



G CONSELLERIA
O SALUT
I DIRECCIÓ GENERAL
B SALUT PÚBLICA
/ I PARTICIPACIÓ

**REGISTRO POBLACIONAL
DE
ENFERMEDADES RARAS
DE LAS
ILLES BALEARIS**

Periodo 2010-2016

**Servicio de Epidemiología
Dirección General de Salud Pública y Participación
Consejería de Salud de las Illes Balears**

**Informe del Registro poblacional de Enfermedades raras de las Illes Balears.
2010-2016.**

Servicio de Epidemiología

Dirección General de Salud Pública y Participación

Consejería de Salud de las Illes Balears

Jefe de Servicio: Antonio Nicolau Riutort

Análisis y redacción: Mercedes Cáffaro Rovira

Informático: Francisco Javier Mari Mari

Financiado parcialmente con fondos del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad para el desarrollo de la Estrategia en Enfermedades Raras en 2013 y 2014, y la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación SpainRDR y desde el año 2016 por la Subdirección General de Calidad e Innovación Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Palma - Junio 2019

INDICE

Introducción	5
Metodología.....	6
Resultados generales.....	11
Nº de casos, prevalencia total y prevalencia según sexo y media de edad	23
Mortalidad registro de enfermedades raras de las Illes Balears.....	43
Mortalidad por enfermedad rara	46
Mortalidad por enfermedad rara según codificación CIE-10 y sexo.....	48
Mortalidad por enfermedad rara según codificación CIE-10 y grupos de edad	52
Bibliografía.....	57

ENFERMEDADES RARAS EN LAS ILLES BALEARS

2010-2016

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades raras, también denominadas poco comunes o minoritarias, incluyen un conjunto de patologías con una prevalencia menor a los 5 casos por cada 10.000 personas. La necesidad de abordar desde Salud Pública las enfermedades raras con el objetivo de conocer la presencia de las mismas en la población hace imprescindible la implantación de un Registro Poblacional de Enfermedades Raras, que permita el estudio de las características epidemiológicas del conjunto de enfermedades definidas como raras y de cada una de ellas.

A nivel nacional el Proyecto SpainRDR¹ (*Spanish Rare Diseases Registries Research Network*) es un proyecto desarrollado en red entre el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) y todas las Comunidades Autónomas (CCAA) para crear un registro de enfermedades raras de ámbito poblacional en todo el territorio, apoyado desde las CCAA. Para ello es necesario que cada Comunidad Autónoma disponga de su propio registro poblacional de enfermedades raras.

El proceso de creación del registro poblacional de enfermedades raras de las Illes Balears hasta el año 2014 lo coordinó el Proyecto SpainRDR del Instituto de Salud Carlos III. En la actualidad está coordinado por la Subdirección General de Calidad e Innovación Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, y forma parte del Registro Estatal de Enfermedades Raras (ReeR). La coordinación nacional ha permitido consensuar un manual de procedimiento común para todas las CCAA para la creación de sus registros.

El Registro Poblacional de Enfermedades Raras de las Illes Balears, adscrito a la Dirección General de Salud Pública i Participació de la Conselleria de Salut creó bajo un marco legislativo, la Orden² del Conseller de Salut, Família i Benestar Social del 18 de enero de 2013 en la cual se crea el Registro Poblacional de Enfermedades Raras de la Comunidad

Autónoma de las Illes Balears, y donde establece el Registro como un sistema específico de vigilancia epidemiológica, de acuerdo con el Decreto 15/1997, de 23 de enero, que crea y regula la Red de Vigilancia Epidemiológica en la Comunidad Autónoma de las Illes Balears.

OBJETIVO

El objetivo general del Registro Poblacional de Enfermedades Raras es el de proporcionar la información necesaria para facilitar la implementación de políticas sociales y sanitarias orientadas a las enfermedades raras, así como la promoción de la investigación.

Los objetivos específicos son:

- Proporcionar **datos epidemiológicos** de las enfermedades raras.
- Ser un instrumento clave en la **planificación** de la atención sanitaria y sociosanitaria.

METODOLOGÍA

MANUAL DE PROCEDIMIENTO

Para la creación del Registro se elaboró un manual de procedimiento en el que se han establecido entre otras las siguientes definiciones:

- Definición de caso

Se incluyen en el registro aquellas enfermedades o patologías cuya prevalencia **sea inferior a 5 casos por cada 10.000 habitantes**. Un paciente puede constar en el registro para más de una enfermedad.

– Criterios de inclusión de casos al registro

Para que un caso pueda ser incluido en el Registro Poblacional de Enfermedades Raras debe cumplir los siguientes requisitos:

- ✓ Haber sido diagnosticado de, al menos, una de las patologías incluidas en la versión vigente en ese momento del listado oficial de enfermedades raras de la Red Española de registros para la investigación de enfermedades raras.
- ✓ Tratarse de un caso diagnosticado de una enfermedad rara en cualquier momento y que no hubiera fallecido antes del 1/1/2010.
- ✓ Residir en las Illes Balears.

– Enfermedades raras a registrar

Se han establecido 600 códigos de la Clasificación Internacional de las Enfermedades CIE-9 correspondientes a enfermedades raras. No obstante, los registros de las comunidades autónomas pueden registrar enfermedades no incluidas en el listado general y que, por alguna razón, serán de interés para la comunidad.

Para entender la metodología y algunos de los resultados debe tenerse en cuenta que no todos los códigos corresponden a enfermedades, sino que en muchos casos se trata de manifestaciones clínicas. Algunas veces estas manifestaciones clínicas con código propio corresponden a una misma enfermedad, que cuenta además con un código genérico sin especificación clínica (Ejemplo: 277.0 Fibrosis quística, 277.02 Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares; 277.03 Fibrosis quística con manifestaciones gastrointestinales).

– Variables registradas

- ✓ Variables administrativas: Número de tarjeta sanitaria autonómica (CIP), DNI/NIF, país de nacimiento.

- ✓ Variables del paciente: Nombre y apellidos, edad, sexo, lugar de residencia.
- ✓ Variables de la enfermedad: Código y nombre de la enfermedad, fecha de diagnóstico, fecha de detección, defunción y fecha.

FUENTES DE INFORMACIÓN

Las fuentes de información utilizadas para recoger los casos del registro poblacional de enfermedades raras de las Illes Balears en los años 2010-2016 han sido las siguientes:

- El conjunto mínimo básico de datos (CMBD) de las altas hospitalarias de los hospitales públicos de las Illes Balears: Son Espases, Son Llàtzer (datos 2010-2015), Hospital de Inca, Hospital de Manacor, Mateu Orfila, Can Misses y Formentera.
- El registro de las metabolopatías de las Illes Balears, que recoge la fibrosis quística, el hipotiroidismo congénito y la fenilcetonuria de todos los nacidos en los hospitales públicos y privados de las Illes Balears.
- El registro de mortalidad de las Illes Balears.

Uno de los objetivos es ir incorporando fuentes de información a medida que se vayan consolidando las utilizadas en este momento.

RECOGIDA DE DATOS

De cada una de las fuentes de información que nutren al registro poblacional de enfermedades raras se han extraído los casos que corresponden a las enfermedades raras seleccionadas.

Se extrajeron los casos de los siguientes años:

- CMBD, periodo 2010-2016. El hospital de Son Llàtzer participa con los datos del CMBD de los años 2010-2015. Se seleccionaron aquellos registros en los que consta algún código del listado de enfermedades raras en cualquier de las 13 posiciones diagnósticas del CMBD.
- Registro de metabolopatías: periodo 2010-2016.
- Registro de mortalidad: periodo 2010 y 2016.

DEPURACIÓN DE LOS DATOS Y ELIMINACIÓN DE DUPLICADOS

Para cada código de enfermedad se han seleccionado posibles duplicados utilizando nombre y apellidos y fecha de nacimiento, número CIP (número de la tarjeta sanitaria de los usuarios del Sistema Nacional de Salud), número de historia clínica, hospital y DNI. De los duplicados identificados se ha eliminado siempre el registro de fecha posterior.

ANÁLISIS DE LOS DATOS

Se han analizado los registros para cada una de las enfermedades raras o códigos específicos de manifestaciones clínicas seleccionadas como raras.

Se analizan los casos de personas vivas residentes en las Illes Balears con un diagnóstico de ER confirmado o de sospecha registrados.

Se analiza el número de casos y la prevalencia por 10.000 habitantes. Las variables de análisis son sexo, edad y enfermedad rara.

Para el cálculo de las tasas, se ha utilizado la población a 1 de enero de 2017 del Padrón poblacional de les Illes Balears³.

POBLACIÓN

Se han recogido las poblaciones de los años del padrón poblacional de las Illes Balears³ y de cada una de las islas, según grupos de edad y sexo. Las islas de Eivissa y Formentera se han reagrupado en islas Pitiüses.

- ✓ Población Illes Balears año 2017.

**Nº habitantes según sexo y grupo de edad
Illes Balears. Año 2017**

EDAD	HOMBRE	MUJER	TOTAL
< 1	5.131	4.875	10.006
1- 4	22.572	21.541	44.113
5-14	61.092	57.585	118.677
15-24	56.467	54.833	111.300
25-34	77.773	78.943	156.716
35-44	104.625	97.607	202.232
45-54	88.350	84.987	173.337
55-64	63.313	65.202	128.515
65-74	44.623	48.595	93.218
≥ 75	30.979	46.906	77.885
Total	554.925	561.074	1.115.999

**Nº habitantes Illes Balears según sexo e isla de residencia
Año 2017**

ISLA	HOMBRE	MUJER	TOTAL
MALLORCA	429.677	439.016	868.693
MENORCA	45.300	45.870	91.170
PITIÜSES	79.948	76.188	156.136
Total	554.925	561.074	1.115.999

RESULTADOS GENERALES

Las personas registradas a 31 de diciembre de 2016 fueron 14.380 personas, de ellas 4.601 - 32% - fallecieron en el periodo 2010-2016.

El número de **personas vivas** residentes en las Illes Balears afectadas de al menos una enfermedad rara es de 9.779 personas y el número de registros de enfermedades raras es 10.915 obteniéndose una tasa de prevalencia global de 97,80 casos por 10.000 habitantes.

Los resultados de los registros de enfermedades raras según el sexo reflejan que el 52,2 % de los casos son mujeres y el 47,8 % hombres. La tasa de prevalencia según el sexo es mayor en las mujeres, 101,63 por 10.000 mujeres versus 93,94 en hombres.

Nº de casos, % y prevalencia de enfermedades raras según sexo

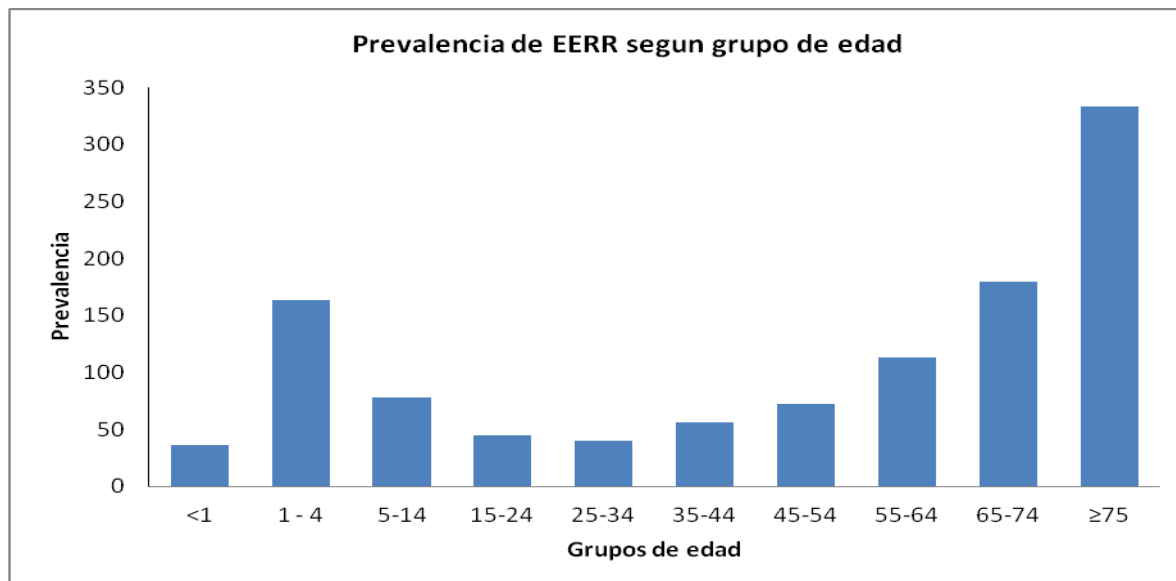
Sexo	Nº	%	Población	Prevalencia
Hombre	5.213	47,8	554.925	93,94
Mujer	5.702	52,2	561.074	101,63
Total	10.915	100	1.115.999	97,80

Según los grupos de edad el mayor número de casos se presenta en mayores de 74 años (23,8%) y el de menor frecuencia en menores de 1 año, seguido por el de 15-24 años.

