; 2007.
- ⁸ Eurordis [Internet]. Paris-Bruselas: European Organisation for Rare Diseases [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <http://www.eurordis.org/>
- ⁹ FEDER [Internet]. Federación Española de Enfermedades Raras [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/>
- ¹⁰ Programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes en el marco de la acción en el ámbito de la salud pública (1999-2003). Decisión nº 1295/1999/CE del Parlamento Europeo y del Consejo, de 29 de abril de 1999. Diario Oficial de las Comunidades Europeas, L 155/1 (22 de junio de 1999).
- ¹¹ Reglamento (CE) nº 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 16 de diciembre de 1999, sobre medicamentos huérfanos. DO L 18 (22 de enero de 2000).
- ¹² Orphanet: Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [Internet]. Paris: INSERM [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Education_AboutOrphanet.php?lng=ES
- ¹³ Estado de situación de la investigación en enfermedades raras en España 2017. Observatorio sobre Enfermedades Raras. [Internet]. FEDER. [Consultado 06/07/2018] Disponible en: <https://enfermedades-raras.org/images/doc/obser/INFORME-SITUACION-DE-LA-INVESTIGACION-EN-ER-EN-ESPANA.pdf>
- ¹⁴ Izquierdo Martínez M y Avellaneda Fernández A. Enfermedades raras: un enfoque práctico. [Internet] Madrid: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III. Ministerio de Sanidad y Consumo; 2004. [consultado 06/07/2018] Disponible en: <http://gesdoc.isciii.es/gesdoccontroller?action=download&id=19/10/2012-ef90883d23>
- ¹⁵ Botella Rocamora P, Zurriaga Lloréns O, Posada De La Paz M, Martínez Beneito MA, Bel Prieto E, Robustillo Rodela A, et al. Atlas Nacional Provincial de Enfermedades Raras 1999-2003 [Internet]. Valencia: REpIeR, 2006 [consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/Atlas_Nacional_Provincial_ER_LD2_prot.pdf
- ¹⁶ Ramos Aceitero JM, Sánchez Cancho JF, Álvarez Díaz MM, García Bazaga MA, García Ramos P, Zambrano Casimiro M et al. Enfermedades raras en Extremadura. Mérida: Junta de Extremadura, Consejería de Sanidad y Consumo; 2005.

- 17 Guillén Enriquez J, Durán Plá E, Pastor García MA, editores científicos. Enfermedades Raras en Andalucía. Sevilla: Junta de Andalucía, Consejería de Salud; 2006.
- 18 Arizo Luque V, Botella Rocamora P, Abellán Andrés C, Martínez Beneito MA, García Blasco MJ, Amador Iscla A et al. Aproximación a las Enfermedades Raras en la Comunidad Valenciana. Periodo 1999-2003. Valencia: Comunitat Valenciana; 2005. Informes de Salud: 91.
- 19 Gavrila Chervase D, Robustillo Rodela A, Cuadrado Gamarra I, Zorrilla Torras B. Estudio de la Morbilidad Hospitalaria por Enfermedades Raras en la Comunidad de Madrid. Años 1999-2002. Boletín Epidemiológico de la Comunidad de Madrid. 2005; 11(4):3-25.
- 20 Ramalle Gómara E, González Martínez MA en el nombre del Grupo de Estudios de las Enfermedades Raras en la Rioja. Enfermedades Raras en La Rioja, período 1999 a 2002. Boletín Epidemiológico del Gobierno de La Rioja. 2004; 200:1447-1451.
- 21 Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, 2014. Actualización aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 11 de junio de 2014. [Internet] Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <http://www.ciberer.es/quienes-somos/enfermedades-raras/politica-sanitaria-en-er>
- 22 Titos Gil S, Hernando Arizaleta L, Palomar Rodríguez JA. Ingresos hospitalarios de personas con enfermedades raras. Región de Murcia, 2002-2007. Serie Informes sobre el Sistema Regional de Salud, nº 0901. [Internet]. Murcia: Consejería Sanidad y Consumo; 2009. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=1275&idsec=88
- 23 Titos Gil S, Palomar Rodríguez JA. Morbilidad hospitalaria por enfermedades raras en la Región de Murcia, 2002-2007. Serie Informes sobre el Sistema Regional de Salud, nº 0905. [Internet]. Murcia: Consejería Sanidad y Consumo; 2009. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=1542&idsec=88
- 24 León León J, Palomar Rodríguez JA. Coste de las altas hospitalarias con diagnóstico principal de enfermedad rara. Región de Murcia, 2002-2007 Serie Informes sobre el Sistema Regional de Salud, nº 1002. [Internet]. Murcia: Consejería Sanidad y Consumo; 2010. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=1598&idsec=88
- 25 Orden de 16 de diciembre de 2009 de la Consejería de Sanidad y Consumo por la que se crean y modifican ficheros con datos de carácter personal gestionados por la Consejería de Sanidad y Consumo de la Comunidad Autónoma de la Región de Murcia. Boletín Oficial de la Región de Murcia nº 5, de 8 de enero de 2010.
- 26 Plan de Salud 2010-2015 de la Región de Murcia. [Internet] Murcia: Consejería de Sanidad y Consumo; 2010. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: https://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=1652&idsec=88
- 27 Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación (SpainRDR)-Proyecto financiado por el Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) [Internet]. Madrid: ISC III [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <https://spainrdr.isciii.es/es/Paginas/default.aspx>
- 28 Abaitua I. Registro de Enfermedades Raras ¿Una asignatura pendiente?. Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IER). En: Jornadas de Medicamentos Huérfanos y Enfermedades Raras: 2013, Valencia.
- 29 Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras (BOE núm. 307, de 24/12/2015).
- 30 Comisión Técnica de Evaluación y Seguimiento del PIER. Evaluación del Plan Integral de Enfermedades Raras de la Región de Murcia 2017-2020. Informe de situación, 2017. [Internet]. Murcia: Consejería de Salud; 2018. [Consultado 06/07/2018] Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=2577&idsec=88
- 31 Titos Gil S, Segura Aroca M, Moreno López AB, Sánchez Escámez A, Sánchez Pardo M, Abellán Pérez MV, et al. Prevalencia de enfermedades raras en la Región de Murcia 2013. [Internet]. Murcia: Consejería de Sanidad; 2015. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=2379&idsec=88
- 32 Clasificación Internacional de Enfermedades, 9ª Revisión, Modificación Clínica (CIE-9-MC). 8ª Edición. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2012.

