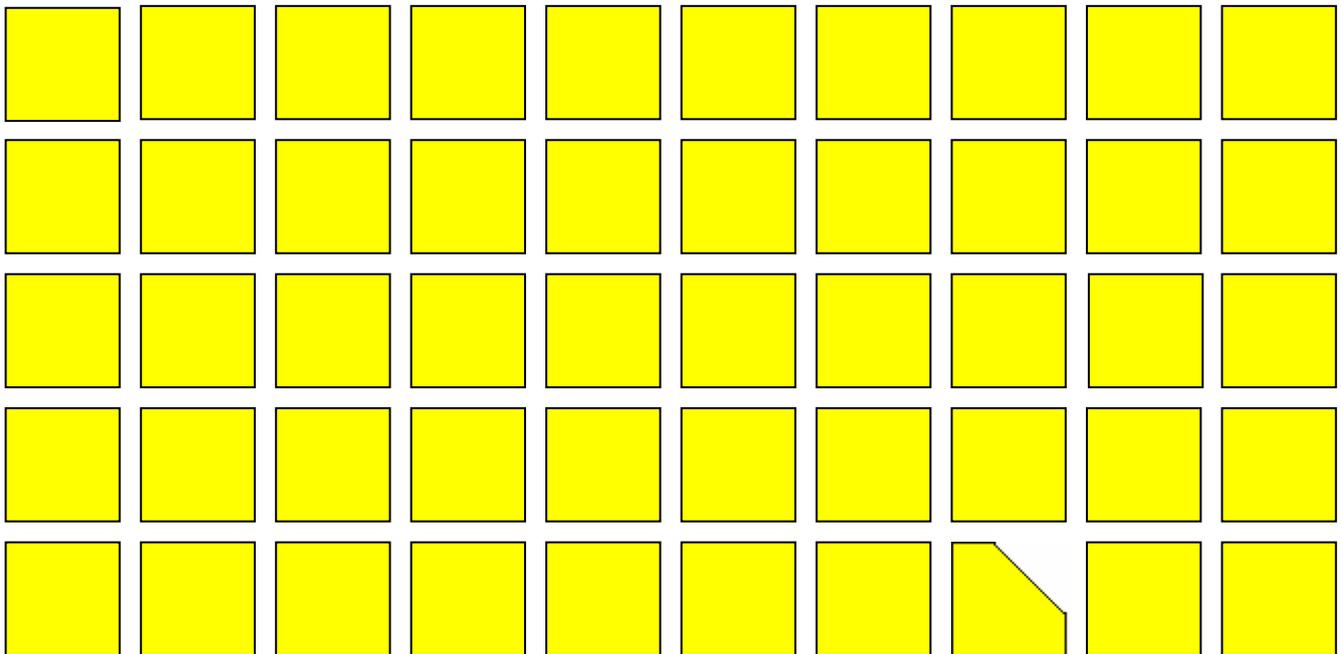
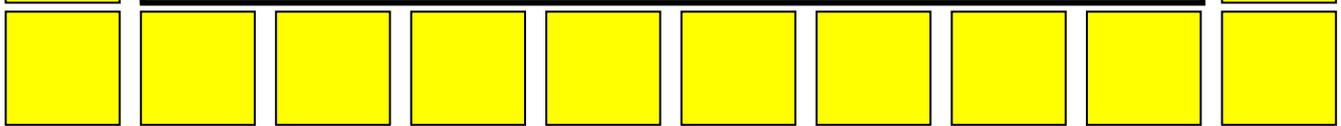


**Manual de Preenchimento e  
de Codificação de  
Anomalias Congênitas  
- DN Campo 34 -**



**E C L A M C  
ESTUDO COLABORATIVO  
LATINO AMERICANO DE MALFORMAÇÕES  
CONGÊNITAS**

**- 2 0 1 0 -**



# APRESENTAÇÃO

## PESSOAS RESPONSÁVEIS

**Eduardo E Castilla** <sup>1 2</sup>

**Iêda Maria Orioli** <sup>1 3</sup>

**Daniela Varela Luquetti** <sup>2</sup>

**Maria da Graça Dutra** <sup>1 2</sup>

## INSTITUIÇÕES RESPONSÁVEIS

**ECLAMC**: Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas, no <sup>1</sup>

**INaGeMP**: Instituto Nacional de Genética Médica Populacional no <sup>2</sup> **IOC**, Instituto Oswaldo Cruz, e no <sup>3</sup> Departamento de Genética da **UFRJ**: Universidade Federal do Rio de Janeiro.