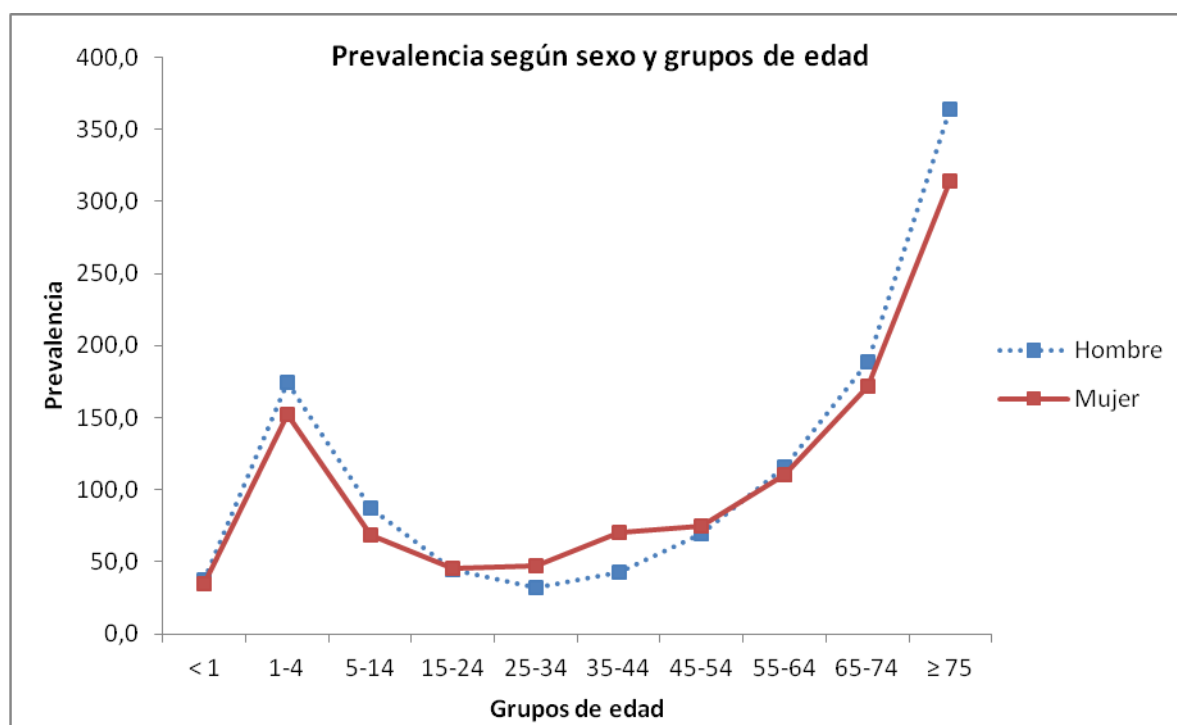
Nº de casos y % de enfermedades raras según grupo de edad

Grupo Edad	Nº	%	Población	Prevalencia
<1	36	0,3	10.006	35,98
1- 4	720	6,6	44.113	163,22
5-14	929	8,5	118.677	78,28
15-24	497	4,6	111.300	44,65
25-34	624	5,7	156.716	39,82
35-44	1.132	10,4	202.232	55,98
45-54	1.249	11,4	173.337	72,06
55-64	1.453	13,3	128.515	113,06
65-74	1.677	15,4	93.218	179,90
≥75	2.598	23,8	77.885	333,57

La mayor tasa de prevalencia, 333,57 por 10.000, se presenta en los mayores de 74 años, seguida por el grupo de edad de 65-74 años y el de 1 a 4 años.



En la gráfica se puede apreciar la prevalencia según el sexo del paciente y el grupo de edad. En ambos sexos en menores de 4 años se observa una prevalencia alta y mayor en los varones, seguido de un descenso de las prevalencias hasta los 34 años y a partir de esta edad se inicia un incremento de la prevalencia que llega a su máximo en los mayores de 74 años y con prevalencia mayor en hombres.



Se conoce la isla de residencia en 10.899 de los casos registrados, el 99,9% de los registros. En números absolutos, el mayor número de casos corresponde a residentes en Mallorca, seguido de las Pitiüses. En el análisis de prevalencia la mayor tasa se da en Menorca.

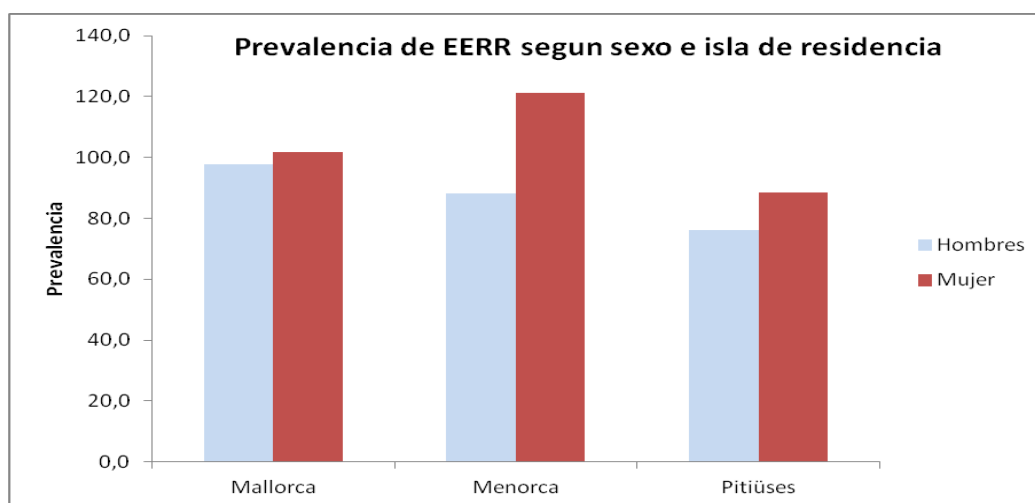
Nº de casos y prevalencia según isla de residencia

ISLA	Nº	%	Poblaciones	Prevalencia
Mallorca	8.661	79,5	868.693	99,70
Menorca	956	8,8	91.170	104,86
Pitiüses	1.282	11,8	156.136	82,11

Según la isla de residencia y el sexo de los casos registrados, la mayor prevalencia es en las mujeres residentes en Menorca, seguida de las mujeres residentes en Mallorca.

Nº de casos y prevalencia según sexo e isla de residencia

Isla Residencia	Hombre			Mujer		
	Nº	Población	Prevalencia	Nº	Población	Prevalencia
Mallorca	4.196	429.677	97,65	4.465	439.016	101,70
Menorca	400	45.300	88,30	556	45.870	121,21
Pitiüses	608	79.948	76,05	674	76.188	88,47



Según los grupos de edad e isla de residencia, el mayor número de casos se localizan en los mayores de 74 años en Mallorca.

Nº de casos por grupos de edad e isla de residencia

Grupos Edad	Islas Baleares			Total
	Mallorca	Menorca	Pitiüses	
<1	28	3	5	36
1-4	586	50	84	720
5-14	728	92	108	928
15-24	404	46	47	497
25-34	499	40	83	622
35-44	873	102	156	1.131
45-54	993	113	141	1.247
55-64	1.118	124	209	1.451
65-74	1.326	154	191	1.671
≥75	2.106	232	258	2.596
Total	8.661	956	1.282	10.899

Se desconoce el país de nacimiento de 45 de los casos registrados (0,4%). El mayor porcentaje de los casos registrados son nacidos en España (86,82%), seguidos de Marruecos y el Reino Unido.

Nº y % de registros según el país de nacimiento del caso

País de Nacimiento	Nº	%
España	9.437	86,82
Marruecos	187	1,72
Reino Unido	143	1,32
Alemania	132	1,21
Argentina	112	1,03
Ecuador	85	0,78
Colombia	73	0,67
Uruguay	46	0,42
Francia	42	0,39
Chile	41	0,38
Bulgaria	39	0,36
Rumania	38	0,35
Bolivia	33	0,30
Brasil	32	0,29
República Dominicana	32	0,29
Cuba	31	0,29
Senegal	29	0,27
Italia	27	0,25
China	23	0,21
Perú	23	0,21
Nigeria	22	0,20
India	19	0,17
Países Bajos	19	0,17
Portugal	16	0,15
Venezuela	13	0,12
Filipinas	12	0,11
Guinea Ecuatorial	11	0,10
Rusia	11	0,10
Finlandia	10	0,09
Pakistán	10	0,09
Paraguay	10	0,09
Suecia	9	0,08
Suiza	9	0,08
Bélgica	8	0,07
Polonia	7	0,06
Argelia	6	0,06
México	6	0,06
Ucrania	6	0,06
Austria	5	0,05
36 países con menos de 5 casos	56	0,52
Total	10.870	100,00

Por **grandes grupos de enfermedades** las Anomalías congénitas son las más frecuentes con 2.439 casos registrados y con una prevalencia total de 21,85 casos por 10.000 habitantes. Seguidas por el grupo de las Enf. Endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad, con 2.351 casos registrados. Y las de menor número de casos los trastornos mentales, grupo en el que tan solo se registra una patología, la enfermedad de Tourette.

Nº de casos de EERR y prevalencia según Grandes grupos de enfermedades.

Grupos de Enfermedades según el CIE 9	Nº de casos	Prevalencia
Enfermedades varias*	170	1,52
Neoplasias	51	0,46
Enf. endocrinas, de la nutrición y metabólicas y trastornos de la inmunidad	2.351	21,07
Enf. de la sangre y los órganos hematopoyéticos	1.029	9,22
Trastornos mentales**	18	0,16
Enf. del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos	1.056	9,46
Enf. del sistema circulatorio	1.374	12,31
Enf. del sistema respiratorio	423	3,79
Enf. del aparato digestivo	291	2,61
Enf. del sistema genitourinario	257	2,30
Enf. de la piel y del tejido subcutáneo	289	2,59
Enf. del sistema musculoesquelético y del tejido conjuntivo	1.167	10,46
Anomalías congénitas	2.439	21,85
Total	10.915	97,80

* Enfermedades varias: Enf. Reiter, Sarcoidosis, Sd de Behçet.

** Transtornos mentales: Enfermedad de Tourette.

Se han seleccionado las 20 enfermedades raras más frecuentes que incluyen el 38,4 % del total de los registros. El mayor número de casos corresponde a la Taquicardia ventricular paroxística, con una tasa de prevalencia de 5,97 por 10.000 habitantes seguida por la Polimialgia reumática, tasa de prevalencia 3,59 por 10.000.

Nº enfermedades raras más frecuentes, % del total de casos y Tasa prevalencia

CIE-9	EERR	Nº	%	Prevalencia
427.1	Taquicardia ventricular paroxística	666	6,1	5,97
725	Polimialgia reumática	401	3,7	3,59
710.0	Lupus eritematoso diseminado	288	2,6	2,58
287.31	Purpura trombocitopénica inmune	274	2,5	2,46
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	239	2,2	2,14
746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	228	2,1	2,04
710.2	Enfermedad de Sjögren	227	2,1	2,03
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	203	1,9	1,82
745.4	Comunicación interventricular	183	1,7	1,64
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	165	1,5	1,48
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	163	1,5	1,46
275.3	Trastornos del metabolismo del fosforo	162	1,5	1,45
747.81	Anomalías cerebrovasculares	137	1,3	1,23
446.5	Arteritis de células gigantes	132	1,2	1,18
358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	123	1,1	1,10
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	122	1,1	1,09
135	Sarcoidosis	121	1,1	1,08
272.6	Lipodistrofia	120	1,1	1,08
255.41	Deficiencia glucocorticoide	119	1,1	1,07
425.11	Miocardiopatía obstructiva hipertrófica	114	1,0	1,02
	Total	4.187	38,4	37,52

En las 20 enfermedades raras más frecuentes según el sexo, los hombres incluyen el 39,3% de los casos. La ER más frecuente en los hombres y con una mayor tasa de prevalencia, 8,99 por 10.000, es la Taquicardia ventricular paroxística, seguida por la Insuficiencia congénita de la válvula aortica con tasa de prevalencia de 2,85 por 10.000.

**Nº de Enfermedades raras más frecuentes en los hombres, % del total y
Tasa de prevalencia por 10.000**

CIE 9	Las 20 EERR más frecuentes en los hombres	Nº Casos	%	Prevalencia
427.1	Taquicardia ventricular paroxística	499	9,6	8,99
746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	158	3,0	2,85
725	Polimialgia reumática	156	3,0	2,81
287.31	Purpura trombocitopenica inmune	117	2,2	2,11
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	115	2,2	2,07
275.3	Trastornos del metabolismo del fosforo	92	1,8	1,66
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	84	1,6	1,51
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	82	1,6	1,48
745.4	Comunicación interventricular	81	1,6	1,46
747.81	Anomalías cerebrovasculares	81	1,6	1,46
358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	70	1,3	1,26
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	67	1,3	1,21
270.4	Alteraciones del metabolismo de los aminoacidos azufrados	65	1,2	1,17
255.41	Deficiencia glucocorticoide	63	1,2	1,14
756.0	Anomalías oseas del cráneo y de la cara congénitas	60	1,2	1,08
272.6	Lipodistrofia	55	1,1	0,99
582.9	Glomerulonefritis crónica con lesión renal sin especificación	53	1,0	0,96
530.0	Acalasia y cardiospasma	51	1,0	0,92
279.00	Hipogammaglobulinemia no especificadas	49	0,9	0,88
446.29	Angeítis por hipersensibilidad, especificada	49	0,9	0,88
	Total	2.047	39,3	36,89

En las mujeres las 20 enfermedades raras más frecuentes incluyen el 40,8% de los casos. La ER más frecuente en las mujeres es el Lupus eritematoso diseminado con una prevalencia de 4,47 por 10.000, seguida de la Polimialgia reumática con tasa de prevalencia de 4,37 por 10.000.

