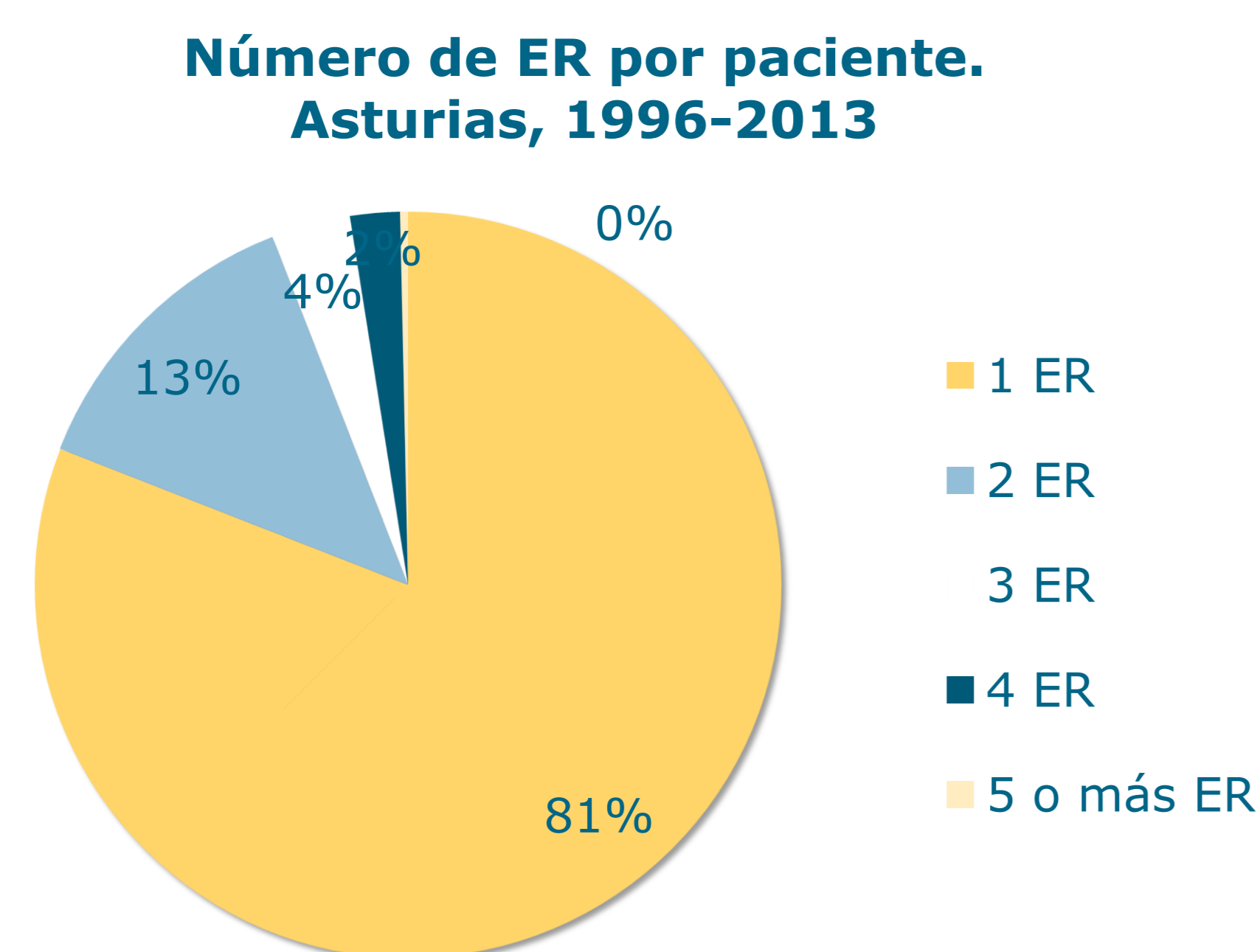




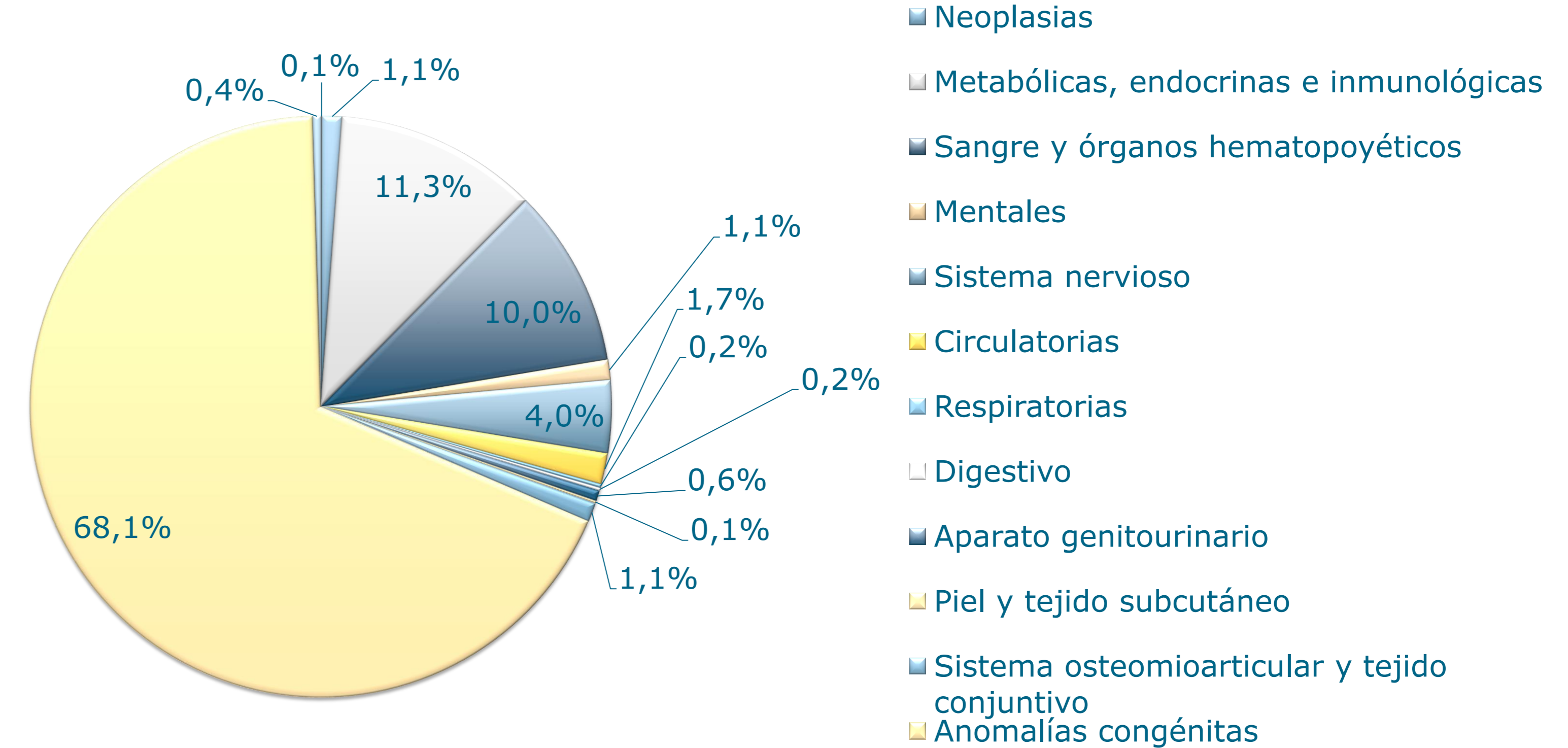
# MORBIMORTALIDAD HOSPITALARIA DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDADES RARAS EN ASTURIAS, 1996-2013

L Pruneda González<sup>1</sup>, E García Fernández<sup>2</sup>, M Margolles Martins<sup>2</sup>. 1 SpainRDR, Oficina de Investigación Biosanitaria. Asturias. PI FIS, expediente IR11/RDR-XX para 2012-2014. 2 Consejería de Sanidad, Asturias.

Se identificaron 550 códigos de ER diferentes. Al 81% de pacientes se les diagnosticó 1 ER, al 13 % dos, al 3,4 % tres ER y al 2% restante cuatro o más (máximo: 15 códigos por paciente).



Por grupos de enfermedad (de la CIE-9-MC), las anomalías congénitas son las más diagnosticadas (68 %) seguidas de las enfermedades endocrinas, de la nutrición y metabolismo (11,3 %), de la sangre (10 %) y del sistema nervioso (4 %).