## AUXÍLIOS

**MCT/CNPq**, Proc. N°. 476978/2008-4 e 306750/2009-0; **FAPERJ**, N°. E-26/171.492/2006 e E-26/102.748/2008.

**MCT/CNPq**: Edital MCT-CNPq/MS-SCTIE-DECIT–N° 21 /2006 de Apoio às Atividades de Pesquisa Voltadas Para a Atenção em Genética Clínica no SUS CNPq (Processo N° 408863/2006-4).

**FAPERJ**: Edital MS/CNPq/FAPERJ, N° 07/2006 Pesquisa e Desenvolvimento Prioritários Para o Sistema Único de Saúde (SUS), (Processos N°. E-26/171.492/2006 e E-26/102.748/2008),

**MCT/CNPq**: Edital 15/2008-MCT/CNPq/ Institutos Nacionais de Ciência e Tecnologia (Processo 573993/2008-4).

## MODO DE CITAR

Castilla EE, Orioli IM, Luquetti DV, Dutra MG. Manual de Preenchimento e de Codificação de Anomalias Congênitas no Campo 34 da DN (SINASC). ECLAMC: Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas. INaGeMP no IOC; Rio de Janeiro; 2010.

## **ÍNDICE**

### **1. INTRODUÇÃO**

### **2. MANUAL DE PREENCHIMENTO**

#### **2.1. Definições**

#### **2.2. Erros frequentes de preenchimento**

#### **2.3. Resumindo erros**

##### **2.3.1. Parecem, mas não são.**

##### **2.3.2. Nem parecem, mas são.**

#### **2.4. Privacidade do campo 34**

#### **2.5. Tecnologias adequadas no diagnóstico neonatal de anomalias congênitas**

### **3. MANUAL DE CODIFICAÇÃO**

#### **3.1. Normas Gerais**

##### **3.1.1. Capítulo XVII**

##### **3.1.2. Código Único**

##### **3.1.3. Nomenclatura**

#### **3.2. Erros frequentes de codificação**

#### **3.3. Deficiências da CID.10**

### **4. CID.10 - ANOMALIAS CONGÊNITAS**

### **5. BIBLIOGRAFIA**

## INTRODUÇÃO

### **Origem destes manuais.**

Este **Manual de Preenchimento e de Codificação de Anomalias Congênicas** é um dos produtos finais do projeto “*Avaliação, Através da Rede Eclamc, das Ações de Saúde no SUS, para a Prevenção de Defeitos Congênicos*”, conduzido pelo ECLAMC [Castilla e Orioli; 2004] com recursos do CNPq e da FAPERJ, dentro do marco operativo do INaGeMP (Instituto Nacional de Genética Médica Populacional), Instituto Nacional de Ciência e Tecnologia (Edital 15/2008-MCT/CNPq; Processo 573993/2008-4).

### **Objetivo destes manuais.**

Este Manual está estruturado para servir como instrumentos de trabalho, de consulta rápida, para o pessoal envolvido na **descrição** e na **codificação** das anomalias congênicas no Campo 34 da Declaração de Nascido (DN) dentro do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC), nas instituições da rede de saúde do Brasil.

O presente Manual complementa-se com o **Atlas Fotográfico de Malformações**, contendo **fotografias** de recém nascidos apresentando os tipos mais freqüentes de anomalias congênicas em diversas formas ou variantes, junto com as **nomenclaturas** usuais em português e seus respectivos **códigos** da CID.10 [CID.10].