**Nº de Enfermedades raras más frecuentes en las mujeres, % del total y
Tasa de prevalencia por 10.000.**

CIE 9	EERR	Nº Casos	%	Prevalencia
710.0	Lupus eritematoso diseminado	251	4,4	4,47
725	Polimialgia reumática	245	4,3	4,37
710.2	Enfermedad de Sjögren	208	3,6	3,71
427.1	Taquicardia ventricular paroxística	167	2,9	2,98
287.31	Purpura trombocitopenica inmune	157	2,8	2,80
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	124	2,2	2,21
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	121	2,1	2,16
745.4	Comunicación interventricular	102	1,8	1,82
253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	97	1,7	1,73
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	96	1,7	1,71
446.5	Arteritis de células gigantes	84	1,5	1,50
710.1	Escleroderma generalizado	84	1,5	1,50
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	81	1,4	1,44
135	Sarcoidosis	80	1,4	1,43
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	80	1,4	1,43
425.11	Miocardiopatía obstructiva hipertrófica	73	1,3	1,30
571.42	Hepatitis autoinmune	72	1,3	1,28
275.3	Trastornos del metabolismo del fosforo	70	1,2	1,25
746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	70	1,2	1,25
272.6	Lipodistrofia	65	1,1	1,16
	Total	2.327	40,8	41,47

Se han analizado las 5 enfermedades más frecuentes según los grupos de edad y sexo.

En los grupos de 0 a 14 años y en ambos sexos las Anomalías congénitas son las más frecuentes.

En el grupo de edad de 15 a 24 años en los hombres la Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación es la más frecuente, y en las mujeres la Purpura trombocitopénica inmune.

En los grupos de edad de 25 a 54 años, en los hombres predominan la Taquicardia ventricular paroxística y las anomalías cerebrovasculares, y en las mujeres el Lupus eritematoso diseminado, seguido de Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior.

En los grupos de mayor edad, a partir de 55 años en los hombres predomina la Taquicardia ventricular paroxística, seguida de la Polimialgia reumática, y en las mujeres la Polimialgia reumática, seguida del Síndrome de Sjögren.

Las 5 Enfermedades raras más frecuentes en hombres según grupos de edad,

Número de registros y Tasa de prevalencia.

Sexo	Años	CIE-9	EERR	Nº	Tasa prevalencia
HOMBRES	<1	742.4	Otras anomalías especificadas del encéfalo	2	3,90
		745.4	Comunicación interventricular	2	3,90
		750.3	Fistula traqueo esofágica, atresia y estenosis esofa.congenita	2	3,90
		243	Hipotiroidismo congénito	1	1,95
		277.0	Fibrosis quística	1	1,95
	1-4	745.4	Comunicación interventricular	44	19,49
		756.0	Anomalías oseas del cráneo y de la cara congénitas	29	12,85
		742.4	Otras anomalías especificadas del encéfalo	18	7,97
		748.5	Agenesia, hipoplasia y displasia del pulmón congénitas	16	7,09
		243	Hipotiroidismo congénito	10	4,43
	5-14	756.0	Anomalías oseas del cráneo y de la cara congénitas	21	3,44
		287.31	Purpura trombocitopenica inmune	20	3,27
		745.4	Comunicación interventricular	19	3,11
		446.1	Kawasaki	16	2,62
		743.61	Ptosis congénita	14	2,29
	15-24	286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	12	2,13
		307.23	Trastorno de Tourette	9	1,59
		271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	8	1,42
		257.2	Otra hipofunción testicular	7	1,24
		277.0	Fibrosis quística	7	1,24
	25-34	286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	11	1,41
		747.81	Anomalías cerebrovasculares	10	1,29
		427.1	Taquicardia ventricular paroxística	9	1,16
		253.5	Diabetes insípida	8	1,03
		359.21	Distrofia muscular hipotónica	7	0,90
	35-44	427.1	Taquicardia ventricular paroxística	21	2,01
		287.31	Purpura trombocitopenica inmune	17	1,62
		746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	17	1,62
		747.81	Anomalías cerebrovasculares	12	1,15
		253.2	Panhipopituitarismo	11	1,05
	45-54	427.1	Taquicardia ventricular paroxística	54	6,11
		272.6	Lipodistrofia	26	2,94
		270.4	Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos azufrados	20	2,26
		746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	18	2,04
		747.81	Anomalías cerebrovasculares	17	1,92
	55-64	427.1	Taquicardia ventricular paroxística	101	15,95
		746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	42	6,63
		286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	22	3,47
		270.4	Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos azufrados	19	3,00
		747.81	Anomalías cerebrovasculares	17	2,69
	65-74	427.1	Taquicardia ventricular paroxística	140	31,37
		746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	51	11,43
		516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	22	4,93
		725	Polimialgia reumática	21	4,71
		255.41	Deficiencia glucocorticoide	17	3,81
	≥75	427.1	Taquicardia ventricular paroxística	167	53,91
		725	Polimialgia reumática	125	40,35
		331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	67	21,63
		358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	36	11,62
		446.5	Arteritis de células gigantes	36	11,62

**Las 5 Enfermedades raras más frecuentes en mujeres según grupos de edad,
Número de registros y tasa de prevalencia**

Sexo	Años	CIE-9	EERR	Nº	Tasa prevalencia
MUJERES	<1	243	Hipotiroidismo congénito	2	4,10
		745.12	Transposición corregida de grandes vasos	2	4,10
		756.0	Anomalías oseas del cráneo y de la cara congénitas	2	4,10
		270.7	Otras alt. del metabolismo de los AAs de cadena no ramificada	1	2,05
		530.0	Acalasia y cardiospasma	1	2,05
	1-4	745.4	Comunicación interventricular	52	24,14
		756.0	Anomalías oseas del cráneo y de la cara congénitas	21	9,75
		243	Hipotiroidismo congénito	16	7,43
		754.0	Anomalías del cráneo, de la cara y de los maxilares congénita	11	5,11
		742.2	Deformidades por reducción del encéfalo	10	4,64
	5-14	745.4	Comunicación interventricular	25	4,34
		271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	16	2,78
		287.31	Purpura trombocitopenica inmune	14	2,43
		742.1	Microcefalia	11	1,91
		742.2	Deformidades por reducción del encéfalo	10	1,74
	15-24	287.31	Purpura trombocitopenica inmune	12	2,19
		714.30	Artritis reumat juv poliart, crónica o no especificada	11	2,01
		286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	9	1,64
		253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	6	1,09
		571.42	Hepatitis autoinmune	6	1,09
	25-34	710.0	Lupus eritematoso disseminado	29	3,67
		253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	22	2,79
		286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	20	2,53
		287.31	Purpura trombocitopenica inmune	19	2,41
		271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	13	1,65
	35-44	710.0	Lupus eritematoso disseminado	71	7,27
		253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	42	4,30
		286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	41	4,20
		287.31	Purpura trombocitopenica inmune	29	2,97
		695.4	Lupus eritematoso	18	1,84
	45-54	710.0	Lupus eritematoso disseminado	47	5,53
		710.2	Enfermedad de Sjögren	22	2,59
		272.6	Lipodistrofia	19	2,24
		427.1	Taquicardia ventricular paroxística	19	2,24
		253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	17	2,00
	55-64	710.0	Lupus eritematoso disseminado	42	6,44
		427.1	Taquicardia ventricular paroxística	32	4,91
		710.2	Enfermedad de Sjögren	29	4,45
		255.0	Síndrome de Cushing	19	2,91
		710.1	Escleroderma generalizado	18	2,76
	65-74	710.2	Enfermedad de Sjögren	53	10,91
		725	Polimialgia reumática	38	7,82
		710.0	Lupus eritematoso disseminado	34	7,00
		427.1	Taquicardia ventricular paroxística	27	5,56
		252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	23	4,73
	≥75	725	Polimialgia reumática	188	40,08
		331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	113	24,09
		710.2	Enfermedad de Sjögren	88	18,76
		427.1	Taquicardia ventricular paroxística	67	14,28
		446.5	Arteritis de células gigantes	56	11,94

Nº DE CASOS, PREVALENCIA TOTAL Y PREVALENCIA SEGÚN SEXO Y MEDIA DE EDAD

Se han registrado 373 códigos CIE-9 correspondientes a enfermedades raras, se ha analizado la prevalencia total y la prevalencia según el sexo de los casos registrados, y se ha calculado la media de edad y su desviación típica (DT).

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
Enfermedades varias							
099.3	Enfermedad de Reiter	16	0,14	0,23	0,05	51,9	20,8
135	Sarcoidosis	121	1,08	0,74	1,43	60,2	15,7
136.1	Síndrome de Behçet	33	0,30	0,27	0,32	47,5	16,6
Neoplasias							
202.50	Enfermedad de Letterer-Siwe, Sitio no especificado, extraganglionar y de órganos sólidos	4	0,04	0,05	0,02	16,8	18,2
237.71	Neurofibromatosis, tipo I (Enfermedad de Von Recklinghausen)	45	0,40	0,40	0,41	39,2	21,7
237.72	Neurofibromatosis tipo II (Neurofibromatosis acústica)	2	0,02		0,04	35,0	25,5
Enfermedades endocrinas, de la nutrición, metabólicas y de la inmunidad							
Enfermedades endocrinas							
Trastorno glándula tiroidea							
243	Hipotiroidismo congénito	56	0,50	0,38	0,62	12,1	17,0
Trastornos de secreción interna pancreática							
251.5	Anomalía de la secreción de gastrina	1	0,01		0,02	82,0	
Trastorno glándula paratiroidea							
252.00	Hiperparatiroidismo, no especificado	122	1,09	0,76	1,43	69,3	14,8
Trastornos de la glándula pituitaria							
253.0	Acromegalia y gigantismo	39	0,35	0,32	0,37	55,6	23,9
253.1	Otras formas de hiperfunción de la hipófisis anterior	111	0,99	0,25	1,73	42,5	13,6

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
253.2	Panhipopituitarismo	85	0,76	0,85	0,68	52,6	22,4
253.3	Enanismo hipofisario	12	0,11	0,07	0,14	27,3	24,6
253.5	Diabetes insípida	91	0,82	0,72	0,91	47,3	18,3
Trastornos de la glándula adrenales							
255.0	Síndrome de Cushing	84	0,75	0,56	0,94	52,4	20,0
255.13	Síndrome de Bartter	6	0,05	0,09	0,02	48,3	13,7
255.2	Trastornos adrenogenitales	22	0,20	0,09	0,30	23,5	16,8
255.41	Deficiencia glucocorticoide	119	1,07	1,14	1,00	60,0	21,2
Trastornos de las glándulas endocrinas							
257.2	Otra hipofunción testicular	33	0,30	0,59		47,8	23,0
259.4	Enanismo, no clasificado en otra parte	2	0,02		0,04	9,0	8,5
Enfermedades raras por deficiencia de nutrición							
265.2	Pelagra	7	0,06	0,07	0,05	56,7	6,0
Enfermedades raras metabólicas							
Trastornos del transporte y metabolismo de los aminoácidos							
270.0	Alteraciones del transporte de los aminoácidos	13	0,12	0,14	0,09	45,2	24,4
270.1	Fenilcetonuria	16	0,14	0,14	0,14	9,1	12,7
270.2	Otras alteraciones del metabolismo de los AAs aromáticos	8	0,07	0,07	0,07	34,9	31,5
270.3	Alteraciones del metabolismo de los AAs de cadena ramificada	2	0,02	0,02	0,02	4,0	0,0
270.4	Alteraciones del metabolismo de los AAs azufrados	98	0,88	1,17	0,59	53,6	17,8
270.6	Trastornos del ciclo del metabolismo ureico	14	0,13	0,13	0,12	13,9	17,7
270.7	Otras alteraciones del metabolismo de los AAs de cadena no ramificada	9	0,08	0,09	0,07	28,1	31,4
270.8	Otros alteraciones transp. metabolismo de los AAs.	3	0,03	0,02	0,04	9,3	5,5
270.9	Trastornos transporte metabo. AAs sin especificación	3	0,03	0,04	0,02	5,0	1,0
Trastornos del transporte y metabolismo de los carbohidrato							