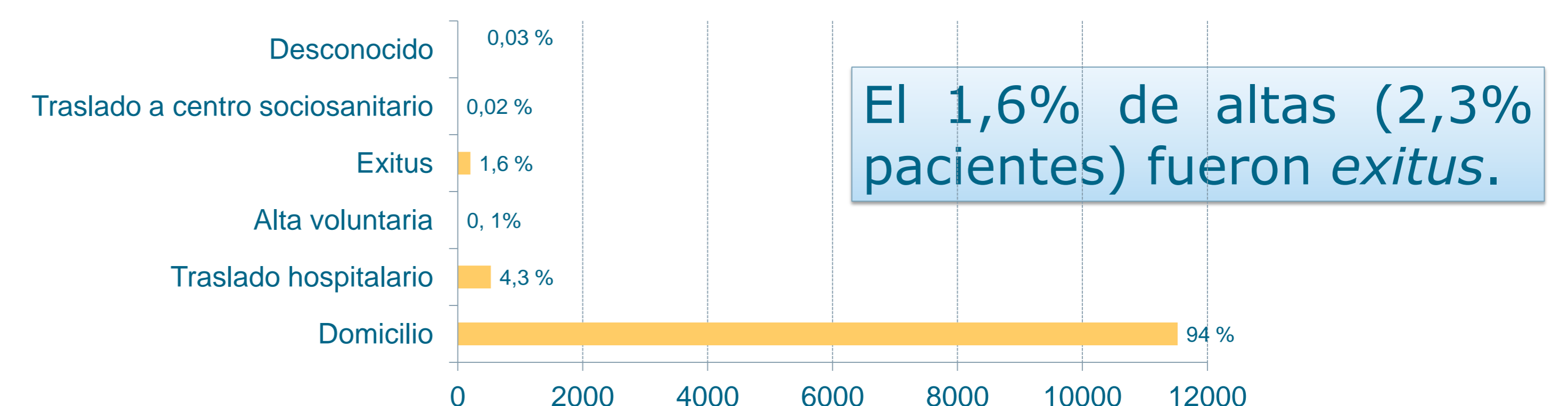


## ER más frecuentes de cada grupo de enfermedad de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9-MC)

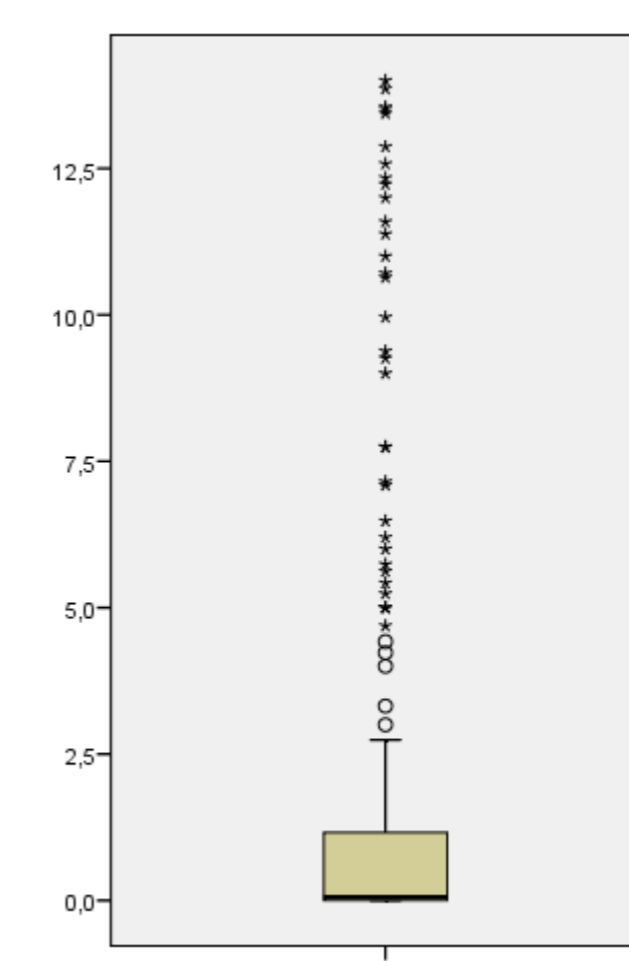
1. Infecciosas y parasitarias		
135	Sarcoidosis	2
138	Poliomielitis (efectos tardíos)	2
136.1	Sd. Behçet	1
2. Neoplasias		
228.1	Linfangioma	45
237.71	Neurofibromatosis, tipo I	20
202.50	Enf. Letterer Siwe	3
3. Endocrinas, metabólicas y trastornos de la inmunidad		
271.3	Deficiencias de las disacaridasas y malabsorción	220
273.8	Otras anomalías del metabolismo de proteínas del plasma	210
243	Hipotiroidismo congénito	53
4. Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos		
287.0	Púrpura alérgica	250
286.9	Otros defectos de la coagulación	155
284.8	Otras anemias aplásicas	82
5. Enfermedades mentales		
319	Retraso mental de grado no especificado	68
307.23	Trastorno de Tourette	16
318.0	Retraso mental moderado	10
6. Enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos		
362.21	Fibroplasia retrocristalina	72
323.9	Encefalitis, mielitis sin especificación	48
333.2	Miclonus	36
7. Enfermedades del sistema circulatorio		
446.1	Síndrome mucocutáneo linfonodular febril agudo	73
416.0	Hipertensión pulmonar primaria	31
425.4	Otras cardiomiopatías primarias	24