## **MANUAL DE PREENCHIMENTO**

**Alvo:** Pessoal responsável pela **descrição** de malformações no Campo 34 nas instituições onde ocorrem nascimentos no Brasil.

### **2.1. DEFINIÇÕES.**

Recomendam-se as seguintes definições para as anomalias congênitas mais freqüentes, sendo as utilizadas pelo programa ECLAMC [ECLAMC, 2010] e pela ICBRSR [ICBRSR, 2007].

#### **ANENCEFALIA [Q00.0].**

Ausência total ou parcial da abóbada craniana, do couro cabeludo e ausência cerebral (ou cérebro reduzido a pequena massa). Exclui craniorraquisquise [Q00.1] e iniencefalia [Q00.2]. Devia excluir acefalia [Q89.8], isto é, ausência da cabeça, observada em gêmeos acardíacos amorfos, ainda quando a CID.10 a inclui junto a anencefalia.

#### **CEFALOCELE [Q01.-].**

Herniação do cérebro e/ou meninges através de defeito no crânio. O cefalocele não é considerada quando associados com anencefalia [Q00.0]. O quarto dígito especifica a localização: frontal [Q01.0], nasofrontal [Q01.1], occipital [Q01.2], outras [Q01.8], não especificada [Q01.9].

#### **MICROCEFALIA [Q02.-].**

Crânio pequeno congênito, definido por um perímetro cefálico (PC) abaixo do 3º desvio padrão das curvas apropriadas para idade e sexo. (Se utilizar uma ou cut-off diferente (ex.: 2 desvios padrão), especificar o critério utilizado). Excluir microcefalia associada com anencefalia [Q00.-] ou cefalocele [Q01.-].

### **AGENESIA DO CORPO CALOSO [Q04.0], ARRINENCEFALIA [Q04.1], HOLOPROSENCEFALIA [Q04.2].**

Malformação congênita do cérebro, caracterizada por vários níveis de clivagem incompleta dos hemisférios cerebrais. O trato do nervo olfatório pode estar ausente. Holoprosencefalia inclui etmocefalia e cebocefalia; e devia incluir também ciclopia [Q87.0] e agenesia da pré-maxila ou fenda medial de lábio superior [Q36.1], ainda quando atribuídas a outros códigos.

### **HIDROCEFALIA [Q03.-].**

Dilatação dos ventrículos cerebrais, não associada com atrofia cerebral primária, com ou sem aumento da circunferência craniana, e diagnosticada ao nascimento. Não é considerada quando estão presentes encefalocele [Q01.-] ou espinha bífida [Q05.0 - Q05.4]. Exclui: macrocefalia sem dilatação do sistema ventricular [Q75.3], crânio de feto macerado, hidranencefalia [Q04.3], holoprosencefalia [Q04.2] e hidrocefalia adquirida no período pós-natal [G91.-].

### **ESPINHA BÍFIDA [Q05.-].**

Defeitos no fechamento da coluna vertebral caracterizada por herniação ou exposição da medula espinhal e/ou meninges através da coluna fechada incompletamente. Inclui meningocele, meningomielocele, mielocelo, mielomeningocele, raquisquise. A espinha bífida não é considerada quando associada com anencefalia [Q00.0]. Exclui: espinha bífida oculta [Q76.0], teratoma sacrococcígeo sem disrafismo [033.7 O66.3].

Especificar presença ou não de hidrocefalia, assim como o nível espinhal (cervical, torácica, lombar, sacra, características que combinadas definem o quarto dígito.

### **ANOFTALMIA [Q11.1]. E MICROFTALMIA [Q11.2].**

Globo ocular aparentemente ausente ou pequeno. Alguns elementos anexos normais e as pálpebras estão geralmente presentes. Na microftalmia, o diâmetro da córnea é geralmente menor que 10 mm e o diâmetro ântero-posterior do globo é menor que 20 mm.

Anoftalmia (Q11.1) é o grau extremo da Microftalmia (Q11.2), sendo difícil lhes diferenciar sem histologia.

### **ANOMALIAS DA ORELHA [Q.16. - Q17.].**

Devem-se distinguir as **Malformações** das **Deformidades**.