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
271.0	Glicogenosis	12	0,11	0,14	0,07	29,8	22,2
271.1	Galactosemia	1	0,01		0,02	29,0	
271.2	Intolerancia hereditaria a la fructosa	7	0,06	0,05	0,07	37,3	31,8
271.3	Deficiencias de las disacaridasas intest y mala absorción	163	1,46	1,21	1,71	45,5	29,7
271.8	Otros trastornos transporte metabolismo carbohidratos	15	0,13	0,14	0,12	45,7	27,7
Trastornos del metabolismo de los lípidos							
272.5	Deficiencias de las lipoproteínas	15	0,13	0,18	0,09	58,5	24,5
272.6	Lipodistrofia	120	1,08	0,99	1,16	51,7	15,3
272.7	Lipidosis	15	0,13	0,14	0,12	52,1	25,2
272.8	Otros trastornos metabolismo lípidos	77	0,69	0,86	0,52	59,6	17,4
Trastornos del metabolismo de las proteínas plasmáticas							
273.2	Otras paraproteinemias	101	0,91	0,83	0,98	61,9	16,3
273.4	Deficiencia de alfa-1-antitripsina	6	0,05	0,04	0,07	53,8	18,1
Trastornos del metabolismo mineral							
275.01	Hemocromatosis hereditaria	14	0,13	0,22	0,04	66,2	12,5
275.1	Déficit de cobre	3	0,03	0,02	0,04	67,7	3,2
275.1	Enfermedad de Wilson	10	0,09	0,13	0,05	31,3	16,3
275.3	Trastornos del metabolismo del fosforo	162	1,45	1,66	1,25	53,6	26,5
Otros trastornos del metabolismo							
277.0	Fibrosis quística	42	0,38	0,31	0,45	19,7	12,9
277.1	Trastorno metabolismo de porfirina	56	0,50	0,50	0,50	56,1	17,4
277.2	Otros trastornos del metab de las purinas y de las pirimidinas	2	0,02	0,02	0,02	74,0	5,7
277.30	Amiloidosis, no especificada	48	0,43	0,40	0,46	67,8	13,9
277.31	Fiebre mediterránea familiar	16	0,14	0,11	0,18	48,6	26,5
277.39	Otra amiloidosis	53	0,47	0,47	0,48	70,6	15,4

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	N°	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
277.39	Síndrome de Andrade	31	0,28	0,34	0,21	58,6	14,8
277.5	Mucopolisacaridosis	7	0,06	0,04	0,09	20,3	16,0
277.6	Otras deficiencias de las enzimas circulantes	8	0,07	0,02	0,12	37,5	21,8
277.85	Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	11	0,10	0,14	0,05	7,6	4,6
277.86	Trastornos peroxisómicos	4	0,04	0,07		8,5	4,4
277.87	Trastornos del metabolismo mitocondrial	14	0,13	0,11	0,14	26,4	23,2
277.89	Otros trastornos especificados del metabolismo	52	0,47	0,56	0,37	40,8	22,9
Trastornos mecanismo inmunitario							
279.00	Hipogammaglobulinemia no especificadas	112	1,00	0,88	1,12	64,8	19,8
279.01	Inmunodeficiencia IgA selectiva	46	0,41	0,38	0,45	38,4	26,1
279.02	Inmunodeficiencia IgM selectiva	13	0,12	0,11	0,12	64,9	17,5
279.03	Otras deficiencias de inmunoglobulina selectiva	47	0,42	0,32	0,52	61,8	17,5
279.04	Hipogammaglobulinemia congénita	5	0,04	0,07	0,02	18,2	13,9
279.05	Inmunodeficiencia con aumento de IgM	2	0,02	0,04		88,0	11,3
279.06	Inmunodeficiencia variable común	34	0,30	0,23	0,37	63,6	18,4
279.10	Inmunodeficiencia con carencia células-T, no especificada	1	0,01	0,02		68,0	
279.11	Síndrome de di George	11	0,10	0,11	0,09	11,6	9,6
279.12	Síndrome de Wiskott-Aldrich	2	0,02	0,04		21,0	18,4
279.2	Inmunodeficiencia combinada	4	0,04	0,04	0,04	29,8	31,4
279.3	Inmunodeficiencia, no especificada	1	0,01	0,02		31,0	
279.4	Enfermedad autoinmune, no clasificada en otra parte	38	0,34	0,29	0,39	60,3	22,4
279.41	Síndrome linfoproliferativo autoinmune	14	0,13	0,09	0,16	72,9	17,1
Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos							
281.0	Anemia perniciosa	88	0,79	0,50	1,07	73,6	17,3
Anemias hereditarias							

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
282.0	Esferocitosis hereditaria	29	0,26	0,25	0,27	35,7	26,2
282.2	Anemia debida a trastornos del metabolismo del glutatión	31	0,28	0,29	0,27	55,3	24,7
282.43	Talasemia Alfa	5	0,04		0,09	49,2	28,5
282.44	Beta talasemia	27	0,24	0,23	0,25	51,9	25,7
282.62	Enfermedad Hb-SS con crisis	31	0,28	0,32	0,23	16,9	11,2
282.64	Enfermedad drepanocítica /Hb-C con crisis	1	0,01	0,02		33,0	
282.69	Otra enfermedad drepanocítica con crisis	1	0,01	0,02		47,0	
282.9	Anemias hemolíticas hereditarias sin especificación	16	0,14	0,13	0,16	45,6	32,9
283.0	Anemias hemolíticas autoinmunes	58	0,52	0,45	0,59	62,3	21,6
283.11	Síndrome hemolítico urémico	25	0,22	0,20	0,25	27,7	17,8
283.2	Hemoglobinuria debida a hemolisis por causa externa	3	0,03	0,05		25,7	12,7
Anemias aplásicas y otros síndromes de insuficiencia medular							
284.01	Aplasia de glóbulos rojos constitucional	7	0,06	0,07	0,05	38,0	36,8
284.81	Aplasia de glóbulos rojos (adquirida) (adulto) (con timoma)	20	0,18	0,25	0,11	55,5	14,9
Defecto de coagulación							
286.0	Hemofilia A	19	0,17	0,29	0,05	20,5	23,3
286.1	Hemofilia B	5	0,04	0,09		31,4	18,8
286.2	Hemofilia C	4	0,04	0,05	0,02	61,5	22,0
286.3	Deficiencia congénita de otros factores de la coagulación	239	2,14	2,07	2,21	47,7	22,2
286.4	Enfermedad de Von Willebrand	44	0,39	0,25	0,53	39,0	19,3
286.53	Anticuerpo antifosfolipido con trastorno hemorrágico	4	0,04		0,07	42,0	5,5
Purpura y otras patologías hemorrágicas							
287.1	Defectos cualitativos de las plaquetas	16	0,14	0,14	0,14	49,3	27,1
287.31	Purpura trombocitopénica inmune	274	2,46	2,11	2,80	47,5	26,7
287.32	Síndrome de Evans	6	0,05	0,05	0,05	61,8	21,1

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
287.33	Purpura trombocitopénica congénita y hereditaria	5	0,04	0,02	0,07	33,8	36,7
Enfermedades de los glóbulos blancos							
288.01	Neutropenia congénita	20	0,18	0,18	0,18	22,2	26,7
288.02	Neutropenia cíclica	10	0,09	0,04	0,14	51,3	29,9
288.1	Trastornos funcionales de los polimorfonucleares neutrófilos	9	0,08	0,05	0,11	46,4	19,0
288.2	Anomalías genéticas de los leucocitos	13	0,12	0,14	0,09	43,6	32,1
288.4	Síndromes hemofagocíticos	16	0,14	0,22	0,07	30,4	21,3
Otras enfermedades de la sangre y hematopoyéticas							
289.6	Policitemia familiar	3	0,03	0,04	0,02	62,7	12,2
Trastornos mentales							
307.23	Trastorno de Tourette	18	0,16	0,27	0,05	28,1	15,3
Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos							
Trastornos orgánicos del sueño							
327.25	Síndrome de hipoventilación alveolar central congénito	3	0,03	0,04	0,02	13,7	0,6
Enfermedades hereditarias y degenerativas del SNC							
Degeneración cerebral							
330.0	Leucodistrofia	7	0,06	0,04	0,09	19,3	19,3
330.1	Lipidosis cerebral	1	0,01		0,02	43,0	
330.8	Otras degeneraciones cerebrales especificadas de la infancia	1	0,01		0,02	16,0	
Otras degeneraciones cerebrales							
331.11	Enfermedad de Pick	6	0,05	0,05	0,05	89,0	3,7
331.81	Síndrome de Reye	2	0,02	0,04		62,0	31,1
331.82	Demencia con cuerpos de Lewi	203	1,82	1,48	2,16	82,6	7,3
Otra enfermedad extrapiramidal y con movimientos anormales							
333.0	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base	20	0,18	0,22	0,14	74,2	8,9

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	N°	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
333.4	Enfermedad de Huntington	21	0,19	0,18	0,20	60,0	17,8
333.6	Distonía de torsión idiopática	16	0,14	0,11	0,18	36,4	18,9
333.71	Parálisis cerebral atetoide	1	0,01	0,02		12,0	
Enfermedades espinocerebelosa							
334.0	Ataxia de Friedreich	4	0,04	0,02	0,05	46,8	29,9
334.1	Paraplejia espástica hereditaria	9	0,08	0,09	0,07	48,1	28,6
334.2	Degeneración cerebelosa primaria	10	0,09	0,11	0,07	59,7	21,1
334.3	Otra ataxia cerebelosa	24	0,22	0,32	0,11	56,4	20,0
334.8	Otras enfermedades medulocerebelosas	4	0,04	0,04	0,04	57,0	22,9
Enfermedades de las células del asta anterior							
335.0	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann	4	0,04	0,04	0,04	11,0	5,0
335.20	Esclerosis lateral amiotrófica	14	0,13	0,18	0,07	63,1	13,3
335.21	Atrofia muscular progresiva	4	0,04	0,04	0,04	62,3	9,0
335.22	Parálisis bulbar progresiva	4	0,04	0,05	0,02	38,8	32,3
335.24	Esclerosis lateral primaria	1	0,01		0,02	39,0	
Otras enfermedades de la medula							
336.0	Siringomielia y siringobulbia	51	0,46	0,36	0,55	49,9	19,5
Trastornos del sistema nervioso autónomo							
337.20	Distrofia simpática refleja no especificada	4	0,04		0,07	52,0	14,4
Otros trastornos del sistema nervioso central							
341.0	Neuromielitis óptica	27	0,24	0,13	0,36	41,2	10,2
341.1	Enfermedad de Schilder	3	0,03		0,05	83,0	21,0
341.22	Mielitis transversa idiopática	6	0,05	0,05	0,05	37,5	19,5
Cataplexia y narcolepsia							
347.00	Narcolepsia sin cataplejía	31	0,28	0,31	0,25	44,3	17,6

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
347.01	Narcolepsia con cataplejía	5	0,04	0,04	0,05	57,6	21,2
Neuropatía periférica hereditaria e idiopática							
356.0	Neuropatía periférica hereditaria	2	0,02	0,02	0,02	76,0	0,0
356.1	Atrofia muscular peroneal	32	0,29	0,29	0,29	46,7	23,3
356.2	Neuropatía sensorial hereditaria	57	0,51	0,58	0,45	65,5	18,1
356.3	Enfermedad de Refsum	1	0,01		0,02	57,0	
Neuropatías inflamatorias y tóxicas							
357.81	Polineuritis desmielinizantes inflamatoria crónica	52	0,47	0,59	0,34	60,3	18,3
Trastornos mioneurales							
358.00	Miastenia grave sin exacerbación (aguda)	123	1,10	1,26	0,94	66,4	18,8
358.01	Miastenia grave con exacerbación (aguda)	39	0,35	0,36	0,34	67,6	18,5
358.30	Síndrome de Lambert-Eaton no especificado	2	0,02	0,04		71,5	3,5
Distrofia muscular y otras miopatías							
359	Distrofia muscular	2	0,02	0,02	0,02	12,0	11,3
359.0	Distrofia muscular congénita hereditaria	7	0,06	0,07	0,05	22,1	14,7
359.1	Distrofia muscular progresiva hereditaria	29	0,26	0,31	0,21	47,0	21,1
359.21	Distrofia muscular miotónica	47	0,42	0,58	0,27	44,3	16,0
359.22	Miotonía congénita	2	0,02	0,04		69,0	9,9
359.23	Condrodistrofia miotónica	1	0,01		0,02	8,0	
359.29	Otro trastorno miotónico especificado	4	0,04	0,05	0,02	61,5	13,0
359.71	Miositis por cuerpos de inclusión	1	0,01		0,02	60,0	
359.9	Miopatía no especificada	2	0,02	0,04		19,5	17,7
Trastornos oculares							
Retinianos							
362.18	Vasculitis retiniana	12	0,11	0,13	0,09	46,8	23,7