8. Enfermedades del aparato respiratorio		
516.3	Alveolitis fibrosa idiopática	13
515	Fibrosis pulmonar posinflamatoria	4
518.3	Eosinofilia pulmonar	2
9. Enfermedades del aparato digestivo		
530.0	Acalasia y cardioespamo	9
576.1	Colangitis	6
571.42	Hepatitis autoinmune	1
10. Enfermedades del aparato genitourinario		
583.9	Nefritis y nefropatía (sin especificación de histopatología renal)	25
581.3	Sd. nefrótico con histopatología de GN membranoproliferativa	6
583.81	Nefritis y nefropatía en otra enfermedad	5
12. Enfermedades de la piel y del tejido subcutáneo		
695.13	Sd. Stevens-Johnson	4
701.2	Acantosis nigricans	3
701.0	Escleroderma circunscrito	2
13. Enfermedades del sistema osteomioarticular y del tejido conjuntivo		
714.30	AR juvenil poliarticular crónica o no especificada	46
710.0	Lupus eritematoso diseminado	14
714.32	AR juvenil oligoarticular	11
14. Anomalías congénitas		
745.4	Comunicación interventricular	654
747.0	Persistencia del conducto arterioso	494
744.29	Otra anomalía del oído NCOC	328
15. Enfermedades con origen en el periodo perinatal		
771.1	Infección vírica citomegálica congénita	32
771.0	Rubeola congénita	6
760.77	Anticonvulsivos (a través de la placenta)	1

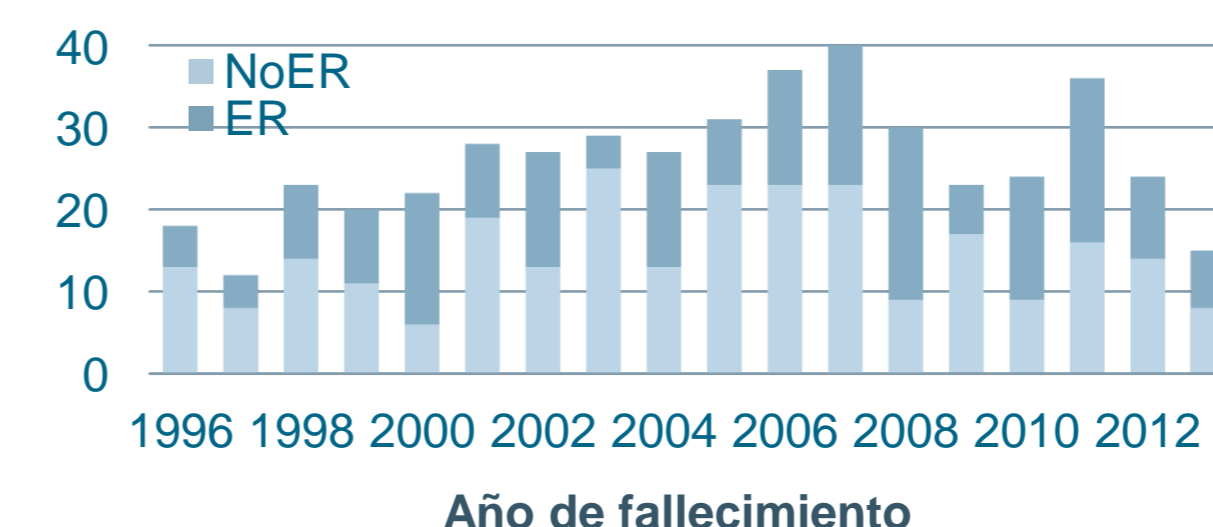
## Tipos de alta de pacientes pediátricos con ER. Asturias, 1996-2013



## Edad de los pacientes pediátricos con ER fallecidos. Asturias, 1996-2013



## Mortalidad intrahospitalaria de pacientes pediátricos con ER. Asturias, 1996-2013



## Mortalidad intrahospitalaria de pacientes pediátricos con ER, según grupo de enfermedad CIE-9-MC



Las anomalías congénitas presentan la mayor mortalidad absoluta (141 casos), aunque la mortalidad relativa de las enfermedades del sistema respiratorio y circulatorio fue mayor (7,1 % y 4,6 % frente a 1,6 %).

La persistencia del conducto arterioso congénito es la anomalía más frecuente entre los fallecidos (37 casos).

## CONCLUSIONES

El registro de ER es fundamental para conocer con más detalle cada una de las patologías.

El paciente pediátrico con ER hospitalizado en Asturias es principalmente varón menor de 1 año con alguna anomalía congénita.