As **Malformações** [Q16.0/Q17.2] consistem na ausência ou falta de fusão de partes da orelha, correspondendo às microtias/anotia.

As **Deformidades** [Q17.3/17.5] consistem na alteração da forma dos relevos normais da orelha, porém sem ausência das partes nem falta de fusão entre elas.

### **ANOTIA [Q16.0] OU MICROTIA [Q17.2].**

Partes ausentes do pavilhão (com ou sem atresia do canal auditivo) comumente descrita em graus (I-IV) dos quais a forma grave (grau IV) é a anotia, ausência do pavilhão. Exclui orelhas pequenas de forma normal, meato auditivo imperfurado com pavilhão normal, orelhas displásicas e de implantação baixa.

Anotia é o grau extremo da microtia.

### **ANOMALIAS DE IMPLANTAÇÃO DAS ORELHAS [Q17.4].**

Como não existem critérios clínicos objetivos para a da normalidade na implantação das orelhas, considerar como orelhas de implantação baixa somente os casos extremos, que não apresentem dúvidas.

### **APÊNDICES PRÉ-AURICULARES [Q17.0].**

Apêndice cutâneo na orelha ou em torno dela.

### **FÍSTULA (SINUS, CISTO) PRÉ-AURICULAR (AURICULAR) [Q18.1].**

Anomalia frequente apresentando um orifício ou cisto diante da orelha ou na raiz do helix da mesma.

### **MACROSTOMIA [Q18.4].**

A macrostomia, assim como as fossetas e apêndices pré-auriculares, constituem o grupo de anomalias da linha trago-oral. A macrostomia é reconhecida por uma assimetria da boca e/ou pela forma anômala da comissura labial. Macrostomia não deve ser entendida como sinônimo de boca grande (bocarra) porque ambas são dismorfologicamente muito diferentes.

### **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS [Q20. - Q26.].**

Hoje em dia as cardiopatias são descritas com base no informe ecocardiográfico. Transcrever o diagnóstico principal. Embora todos os tipos devam ser registrados, apenas três tipos muito severos são definidos aqui:

**TETRALOGIA DE FALLOT [Q21.3]:**

Defeito septal ventricular, deslocamento da aorta, estenose do infundíbulo pulmonar e, freqüentemente, hipertrofia ventricular direita.

**TRANSPOSIÇÃO DOS GRANDES VASOS [Q20.3]:**

A aorta saí do ventrículo direito e a artéria pulmonar do esquerdo, com ou sem outros defeitos cardíacos associados. Inclui dupla saída do ventrículo, também chamada de transposição corrigida.

**CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO [Q23.4]:**

Ventrículo esquerdo hipoplásico, associado com atresia da válvula mitral e/ou aórtica, com ou sem outro defeito cardíaco.

**PODE NÃO REGISTRAR [Q21.1 e Q25.0]:**

Dois tipos menores podem não ser registrados: persistência do canal arterial (ductus arteriosus) [Q25.0] e persistência do forame oval [Q21.1] , quando sem alteração hemodinâmica ou clínica e quando acontece em nascimentos prematuros.

**ATRESIA DE COANAS [Q30.0].**

Obstrução congênita (membranosa ou óssea) das coanas, anteriores ou posteriores. Exclui estenose de coana e congestão da mucosa nasal.

**LÁBIO LEPORINO E/OU PALATO FENDIDO [Q35.-, Q36.-, Q37.-]****FENDA LABIAL COM [Q37.-] OU SEM [Q36.-] FENDA PALATINA.**

Fenda parcial ou completa do lábio superior, com ou sem fenda da região alveolar ou do palato duro.

Exclui fendas faciais oblíquas (fenda em direção ao olho) também chamadas de fendas faciais atípicas de Tessier [Q18.8].

Devia excluir fenda medial do lábio superior [Q36.1] ou inferior [Q37.9].

**FENDA PALATINA SEM FENDA LABIAL [Q35.-].**

Defeito no fechamento do palato mole [Q35.3], duro [Q35.1] ou ambos [Q35.5] atrás do forame incisivo, sem fenda labial.