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
362.70	Distrofia retiniana hereditaria no especificada	2	0,02	0,04		67,0	12,7
362.74	Distrofia retiniana pigmentaria	35	0,31	0,31	0,32	62,4	19,8
362.75	Otras distrofias retiniana sensorial (Enf de Stargardt)	2	0,02	0,04		56,0	4,2
Iris							
364.21	Ciclitis heterocrómica de Fuchs	1	0,01		0,02	42,0	
365.14	Glaucoma de infancia	9	0,08	0,05	0,11	33,1	16,0
Córnea							
371.51	Distrofia epitelial juvenil de la cornea	2	0,02		0,04	78,0	7,1
371.53	Distrofia granular de la cornea	2	0,02	0,02	0,02	48,5	20,5
371.54	Distrofia reticular de la cornea	1	0,01	0,02		52,0	
371.55	Distrofia macular de la cornea	1	0,01		0,02	48,0	
371.57	Distrofia endotelial de la cornea	79	0,71	0,36	1,05	74,1	11,0
371.58	Otras distrofias posteriores de la cornea	2	0,02	0,02	0,02	81,5	0,7
Otros trastornos oculares							
377.16	Atrofia óptica hereditaria	2	0,02	0,02	0,02	59,0	21,2
378.71	Síndrome de Duane	17	0,15	0,14	0,16	15,5	15,4
Enfermedades sistema circulatorio							
De la circulación pulmonar							
416.0	Hipertensión pulmonar primaria	71	0,64	0,40	0,87	66,5	22,2
417.1	Aneurisma de la arteria pulmonar	8	0,07	0,05	0,09	65,9	14,7
Otras formas de enfermedad cardiaca							
425.0	Fibrosis endomiocárdica	1	0,01		0,02	80,0	
425.11	Miocardiopatía obstructiva hipertrófica	114	1,02	0,74	1,30	71,3	14,9
425.3	Fibroelastosis endocárdica	7	0,06	0,09	0,04	51,4	33,3
426.81	Síndrome de Lown-Ganong-Levine	4	0,04	0,04	0,04	45,5	5,3

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
426.82	Síndrome del intervalo QT prolongado	46	0,41	0,38	0,45	66,4	24,2
427.1	Taquicardia ventricular paroxística	666	5,97	8,99	2,98	66,7	16,0
Otras enfermedades cerebrovasculares							
437.5	Enfermedad Moyamoya	7	0,06	0,07	0,05	48,9	21,1
443.1	Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger)	41	0,37	0,59	0,14	52,2	14,6
443.82	Eritromelalgia	5	0,04	0,05	0,04	57,8	27,1
446.0	Poliarteritis nodosa	23	0,21	0,23	0,18	66,4	15,9
446.1	Kawasaki	32	0,29	0,45	0,12	6,0	2,8
446.20	Angeítis por hipersensibilidad,no especificada	1	0,01		0,02	83,0	
446.21	Angeítis por hipersensibilidad	3	0,03	0,04	0,02	66,0	28,8
446.29	Angeítis por hipersensibilidad, especificada	93	0,83	0,88	0,78	57,8	22,6
446.4	Granulomatosis de Wegener	23	0,21	0,22	0,20	55,9	15,2
446.4	Síndrome Churg-Strauss	14	0,13	0,11	0,14	67,1	12,5
446.5	Arteritis de células gigantes	132	1,18	0,86	1,50	78,7	10,7
446.6	Microangiopatía trombótica	20	0,18	0,11	0,25	44,6	17,9
446.7	Enfermedad de Takayasu	18	0,16	0,02	0,30	40,1	18,2
Otras enfermedades del sistema circulatorio							
448.0	Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Enf Rendu Osler)	28	0,25	0,22	0,29	55,9	15,0
453.0	Síndrome de Budd-Chiari	17	0,15	0,18	0,12	51,9	18,0
Enfermedades del aparato respiratorio							
Alveolitis alérgicas extrínsecas							
495.0	Pulmón del granjero	2	0,02	0,02	0,02	83,0	4,2
495.2	Pulmón del ornitófilo	9	0,08	0,13	0,04	62,1	26,8
495.9	Alveolitis y neumonitis alérgicas no especificadas	22	0,20	0,18	0,21	62,2	21,1
Neumoconiosis y otras enfermedades pulmonares ocasionadas por agentes							

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
500	Antracosilicosis	9	0,08	0,16		65,8	15,1
501	Asbestosis	9	0,08	0,13	0,04	80,8	5,1
502	Neumoconiosis debida a otro tipo de sílice o silicatos	22	0,20	0,40		74,4	14,1
503	Neumoconiosis debida a otro polvo inorgánico	3	0,03	0,05		75,3	4,0
Otras enfermedades del aparato respiratorio							
516.0	Proteinosis alveolar pulmonar	1	0,01	0,02		43,0	
516.31	Fibrosis pulmonar idiopática	54	0,48	0,63	0,34	74,5	11,1
516.32	Neumonitis intersticial inespecífica idiopática	3	0,03	0,05		86,7	5,7
516.33	Neumonitis intersticial aguda	1	0,01	0,02		72,0	
516.36	Neumonía organizada criptógena	8	0,07	0,04	0,11	72,3	13,9
516.4	Linfangioleiomiomatosis	1	0,01		0,02	45,0	
516.5	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans del adulto	7	0,06	0,07	0,05	44,7	19,6
516.8	Otra neumonía alveolar parietoalveolar	165	1,48	1,51	1,44	68,4	17,2
516.9	Neuropatía alveolar parietoalveolar sin especificación	48	0,43	0,40	0,46	69,3	15,9
518.3	Eosinofilia pulmonar	59	0,53	0,58	0,48	61,0	19,3
Enfermedades del aparato digestivo							
Enfermedades del esófago, estomago y duodeno							
530.0	Acalasia y cardiospasma	101	0,91	0,92	0,89	63,2	20,4
535.70	Gastritis eosinofílica, sin mención de hemorragia	1	0,01	0,02		3,0	
Enteritis y colitis no infecciosa							
558.41	Gastroenteritis eosinofílica	11	0,10	0,14	0,05	48,6	28,0
558.42	Colitis eosinofílica	9	0,08	0,05	0,11	12,7	15,0
Otras enfermedades del sistema digestivo							
571.42	Hepatitis autoinmune	97	0,87	0,45	1,28	54,0	21,6
571.6	Cirrosis biliar	72	0,65	0,16	1,12	66,1	16,4

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
Enfermedades del aparato genitourinario							
Síndrome nefrótico							
581.1	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa	27	0,24	0,36	0,12	53,3	18,2
581.2	Síndrome nefrótico con histopatología de glomerulonefritis membranosa-proliferativa	18	0,16	0,20	0,12	60,2	18,8
Glomerulonefritis crónica							
582.1	Glomerulonefritis crónica con histopa. de glomerulonefritis membranosa	42	0,38	0,54	0,21	59,8	16,3
582.2	Glomerulonefritis crónica con histopa. de glomerulonefritis membranosa-proliferativa	21	0,19	0,20	0,18	58,7	14,0
582.9	Glomerulonefritis crónica con lesión renal sin especificación	85	0,76	0,96	0,57	57,9	16,4
Nefritis y nefropatía							
583.4	Nefritis y nefropatía con histopa. de glomerulo. rápidamente progresiva	4	0,04		0,07	68,8	13,7
583.89	Síndrome nefrítico no especificado con glomerulonefritis semilunar difusa	1	0,01		0,02	67,0	
Otros trastornos renales							
588.1	Diabetes insípida nefrogénica	17	0,15	0,14	0,16	55,8	19,9
595.1	Cistitis intersticial crónica	42	0,38	0,23	0,52	64,3	14,2
Enfermedades de la piel y el tejido subcutáneo							
694.0	Dermatitis herpetiforme	4	0,04		0,07	37,3	27,8
694.1	Dermatosis pustulosa subcorneal	4	0,04		0,07	70,8	13,5
694.4	Pénfigo	16	0,14	0,14	0,14	62,3	18,4
694.5	Penfigoide	29	0,26	0,29	0,23	79,4	15,3
694.60	Penfigoide benigno membrana mucosa-sin implicación ocular	2	0,02	0,02	0,02	80,0	4,2
694.61	Penfigoide benigno membrana mucosa-con implicación ocular	2	0,02		0,04	77,5	7,8
695.13	Síndrome de Stevens-Johnson	10	0,09	0,13	0,05	58,3	23,9
695.14	Síndrome mixto Síndrome de Stevens-Johnson - necrólisis epidérmica toxica	3	0,03	0,02	0,04	47,0	37,5
695.15	Necrólisis epidérmica toxica	8	0,07	0,09	0,05	61,1	9,8
695.4	Lupus eritematoso	65	0,58	0,18	0,98	54,1	15,6

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
697.0	Liquen plano	49	0,44	0,45	0,43	62,3	17,9
701.0	Escleroderma circunscrito	97	0,87	0,79	0,94	59,8	19,9
Enfermedades del sistema osteo-muscular y tejido conjuntivo							
Enfermedades difusas del tejido conjuntivo							
710.0	Lupus eritematoso diseminado	288	2,58	0,67	4,47	51,2	16,4
710.1	Escleroderma generalizado	99	0,89	0,27	1,50	64,3	15,8
710.2	Enfermedad de Sjögren	227	2,03	0,34	3,71	68,6	14,3
710.3	Dermatomiositis	25	0,22	0,09	0,36	52,4	17,8
710.4	Polimiositis	17	0,15	0,07	0,23	56,8	16,5
710.8	Otras enfermedades difusas del tejido conjuntivo	8	0,07		0,14	50,0	16,6
Artropatías							
714.1	Síndrome de Felty	2	0,02	0,02	0,02	75,5	7,8
714.30	Artritis reumat juv poliart., crónica o no especificada	52	0,47	0,36	0,57	32,4	19,2
714.31	Artritis reumat juv poliarticular aguda	9	0,08	0,09	0,07	16,2	13,0
714.32	Artritis reumat juvenil oligoarticular o pauciarticular	12	0,11	0,07	0,14	15,3	15,0
714.33	Artritis reumat juv monoartritis	4	0,04	0,02	0,05	7,3	5,4
Otras enfermedades osteomioarticulares							
725	Polimialgia reumática	401	3,59	2,81	4,37	80,6	10,3
728.11	Miositis osificante progresivo	3	0,03	0,02	0,04	35,3	29,8
733.7	Algoneurodistrofia	20	0,18	0,05	0,30	56,0	16,1
Anomalías congénitas							
Anomalía congénita del sistema nervioso							
741	Síndrome de Arnold-Chiari con espina bífida	1	0,01	0,02		1,0	
741.0	Síndrome de Arnold-Chiari con hidrocefalia	2	0,02	0,02	0,02	5,5	7,8
741.00	Espina bífida e hidrocefalia región no especificada	34	0,30	0,23	0,37	44,2	17,9

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	N°	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
741.01	Espina bífida e hidrocefalia-región cervical	4	0,04	0,05	0,02	54,8	11,5
741.02	Espina bífida e hidrocefalia-región dorsal	3	0,03	0,02	0,04	31,3	23,2
741.03	Espina bífida e hidrocefalia-región lumbar	11	0,10	0,11	0,09	19,5	11,0
741.9	Síndrome de Arnold-Chiari sin espina bífida o hidrocefalia	4	0,04		0,07	31,3	12,3
741.90	Espina bífida sin mención de hidrocefalia-región no especif.	42	0,38	0,31	0,45	44,8	21,3
741.91	Espina bífida sin mención de hidrocefalia-región cervical	2	0,02	0,04		22,0	24,0
741.92	Espina bífida sin mención de hidrocefalia-región dorsal	2	0,02	0,02	0,02	4,5	0,7
741.93	Espina bífida sin mención de hidrocefalia-región lumbar	14	0,13	0,13	0,12	26,1	16,2
742.0	Encefalocele	11	0,10	0,04	0,16	45,7	26,9
742.1	Microcefalia	50	0,45	0,41	0,48	11,3	15,5
742.2	Deformidades por reducción del encéfalo	62	0,56	0,61	0,50	13,9	16,5
742.3	Hidrocéfalo congénito	64	0,57	0,74	0,41	33,9	30,5
742.4	Otras anomalías especificadas del encéfalo	66	0,59	0,76	0,43	17,4	21,6
742.53	Hidromielia	5	0,04	0,04	0,05	35,4	20,6
742.59	Otras anomalías de la medula espinal	1	0,01	0,02		80,0	
742.8	Otras anomalías especificadas del sistema nervioso	4	0,04	0,04	0,04	8,0	7,4
Anomalía congénita del ojo							
743.00	Anoftalmia clínica no especificado	3	0,03	0,04	0,02	34,0	31,6
743.10	Microftalmia no especificado	8	0,07	0,04	0,11	5,9	4,1
743.34	Catarata congénita total y subtotal	3	0,03	0,05		28,7	41,0
743.44	Anom.especif. cámara anterior, ángulo y estructuras relacionadas del ojo	2	0,02	0,02	0,02	6,5	5,0
743.45	Aniridia	11	0,10	0,07	0,12	40,2	28,5
743.51	Anomalías vítreo	1	0,01	0,02		8,0	
743.57	Anomalías especificadas disco óptico	4	0,04	0,05	0,02	26,0	22,6
743.61	Ptosia congénita	39	0,35	0,50	0,20	25,5	23,6