- ³³ Titos Gil S, Arizo Luque V, Palomar Rodríguez JA. Aproximación a las enfermedades raras en la Región de Murcia 2002-2009. [Internet] Murcia: Consejería de Sanidad y Política Social; 2011. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=1884&idsec=88
- ³⁴ Clasificación Internacional de Enfermedades, 9ª Revisión, Modificación Clínica (CIE-9-MC). 9ª Edición. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014.
- ³⁵ Romero Campos A, Díaz Martínez A, Fornieles García Y, Calero Romero L, Irala Pérez FJ, López Torné MM, et al. Anomalías congénitas Codificación en CIE9-MC. Edición 2010. [Internet]. Granada: Consejería de Salud de la Junta de Andalucía. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/contenidos/publicaciones/datos/432/pdf/14_Anomalias_congenitas_Edicion2011.pdf
- ³⁶ Padrón Municipal de Habitantes 2016 [Internet]. Centro Regional de Estadística de Murcia (CREM). [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://econet.carm.es/web/crem/inicio/-/crem/sicrem/PU_padron/p16/Indice1.html
- ³⁷ Elixhauser A, Steiner C, Palmer L. Clinical Classifications Software (CCS) for ICD-9-CM, 2015. [Internet]. U.S. Agency for Healthcare Research and Quality [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: <http://www.hcup-us.ahrq.gov/toolssoftware/ccs/ccs.jsp>
- ³⁸ Real Decreto 1971/1999, de 23 de diciembre, de procedimiento para el reconocimiento, declaración y calificación del grado de discapacidad (BOE nº 22, de 26/01/2000).
- ³⁹ IMSERSO. Base Estatal de Datos de Personas con Valoración del Grado de Discapacidad (Informe a 31/12/2015). [Internet]. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Madrid. 30 de diciembre de 2016. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.imserso.es/InterPresent2/groups/imserso/documents/binario/bdepcd_2015.pdf
- ⁴⁰ Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia (BOE núm. 299, de 15/12/2006).
- ⁴¹ Walker CE, Mahede T, Davis G, Miller LJ, Girschik J, Brameld K, et al. The collective impact of rare diseases in Western Australia: an estimate using a population-based cohort. *Genet Med* [Internet]. 2017 [Consultado 06/07/2018]; 19(5):546-552. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5440569/>
- ⁴² Mazzucato M, Visonà Dalla Pozza L, Manea S, Minichiello C, Facchin P. A population-based registry as a source of health indicators for rare diseases: the ten-year experience of the Veneto Region's rare diseases registry. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2014. [Consultado 06/07/2018]; 9:37. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24646171>
- ⁴³ Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos, Informes Periódicos de Orphanet. Serie Enfermedades Raras, Junio 2018, Número 1: Listado por orden alfabético de enfermedades o grupo de enfermedades [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf
- ⁴⁴ Moreno López AB, Palomar Rodríguez JA, Forcada Navarro O, Segura Aroca M, Rojas Nolasco RH, Martínez Andreu E, et al. Discapacidades en la Región de Murcia. Distribución territorial y temporal 2000-2012. [Internet] Murcia: Consejería de Sanidad y Política Social; 2013. [Consultado 06/07/2018] Disponible en: https://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=2167
- ⁴⁵ IMSERSO. Información estadística del sistema para la autonomía y atención a la dependencia. Situación a 31 de diciembre de 2015. [Internet] . Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Madrid. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.dependencia.imserso.es/dependencia_01/documentacion/estadisticas/est_inf/inf_gp/2015/index.htm
- ⁴⁶ García Pina R, Abellán Pérez MV, Victoria Méndez EM, Palomar Rodríguez JA. Estratificación poblacional según la morbilidad, Región de Murcia 2016. Informes sobre el Sistema Regional de Salud 1801. [Internet]. Murcia: Consejería de Sanidad; 2018. [Consultado 06/07/2018]. Disponible en: http://www.murciasalud.es/publicaciones.php?op=mostrar_publicacion&id=2582&idsec=88
- ⁴⁷ Avellaneda A, Izquierdo M, Torrent-Farnell J, Ramón JR. Rare Diseases: chronic diseases that need a new approach. *Anales Sis San Navarra*. [Internet]. 2007 [Consultado 06/07/2018]; 30 (2). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1137-66272007000300002&script=sci_arttext&lng=pt





Región de Murcia
Consejería de Salud

Dirección General de Planificación, Investigación,
Farmacia y Atención al Ciudadano