Inclui fenda submucosa do palato [Q35.-] e úvula bífida [Q35.7],

Exclui fenda palatina com fenda labial [Q37.-], assim como ausência da úvula, palato em ogiva, palato curto funcional e palato alto e estreito (em ogiva) [Q38.5].

### **ATRESIA E ESTENOSE DO ESÔFAGO [Q39.-].**

Ausência de continuidade ou estreitamento do esôfago, sem [Q39.0] ou com [Q39.1] fístula traqueal. Inclui fístula traqueo-esofágica com ou sem menção de atresia ou estenose do esôfago [Q39.2] e estenose ou estreitamento esôfago [Q39.3].

### **ATRESIA INTESTINAL [Q41.-, Q42.-].**

Oclusão completa ou parcial do lúmen de um segmento do intestino delgado ou grosso. Pode envolver uma área única ou múltiplas áreas do duodeno [Q41.0], jejuno [Q41.1], íleo [Q41.2] ou colon [Q42.8].

### **ATRESIA OU IMPERFURAÇÃO RETAL [Q41.-] OU ANAL [Q41.-].**

Ausência, atresia ou estenose congênita do reto, com [Q42.0] ou sem [Q42.1] fístula; ou do anus, com [Q42.2] ou sem [Q42.3] fístula.

Exclui Persistência de cloaca [Q43.7].

### **CRIPTORQUIDIA [Q.53.-].**

A simples falta de descenso de um testículo não constitui uma malformação no recém-nascido, pois o testículo pode completar seu descenso para a bolsa escrotal dias ou semanas mais tarde. Porém, quando o recém-nascido tem peso normal e a falta de descenso é bilateral e/ou acompanhada de hipoplasia de escroto, constitui uma malformação congênita.

Não considerar malformação se o recém nascido pesar menos de 2500 g.

### **HIPOSPÁDIA [Q54.-].**

Abertura da uretra na superfície ventral do pênis, distal ao sulco. Inclui hipospádia peniana, escrotal e perineal. Exclui genitália ambígua (intersexo ou pseudo-hermafroditismo) [Q54.-].

Descrever por onde a criança urina (abertura do meato): balânica, glandular, ou coronal [Q54.0], peniana [Q54.1] (significando no corpo do penis, pois "penianas" são todas as hipospádias), penoscrotal [Q54.2], perineal [Q54.3], com corda [Q54.4], outras [Q54.8], não especificada [Q54.9],

**GENITÁLIA AMBÍGUA [Q56.-].**

Sexo indeterminado: ambigüidade genital ao nascimento que não permite a determinação imediata do sexo fenotípico. Inclui hermafroditismo ou pseudo-hermafroditismo feminino e masculino.

**EPISPÁDIA [Q64.0].**

Abertura da uretra na superfície dorsal do pênis. Não é considerada quando há extrofia de bexiga [Q64.1] por fazer parte dela.

**AGENESIA RENAL [Q60.-]:**

Ausência completa de um [Q60.0] ou de ambos [Q60.1] rins. Deve estar ausente também a artéria renal do mesmo lado. Caso contrario é hipoplasia renal [Q60.3, Q60.4, Q60.5].

**RIM CÍSTICO [Q61.-]:**

Cistos múltiplos do rim. Inclui rim policístico infantil [Q61.1], rim multicístico [Q61.1], displasia renal [Q61.4], cisto único renal [Q61.5], outras formas de rim cístico [Q61.8] e rim cístico não especificado [Q61.9].

**EXTROFIA DE BEXIGA [Q64.1]:**

Defeito no fechamento da parede abdominal baixa e bexiga. A bexiga abre-se na parede ventral do abdome entre o umbigo e a sínfise púbica. É frequentemente associada com epispádia [Q64.0].

**LUXAÇÃO DO QUADRIL [Q65.]:**

Diferenciar Sub-luxação de Luxação.