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
Anomalía congénita del oído							
744.02	Otras anomalías de oído externo con deterioro del oído	1	0,01		0,02	2,0	
744.04	Anomalías huesecillos oído	7	0,06	0,07	0,05	49,4	6,8
744.21	Ausencia congénito de lóbulo de la oreja	3	0,03		0,05	30,7	1,5
744.46	Fistula/quiste preauricular	32	0,29	0,31	0,27	19,0	14,4
Anomalía congénita del aparato circulatorio							
745.0	Tronco arterioso	13	0,12	0,16	0,07	16,6	22,6
745.10	Transposición completa de grandes vasos	7	0,06	0,05	0,07	17,6	18,9
745.12	Transposición corregida de grandes vasos	6	0,05	0,02	0,09	19,2	25,4
745.2	Tetralogía de Fallot	29	0,26	0,20	0,32	18,4	19,2
745.3	Ventrículo común	4	0,04		0,07	8,3	10,0
745.4	Comunicación interventricular	183	1,64	1,46	1,82	14,0	21,2
745.61	Defecto Ostium Primum	18	0,16	0,14	0,18	11,2	14,7
745.69	Defecto eminencia endocárdica ncoc	8	0,07	0,02	0,12	14,3	23,5
746.01	Atresia congénito válvula pulmonar	4	0,04	0,02	0,05	10,5	7,3
746.02	Estenosis congénita válvula pulmonar	20	0,18	0,18	0,18	13,4	18,5
746.1	Atresia y estenosis tricúspides congénitas	2	0,02	0,02	0,02	22,5	20,5
746.2	Anomalía de Ebstein	11	0,10	0,05	0,14	52,7	11,2
746.3	Estenosis congénita de la válvula aortica	15	0,13	0,16	0,11	36,4	24,4
746.4	Insuficiencia congénita de la válvula aortica	228	2,04	2,85	1,25	59,1	17,6
746.5	Estenosis mitral congénita	1	0,01		0,02	4,0	
746.6	Insuficiencia mitral congénita	21	0,19	0,14	0,23	13,1	15,4
746.7	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo	1	0,01	0,02		21,0	
746.81	Estenosis subaórtica congénito	9	0,08	0,05	0,11	57,7	21,2
746.82	Corazón triauricular	2	0,02	0,02	0,02	78,0	5,7

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	5	0,04	0,05	0,04	43,0	24,8
746.86	Bloqueo cardiaco congénito	17	0,15	0,11	0,20	31,9	20,6
746.87	Malposición cardiaca, vértice o punta	7	0,06	0,07	0,05	35,0	22,8
747.10	Coartación aortica (preductal) (postductal)	29	0,26	0,29	0,23	17,2	19,6
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	6	0,05	0,05	0,05	31,0	32,7
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	2	0,02	0,02	0,02	36,5	44,5
747.81	Anomalías cerebrovasculares	137	1,23	1,46	1,00	52,5	18,9
Anomalía congénita del aparato respiratorio							
748.0	Atresia de las coanas	27	0,24	0,23	0,25	9,6	14,6
748.4	Pulmón quístico congénito	19	0,17	0,14	0,20	9,7	13,1
748.5	Agenesia, hipoplasia y displasia del pulmón congénitas	42	0,38	0,47	0,29	12,0	18,9
748.61	Bronquiectasia congénita	2	0,02		0,04	43,0	12,7
Anomalía congénita del aparato digestivo							
749.03	Fisura paladar bilateral-completa	2	0,02	0,04		2,5	0,7
749.23	Fisura paladar con labio leporino bilateral-completa	5	0,04	0,07	0,02	15,0	16,0
750.12	Adherencias congénitas de la lengua	2	0,02	0,04		14,0	8,5
750.3	Fistula traqueoesofágica, atresia y estenosis esofa. congénita	48	0,43	0,52	0,34	42,3	34,4
751.0	Divertículo de Meckel congénito	59	0,53	0,63	0,43	44,3	26,8
751.1	Atresia y estenosis del intestino delgado congénitas	20	0,18	0,18	0,18	9,8	18,8
751.2	Atresia y estenosis del intestino grueso, recto y ano congénita	23	0,21	0,29	0,12	6,6	8,0
751.3	Enfermedad de Hirschsprung y otros trast. cong. funcionales de colon	28	0,25	0,40	0,11	12,1	14,7
751.61	Atresia biliar	7	0,06	0,05	0,07	17,3	14,0
751.62	Enfermedad quística congénita de hígado	89	0,80	0,63	0,96	60,4	14,5
751.7	Anomalías congénitas del páncreas	25	0,22	0,25	0,20	51,0	24,1
Anomalía congénita de los órganos genitales							

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	N°	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
752.45	Agenesia vaginal	3	0,03		0,05	23,7	2,5
752.62	Epispadias	2	0,02	0,04		32,0	39,6
752.7	Seudohermafroditismo y sexo indeterminado congénito	9	0,08	0,09	0,07	10,2	13,2
752.81	Transposición escrotal	8	0,07	0,14		9,6	6,0
Anomalia congénita del aparato urinario							
753.11	Quiste renal individual congénito	3	0,03	0,02	0,04	31,7	24,0
753.13	Riñón poliquístico, autosómico dominante	64	0,57	0,56	0,59	56,8	13,6
753.14	Riñón poliquístico, autosómico recesivo	3	0,03	0,05		19,3	31,8
753.15	Displasia renal	20	0,18	0,20	0,16	6,8	6,3
753.16	Riñón quístico medular	1	0,01		0,02	19,0	
753.5	Extrofia de la vejiga congénita	5	0,04	0,04	0,05	21,8	23,4
753.6	Atresia y estenosis de la uretra y del cuello vejiga congénita	15	0,13	0,27		15,8	21,0
753.7	Anomalías congénitas del uraco	14	0,13	0,13	0,12	31,1	31,5
Anomalías congénitas del sistema osteoarticular							
754.0	Anomalías del cráneo, de la cara y de los maxilares congénita	45	0,40	0,31	0,50	16,8	23,3
754.2	Anomalías congénitas de la columna vertebral	25	0,22	0,16	0,29	30,8	22,5
Anomalías congénitas de miembros							
755.00	Polidactilia no especificado	4	0,04	0,04	0,04	2,5	1,7
755.12	Sindactilia dedos de la mano con fusión de hueso	3	0,03	0,05		4,7	2,9
755.21	Deficiencia transversal de miembro superior	6	0,05	0,07	0,04	37,5	26,0
755.24	Defic.longit. humero compl. o parcial	1	0,01	0,02		20,0	
755.26	Defic.longit. radio completa o parcial	3	0,03	0,04	0,02	13,3	10,7
755.28	Defic.longit. carpianos o metacarpianos completa o parcial	2	0,02	0,04		19,5	26,2
755.29	Defic.longit. falanges, completa o parcial	7	0,06	0,09	0,04	11,4	12,2
755.31	Deficiencia transversal de miembro inferior	2	0,02	0,04		22,0	22,6

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	Nº	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
755.33	Defic. longit. combinada implicación pierna (compl. o incompl)	1	0,01	0,02		16,0	
755.34	Defic. longit. fémur completa o parcial	8	0,07	0,07	0,07	20,6	13,9
755.35	Defic. longit. tibioperoneal completa o parcial	2	0,02	0,02	0,02	10,0	5,7
755.36	Defic. longit. tibia completa o parcial	6	0,05	0,05	0,05	16,2	10,5
755.38	Defic. longit. tarsos o metatarsos completa o parcial	3	0,03	0,02	0,04	25,0	11,5
755.52	Elevación congénita de la escapula	1	0,01		0,02	6,0	
755.55	Acrocefalosindactilia	2	0,02	0,04		6,0	4,2
755.58	Mano hendida congénita	1	0,01		0,02	9,0	
Otras anomalías congénitas del sistema osteoarticular							
756.0	Anomalías óseas del cráneo y de la cara congénitas	95	0,85	1,08	0,62	8,2	11,9
756.16	Síndrome Klippel-Feil	7	0,06	0,04	0,09	33,3	27,3
756.4	Condrodistrofia	41	0,37	0,43	0,30	23,0	20,4
756.51	Osteogénesis imperfecta	10	0,09	0,13	0,05	21,1	18,7
756.52	Osteopetrosis	3	0,03	0,05		38,0	9,5
756.54	Displasia fibrosa poliostótica de hueso	1	0,01	0,02		49,0	
756.56	Displasia epifisaria múltiple	2	0,02	0,04		16,0	9,9
756.59	Otra osteodistrofia -otros no codificados	13	0,12	0,13	0,11	37,4	19,4
756.6	Anomalías del diafragma congénita	28	0,25	0,31	0,20	46,3	32,4
756.71	Síndrome "Ventre de ciruela pasa"	1	0,01		0,02	46,0	
756.72	Onfalocele	3	0,03	0,04	0,02	1,0	0,0
756.73	Gastrosquisis	5	0,04	0,02	0,07	6,2	10,0
756.83	Síndrome Ehlers-Danlos	20	0,18	0,14	0,21	36,2	18,4
Otras anomalías congénitas del tegumento							
757.0	Edema hereditario de las piernas	6	0,05	0,04	0,07	58,8	32,5
757.1	Ictiosis congénita	17	0,15	0,14	0,16	34,1	25,9

CIE 9	ENFERMEDADES RARAS	N°	PREVALENCIA			EDAD	
			Total	Hombre	Mujer	Media	DT
757.39	Otras anomalías especificadas de la piel	28	0,25	0,31	0,20	37,3	30,7
Anomalías congénitas cromosómicas							
758.1	Síndrome de Patau	4	0,04		0,07	28,0	14,9
758.2	Síndrome de Edwards	8	0,07		0,14	39,4	3,9
758.31	Síndrome Cri-du-chat	1	0,01	0,02		50,0	
758.32	Síndrome velo-cardio-facial	7	0,06	0,07	0,05	13,7	6,3
758.33	Otras microdeleciones	2	0,02		0,04	12,5	13,4
758.39	Otras deleciones autosómicas	11	0,10	0,09	0,11	13,3	16,6
758.6	Disgenesia gonadal congénita	15	0,13	0,05	0,21	23,3	16,7
758.81	Otras afecciones debidas a anomalías de los cromosomas sexuales	8	0,07	0,11	0,04	17,8	16,0
759.0	Anomalías del bazo congénitas	21	0,19	0,23	0,14	34,0	28,5
759.5	Complejo esclerosis tuberosa	25	0,22	0,22	0,23	29,1	20,0
759.6	Otras hamartosis no clasificadas en otro lugar	72	0,65	0,67	0,62	48,2	24,0
759.81	Síndrome de Noonan	2	0,02	0,02	0,02	10,5	14,8
759.81	Síndrome de Prader Willi	8	0,07	0,04	0,11	13,3	13,6
759.82	Síndrome de Beals-Hetch	2	0,02		0,04	5,0	2,8
759.82	Síndrome de Marfan	11	0,10	0,13	0,07	38,7	17,2
759.83	Síndrome de Fragilidad X	3	0,03	0,05		20,7	12,6
759.89	Otras anomalías congénitas especificadas	9	0,08	0,07	13,7	14,7	
759.89	Síndrome Cornelia de Lange	1	0,01		35,0		
759.89	Síndrome de Alport	1	0,01	0,02	35,0		
TOTAL		10.915	97,80	93,94	101,63	51,7	26,8

ncoc: No clasificado bajo otros conceptos

MORTALIDAD REGISTRO DE ENFERMEDADES RARAS DE LAS ILLES BALEARS

MORTALIDAD REGISTRO DE ENFERMEDADES RARAS DE LAS ILLES BALEARS

Periodo 2010-2016

Se cruzaron los casos del Registro poblacional de enfermedades raras con el Registro de mortalidad de las Illes Balears de los años 2010-2016, y se identificaron 4.601 pacientes que fallecieron por cualquier causa básica de defunción en el periodo estudiado, el 54,9 % de los fallecidos eran varones.

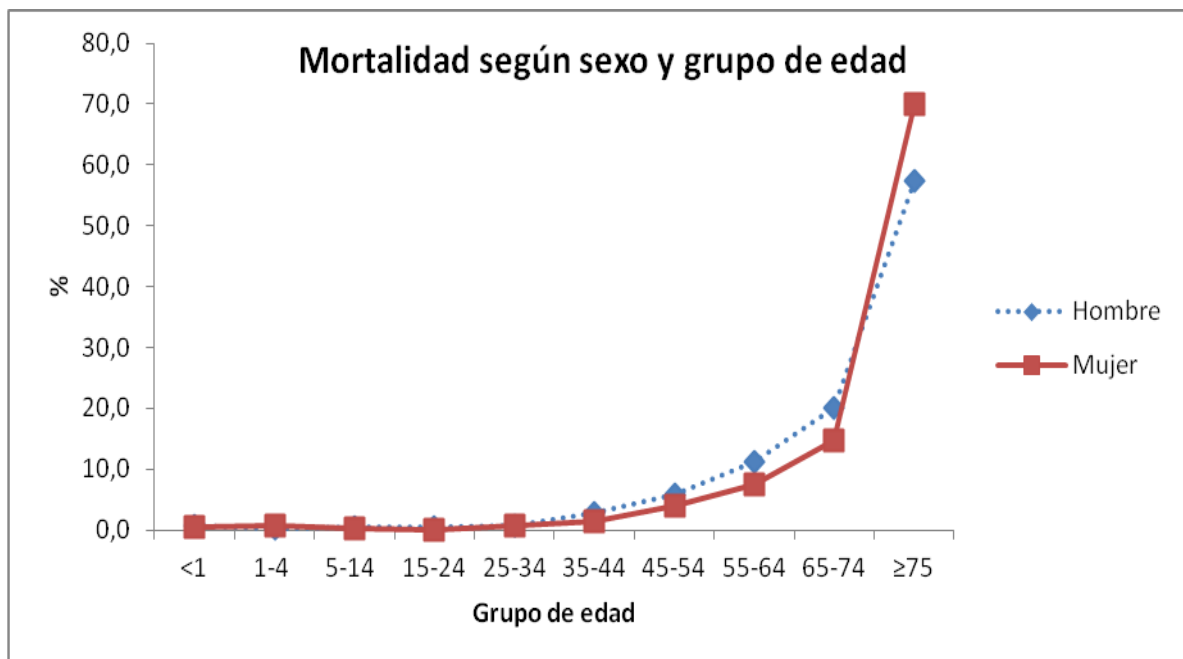
Nº y % de fallecidos según sexo

Sexo	Nº	%
Hombre	2.526	54,9
Mujer	2.075	45,1
Total	4.601	100,0

El mayor número de fallecimientos es en hombres y mujeres mayores de 74 años.

Nº y % de fallecidos según grupo de edad y sexo

Grupo edad	Hombre		Mujer	
	Nº	%	Nº	%
<1	18	0,7	11	0,5
1-4	8	0,3	17	0,8
5-14	9	0,4	7	0,3
15-24	13	0,5	3	0,1
25-34	21	0,8	16	0,8
35-44	67	2,7	28	1,3
45-54	148	5,9	81	3,9
55-64	285	11,3	153	7,4
65-74	507	20,1	306	14,7
≥75	1.450	57,4	1.453	70,0
Total	2.526	100	2.075	100



MORTALIDAD POR ENFERMEDAD RARA

Los pacientes registrados en el periodo 2010-2016 cuya causa básica de defunción fue una enfermedad rara fueron 652 personas (el 14,2 % de los 4.601 fallecidos e incluidos en el Registro de enfermedades raras de las Illes Balears).

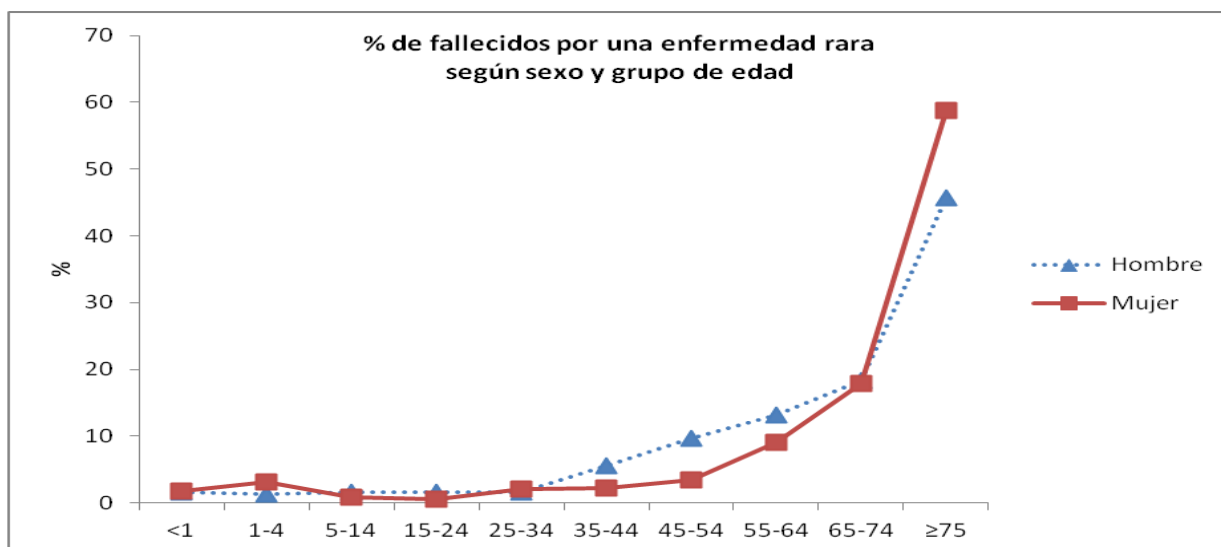
Nº y % de fallecidos por una enfermedad rara según sexo

Sexo	Nº	%
Hombre	311	47,7
Mujer	341	52,3
Total	652	100

El mayor número de fallecimientos por una enfermedad rara se da en las mujeres mayores de 74 años, el 58,7% de las mujeres.

Nº y % de fallecidos por una enfermedad rara según sexo y grupo de edad

Grupo de edad	Hombre		Mujer	
	Nº	%	Nº	%
<1	5	1,6	6	1,8
1-4	4	1,3	11	3,2
5-14	5	1,6	3	0,9
15-24	5	1,6	2	0,6
25-34	5	1,6	7	2,1
35-44	17	5,5	8	2,3
45-54	30	9,6	12	3,5
55-64	41	13,2	31	9,1
65-74	57	18,3	61	17,9
≥75	142	45,7	200	58,7
Total	311	100	341	100



El 92,6 % de los fallecidos nacieron en España, el 1,2% en el Reino Unido, y el 1,1% en Marruecos.

Nº y % de fallecidos por una enfermedad rara según País de nacimiento

Países	Nº	%
España	604	92,6
Reino Unido	8	1,2
Marruecos	7	1,1
Argentina	4	0,6
Italia	4	0,6
Desconocido	4	0,6
Otros países	21	3,2
Total	652	100

El 80,5% de los fallecidos por una enfermedad rara residía en Mallorca.

Nº y % de fallecidos por una enfermedad rara según Isla de nacimiento

Islas	Nº	%
Mallorca	525	80,5
Menorca	63	9,7
Pitiüses	62	9,5
Desconocido	2	0,3
Total	652	100

Mortalidad por enfermedad rara según codificación CIE-10 y sexo

CÓDIGO CIE10 Y LITERAL	Sexo		Total
	Hombre	Mujer	
D58.9 Anemia hemolítica hereditaria, sin otra especificación	2	1	3
D59.1 Otras anemias hemolíticas autoinmunes	1	2	3
D61.9 Anemia aplásica, no especificada	3	3	6
D64.0 Anemia sideroblástica hereditaria		1	1
D68.6 Otros estados de hipercoagulabilidad	1		1
D69.3 Púrpura trombocitopénica idiopática	1	4	5
D76.3 Otros síndromes histiocíticos	1		1
D86.3 Sarcoidosis de la piel		1	1
D86.9 Sarcoidosis de sitio no especificado	1	2	3
D89.1 Crioglobulinemia		1	1
E22.2 Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética	1	4	5
E23.0 Hipopituitarismo		1	1
E23.2 Diabetes insípida		2	2
E24.9 Síndrome de Cushing, no especificado	1		1
E27.1 Insuficiencia corticosuprarrenal primaria		3	3
E34.3 Enanismo, no clasificado en otra parte	1		1
E51.2 Encefalopatía de Wernicke		3	3
E71.3 Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos		1	1
E72.0 Trastornos del transporte de los aminoácidos		1	1
E75.0 Gangliosidosis GM2		1	1
E75.2 Otras esfingolipidosis	3	1	4
E76.3 Mucopolisacaridosis no especificada		1	1
E77.8 Otros trastornos del metabolismo de las glucoproteínas	1		1
E83.0 Trastornos del metabolismo del cobre	1		1
E83.1 Trastornos del metabolismo del hierro		1	1
E83.5 Trastornos del metabolismo del calcio		1	1
E84.0 Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares		1	1
E84.8 Fibrosis quística con otras manifestaciones	1	1	2
E85.1 Amiloidosis heredofamiliar neuropática	1	4	5
E85.3 Amiloidosis sistémica secundaria	2	2	4
E85.4 Amiloidosis limitada a un órgano	10	8	18

CÓDIGO CIE10 Y LITERAL	Sexo		Total
	Hombre	Mujer	
E85.9 Amiloidosis, no especificada	14	8	22
E88.8 Otros trastornos especificados del metabolismo		1	1
F84.2 Síndrome de Rett		2	2
G10 Enfermedad de Huntington	5	12	17
G11.1 Ataxia cerebelosa de iniciación temprana	2		2
G11.9 Ataxia hereditaria, no especificada	1	1	2
G12.0 Atrofia muscular espinal infantil, Tipo I (Werdnig-Hoffman)	1	4	5
G12.2 Enfermedades de las neuronas motoras	50	40	90
G12.9 Atrofia muscular espinal, sin otra especificación	1		1
G21.0 Síndrome neuroléptico maligno	2		2
G23.0 Enfermedad de Hallervorden-Spatz		1	1
G23.1 Oftalmoplejía supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski)	12	10	22
G23.8 Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base	1		1
G31.0 Atrofia cerebral circunscrita	1	3	4
G31.8 Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso	29	44	73
G31.9 Degeneracion cerebral no especificada	1	3	4
G37.2 Mielinólisis central pontina	1		1
G37.8 Otras enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central, especificadas	1		1
G60.0 Neuropatía hereditaria motora y sensorial	1		1
G61.0 Síndrome de Guillain-Barré	3		3
G70.0 Miastenia gravis	5	4	9
G70.2 Miastenia congénita o del desarrollo		1	1
G71.0 Distrofia muscular	4		4
G71.1 Trastornos miotónicos	6	6	12
G71.3 Miopatía mitocondrica, no clasificada en otra parte	2	1	3
G72.4 Miopatía inflamatoria, no clasificada en otra parte		2	2
G80.9 Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	15	5	20
G90.3 Degeneración de sistemas múltiples	2	1	3
G93.2 Hipertensión intracraneal benigna	3	2	5
G95.0 Siringomielia y siringobulbia	2		2
I00 Fiebre reumática sin mención de complicación cardíaca		1	1
I01.1 Endocarditis reumática aguda		2	2

CÓDIGO CIE10 Y LITERAL	Sexo		Total
	Hombre	Mujer	
I10 Hipertensión esencial primaria	12	15	27
I27.0 Hipertensión pulmonar primaria	4	11	15
I31.1 Pericarditis constrictiva crónica	3		3
I42.5 Otras cardiomiopatías restrictivas	3	1	4
I73.1 Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger)		1	1
I78.0 Telangiectasia hemorrágica hereditaria		2	2
I82.0 Síndrome de Budd-Chiari	1	1	2
J62.8 Neumoconiosis debida a otros polvos que contienen sílice	2		2
J64 Neumoconiosis no especificada	3		3
J84.1 Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis	16	20	36
J84.8 Otras enfermedades pulmonares intersticiales especificadas	2		2
J84.9 Enfermedad pulmonar intersticial, no especificada	19	19	38
K22.0 Acalasia del cardias	4	4	8
K55.2 Angiodisplasia del colon	2		2
K74.3 Cirrosis biliar primaria		1	1
K75.4 Hepatitis autoinmune		1	1
L10.9 Pénfigo, no especificado		1	1
L12.0 Penfigoide flictenular	2		2
M31.0 Angiítis debida a hipersensibilidad		1	1
M31.1 Microangiopatía trombótica		1	1
M31.3 Granulomatosis de Wegener	2		2
M31.6 Otras arteritis de células gigantes		2	2
M31.7 Poliangiítis microscópica	1		1
M31.8 Otras vasculopatías necrotizantes especificadas		2	2
M32.1 Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas	1	7	8
M32.9 Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación	1	4	5
M34.8 Otras formas de esclerosis sistémica	2	11	13
M34.9 Esclerosis sistémica, no especificada	1	3	4
M35.3 Polimialgia reumática	3	2	5
M72.6 Fascitis necrotizante	6	4	10
N03.5 Glomerulonefritis mesangiocapilar difusa		1	1
N03.9 Síndrome nefrítico crónico con cambios morfológicos no especificados	2	2	4

CÓDIGO CIE10 Y LITERAL	Sexo		Total
	Hombre	Mujer	
Q02 Microcefalia	1	1	2
Q03.9 Hidrocéfalo congénito, no especificado	2		2
Q07.0 Síndrome de Arnold-Chiari	1		1
Q20.3 Discordancia de la conexión ventriculoarterial	1	1	2
Q21.2 Defecto del tabique auriculoventricular	1		1
Q21.3 Tetralogía de Fallot	2		2
Q23.0 Estenosis congénita de la válvula aórtica	1		1
Q24.4 Estenosis subaórtica congénita		1	1
Q24.9 Malformación congénita del corazón, no especificada	3	2	5
Q27.9 Malformación congénita del sistema vascular periférico, no especificada	1	1	2
Q28.2 Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales	2		2
Q28.3 Otras malformaciones de los vasos cerebrales		1	1
Q30.0 Atresia de las coanas	1		1
Q33.6 Hipoplasia y displasia pulmonar		1	1
Q34.9 Malformación congénita del sistema respiratorio, no especificada		1	1
Q43.9 Malformación congénita del intestino, no especificada	1		1
Q44.2 Atresia de los conductos biliares		2	2
Q44.6 Enfermedad quística del hígado		1	1
Q61.2 Riñón poliquístico, autosómico dominante		1	1
Q61.3 Riñón poliquístico, tipo no especificado	1	1	2
Q75.9 Malformación congénita no especificada de los huesos del cráneo y de la cara	1		1
Q79.0 Hernia diafragmática congénita		1	1
Q85.0 Neurofibromatosis no maligna	1	1	2
Q85.1 Esclerosis tuberosa	1		1
Q89.7 Malformaciones congénitas múltiples, no clasificadas en otra parte	1	1	2
Q91.3 Síndrome de Edwards, no especificado		2	2
Total	311	341	652

Mortalidad por enfermedad rara según codificación CIE-10 y grupos de edad

Grupos edad	LITERAL CIE 10	Nº	%
<1	Atrofia muscular espinal infantil, Tipo I (Werdnig-Hoffman)	1	9,1
	Miastenia congénita o del desarrollo	1	9,1
	Fascitis necrotizante	1	9,1
	Malformación congénita del corazón, no especificada	2	18,2
	Atresia de las coanas	1	9,1
	Malformación congénita del sistema respiratorio, no especificada	1	9,1
	Malformación congénita no especificada de los huesos del cráneo y de la cara	1	9,1
	Hernia diafragmática congénita	1	9,1
	Síndrome de Edwards, no especificado	2	18,2
1-4	Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos	1	6,7
	Otras esfingolipidosis	1	6,7
	Atrofia muscular espinal infantil, Tipo I (Werdnig-Hoffman)	4	26,7
	Miopatía mitocondrial, no clasificada en otra parte	1	6,7
	Hidrocefalo congénito, no especificado	1	6,7
	Malformación congénita del corazón, no especificada	2	13,3
	Hipoplasia y displasia pulmonar	1	6,7
	Atresia de los conductos biliares	2	13,3
	Malformaciones congénitas múltiples, no clasificadas en otra parte	2	13,3
5-14	Enanismo, no clasificado en otra parte	1	12,5
	Gangliosidosis GM2	1	12,5
	Otros trastornos especificados del metabolismo	1	12,5
	Síndrome de Rett	1	12,5
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	1	12,5
	Hidrocefalo congénito, no especificado	1	12,5
	Tetralogía de Fallot	2	25,0
15-24	Otros estados de hipercoagulabilidad	1	14,3
	Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares	1	14,3
	Fibrosis quística con otras manifestaciones	1	14,3
	Distrofia muscular	1	14,3
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	2	28,6
	Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales	1	14,3
25-34	Anemia aplásica, no especificada	1	8,3
	Mucopolisacaridosis no especificada	1	8,3
	Síndrome de Rett	1	8,3
	Trastornos miotónicos	2	16,7
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	3	25,0
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales especificadas	1	8,3
	Microcefalia	1	8,3
	Neurofibromatosis (no maligna)	2	16,7
35-44	Púrpura trombocitopénica idiopática	1	4,0
	Encefalopatía de Wernicke	1	4,0
	Otras esfingolipidosis	1	4,0
	Trastornos del metabolismo del cobre	1	4,0
	Amiloidosis, no especificada	1	4,0

Grupos edad	LITERAL CIE 10	Nº	%
	Enfermedad de Huntington	2	8,0
	Enfermedades de las neuronas motoras	2	8,0
	Degeneración cerebral no especificada	1	4,0
	Distrofia muscular	2	8,0
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	3	12,0
	Hipertensión intracraneal benigna	2	8,0
	Siringomielia y siringobulbia	1	4,0
	Hipertensión pulmonar primaria	2	8,0
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis	1	4,0
	Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación	1	4,0
	Microcefalia	1	4,0
	Síndrome de Arnold-Chiari	1	4,0
	Malformación congénita del corazón, no especificada	1	4,0
45-54	Púrpura trombocitopénica idiopática	1	2,4
	Sarcoidosis de sitio no especificado	1	2,4
	Encefalopatía de Wernicke	1	2,4
	Otras esfingolipidosis	1	2,4
	Amiloidosis sistémica secundaria	2	4,8
	Amiloidosis limitada a un órgano	1	2,4
	Amiloidosis, no especificada	1	2,4
	Enfermedad de Huntington	4	9,5
	Ataxia cerebelosa de iniciación temprana	1	2,4
	Enfermedades de las neuronas motoras	12	28,6
	Síndrome neuroléptico maligno	2	4,8
	Oftalmoplejía supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski)	1	2,4
	Degeneración cerebral no especificada	1	2,4
	Trastornos miotónicos	2	4,8
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	3	7,1
	Siringomielia y siringobulbia	1	2,4
	Hipertensión pulmonar primaria	1	2,4
	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas	1	2,4
	Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación	1	2,4
	Síndrome nefrítico crónico con cambios morfológicos no especificados	1	2,4
	Discordancia de la conexión ventriculoarterial	1	2,4
	Malformación congénita del sistema vascular periférico, no especificada	1	2,4
	Esclerosis tuberosa	1	2,4
55-64	Anemia hemolítica hereditaria, sin otra especificación	1	1,4
	Púrpura trombocitopénica idiopática	1	1,4
	Síndrome de Cushing, no especificado	1	1,4
	Fibrosis quística con otras manifestaciones	1	1,4
	Amiloidosis heredofamiliar neuropática	3	4,2
	Amiloidosis sistémica secundaria	1	1,4
	Amiloidosis limitada a un órgano	2	2,8
	Amiloidosis, no especificada	2	2,8
	Enfermedad de Huntington	2	2,8

Grupos edad	LITERAL CIE 10	Nº	%
	Enfermedades de las neuronas motoras	23	31,9
	Atrofia muscular espinal, sin otra especificación	1	1,4
	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso	1	1,4
	Miastenia gravis	1	1,4
	Trastornos miotónicos	4	5,6
	Miopatía inflamatoria, no clasificada en otra parte	1	1,4
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	2	2,8
	Hipertensión esencial (primaria)	1	1,4
	Pericarditis constrictiva crónica	1	1,4
	Síndrome de Budd-Chiari	1	1,4
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis	4	5,6
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales especificadas	1	1,4
	Enfermedad pulmonar intersticial, no especificada	3	4,2
	Acalasia del cardias	2	2,8
	Microangiopatía trombótica	1	1,4
	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas	2	2,8
	Otras formas de esclerosis sistémica	2	2,8
	Esclerosis sistémica, no especificada	1	1,4
	Fascitis necrotizante	3	4,2
	Discordancia de la conexión ventriculoarterial	1	1,4
	Defecto del tabique auriculoventricular	1	1,4
	Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales	1	1,4
65-74	Sarcoidosis de la piel	1	0,8
	Otras esfingolipidoses	1	0,8
	Amiloidosis heredofamiliar neuropática	2	1,7
	Amiloidosis sistémica secundaria	1	0,8
	Amiloidosis limitada a un órgano	6	5,1
	Amiloidosis, no especificada	7	5,9
	Enfermedad de Huntington	3	2,5
	Ataxia cerebelosa de iniciación temprana	1	0,8
	Ataxia hereditaria, no especificada	1	0,8
	Enfermedades de las neuronas motoras	20	16,9
	Oftalmoplejía supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski)	10	8,5
	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso	11	9,3
	Mielinólisis central pontina	1	0,8
	Otras enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central, especificadas	1	0,8
	Síndrome de Guillain-Barré	1	0,8
	Distrofia muscular	1	0,8
	Trastornos miotónicos	3	2,5
	Miopatía mitocondrial, no clasificada en otra parte	1	0,8
	Miopatía inflamatoria, no clasificada en otra parte	1	0,8
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	2	1,7
	Degeneración de sistemas múltiples	3	2,5
	Hipertensión intracraneal benigna	3	2,5

Grupos edad	LITERAL CIE 10	Nº	%
	Endocarditis reumática aguda	1	0,8
	Hipertensión esencial (primaria)	2	1,7
	Hipertensión pulmonar primaria	2	1,7
	Pericarditis constrictiva crónica	1	0,8
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis	8	6,8
	Enfermedad pulmonar intersticial, no especificada	7	5,9
	Angiodisplasia del colon	1	0,8
	Cirrosis biliar primaria	1	0,8
	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas	3	2,5
	Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación	1	0,8
	Otras formas de esclerosis sistémica	4	3,4
	Esclerosis sistémica, no especificada	1	0,8
	Fascitis necrotizante	1	0,8
	Glomerulonefritis mesangiocapilar difusa	1	0,8
	Síndrome nefrítico crónico con cambios morfológicos no especificados	1	0,8
	Malformación congénita del sistema vascular periférico, no especificada	1	0,8
	Enfermedad quística del hígado	1	0,8
≥75	Anemia hemolítica hereditaria, sin otra especificación	2	0,6
	Otras anemias hemolíticas autoinmunes	3	0,9
	Anemia aplásica, no especificada	5	1,5
	Anemia sideroblástica hereditaria	1	0,3
	Púrpura trombocitopénica idiopática	2	0,6
	Otros síndromes histiocíticos	1	0,3
	Sarcoidosis de sitio no especificado	2	0,6
	Crioglobulinemia	1	0,3
	Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética	5	1,5
	Hipopituitarismo	1	0,3
	Diabetes insípida	2	0,6
	Insuficiencia corticosuprarrenal primaria	3	0,9
	Encefalopatía de Wernicke	1	0,3
	Trastornos del transporte de los aminoácidos	1	0,3
	Otros trastornos del metabolismo de las glucoproteínas	1	0,3
	Trastornos del metabolismo del hierro	1	0,3
	Trastornos del metabolismo del calcio	1	0,3
	Amiloidosis limitada a un órgano	9	2,6
	Amiloidosis, no especificada	11	3,2
	Enfermedad de Huntington	6	1,8
	Ataxia hereditaria, no especificada	1	0,3
	Enfermedades de las neuronas motoras	33	9,6
	Enfermedad de Hallervorden-Spatz	1	0,3
	Oftalmoplejía supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski)	11	3,2
	Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base	1	0,3
	Atrofia cerebral circunscrita	4	1,2
	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso	61	17,8
	Degeneración cerebral no especificada	2	0,6

Grupos edad	LITERAL CIE 10	Nº	%
	Neuropatía hereditaria motora y sensorial	1	0,3
	Síndrome de Guillain-Barré	2	0,6
	Miastenia gravis	8	2,3
	Trastornos miotónicos	1	0,3
	Miopatía mitocondria, no clasificada en otra parte	1	0,3
	Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación	4	1,2
	Fiebre reumática sin mención de complicación cardíaca	1	0,3
	Endocarditis reumática aguda	1	0,3
	Hipertensión esencial (primaria)	24	7,0
	Hipertensión pulmonar primaria	10	2,9
	Pericarditis constrictiva crónica	1	0,3
	Otras cardiomiopatías restrictivas	4	1,2
	Tromboangeítis obliterante (Buerger)	1	0,3
	Telangiectasia hemorrágica hereditaria	2	0,6
	Síndrome de Budd-Chiari	1	0,3
	Neumoconiosis debida a otros polvos que contienen sílice	2	0,6
	Neumoconiosis no especificada	3	0,9
	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis	23	6,7
	Enfermedad pulmonar intersticial, no especificada	28	8,2
	Acalasia del cardias	6	1,8
	Angiodisplasia del colon	1	0,3
	Hepatitis autoinmune	1	0,3
	Pénfigo, no especificado	1	0,3
	Penfigoide flictenular	2	0,6
	Angiítis debida a hipersensibilidad	1	0,3
	Granulomatosis de Wegener	2	0,6
	Otras arteritis de células gigantes	2	0,6
	Poliangiítis microscópica	1	0,3
	Otras vasculopatías necrotizantes especificadas	2	0,6
	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas	2	0,6
	Lupus eritematoso sistémico, sin otra especificación	2	0,6
	Otras formas de esclerosis sistémica	7	2,0
	Esclerosis sistémica, no especificada	2	0,6
	Polimialgia reumática	5	1,5
	Fascitis necrotizante	5	1,5
	Síndrome nefrítico crónico con cambios morfológicos no especificados	2	0,6
	Estenosis congénita de la válvula aórtica	1	0,3
	Estenosis subaórtica congénita	1	0,3
	Otras malformaciones de los vasos cerebrales	1	0,3
	Malformación congénita del intestino, no especificada	1	0,3
	Riñón poliquístico, autosómico dominante	1	0,3
	Riñón poliquístico, tipo no especificado	2	0,6
TOTAL		652	100

BIBLIOGRAFÍA

1. Spanish rare Diseases Registries Research Network (SpainRDR). Instituto de Salud Carlos III. Pag web: <https://spainrdr.isciii.es/es/Paginas/default.aspx>.
2. Ordre del Conseller de Salut, Família i Benestar Social de 18 de enero de 2013. Bulletin Oficial de les Illes Balears (BOIB) nº 14; 29-enero 2013.
3. Institut d' Estadística de les Illes Balears. Pag.web
IBESTAT <http://ibestat.caib.es/ibestat/estadistiques/poblacio/padro/2acef6cf-175a-4826-b71e-8302b13c1262>.