**Luxação** [Q65.0, Q65.1, Q65.2]: Rigidez do quadril: luxação verdadeira do quadril, a cabeça do fêmur está fora do acetábulo no momento do nascimento, não sendo possível realizar a manobra de Ortolani, porque o quadril está rígido. Possui evidências radiológicas no recém-nascido. Deve ser tratada cirurgicamente.

**Sub-luxação** [Q65.3, Q65.4, Q65.5]: é freqüente, a cabeça do fêmur está dentro do acetábulo, mas pode ser luxada pela manobra de Ortolani. Somente a partir dos três meses de idade se expressará radiologicamente como displasia do quadril. Deve ser tratada posturalmente.

**TALIPE/PÉ TORTO [Q66.-].**

Embora freqüente, o pé torto é uma anomalia difícil de definir, por confundir-se com posições normais do pé do recém-nascido. Não utilizar descrições insuficientes e pejorativas como “pé torto”. Utilizar Talipes ou Pé Equinovaro [Q66.0], Talovalgo [Q66.4], Cavo [Q66.7], em cadeira de balanço [Q66.8], etc.;

**EQUINOVARO [Q66.0]:**

Posições anormais dos pés em equinismo e varismo que não são corrigidas pela resposta ao reflexo plantar provocado, o qual se obtém segurando o joelho com uma mão e estimulando a planta do pé como no teste de Babinski, podendo-se empregar também os conhecidos sucedâneos de Babinski. A falta de redução ativa faz o diagnóstico. Numa segunda etapa, tenta-se a redução passiva.

**TALOVALGO [Q66.4]:**

Posições anormais do pé, com dorsiflexão marcada e permanente que somente exagera a posição normal do pé do recém-nascido e, por isso, difíceis de serem reconhecidas. Quando realiza-se a redução passiva forçada observa-se, no dorso do pé, na altura do tornozelo, um pterígio ou cordão cutâneo tenso, indicando que a dorsiflexão desse pé não é um fenômeno de posição transitório, mas que tem uma justificativa anatômica e patológica subjacente.

**POLIDACTILIA [Q69.-]:**

Reconhecer as variadas formas como se apresenta. Identificar o dígito duplicado: Dedo no qual está implantado o dedo extra): 1º, 2º, 3º, 4º, 5º.

No Brasil, a grande maioria das polidactilias são duplicações do quinto dedo ou artelho, seguidas em frequência pelas do primeiro dígito: polegar ou halux (dedão do pé). Duplicações dos outros dígitos, 2º, 3º ou 4º são extremamente raras.

**POLISSINDACTILIA [Q70.4]:**

Não confundir duplicação parcial com polissindactilia [Q70.4] . Nesta última, a sindactilia não deve envolver o dedo extra. Se isso ocorrer, é duplicação parcial. Para evitar confusão, não escrever polissindactilia pois ela é muito rara e específica.

**SINDACTILIA [Q70.-]:**

Dois ou mais dedos fusionados. Dedos envolvidos: (Dedos unidos): 1º y 2º, 2º y 3º, etc. Identificar os dígitos colados. Não confundir Sindactilia com **pseudo-sindactilias**: por constrição intra-uterina por bridas [Q79.8], produzindo sindactilia fenestrada: dedos unidos nas pontas mas não nas bases.

**ANOMALIAS POR REDUÇÃO DE MEMBROS [Q71.-]:**

Ausência completa ou parcial ou hipoplasia grave de estruturas esqueléticas dos membros. Inclui hipoplasia femoral. Exclui: hipoplasia leve com forma normal das partes esqueléticas, braquidactilia, redução dos dedos das mãos ou pés diretamente associada com sindactilia [Q.70.-], displasia esquelética [Q77.-] ou sirenomelia [Q87.2].

Este grupo de anomalias inclui desde a ausência de uma falange até a ausência total de um membro.

Não utilizar termos errados e confusos como: focomelia [Q71.1; Q72.1; Q73.1], hemimelia [Q73.8], ectrodactilia [Q73.8], etc. Descrever o membro afetado sem recorrer a qualquer termo específico.

**FOCOMELIA [Q71.1; Q72.1; Q73.1]** não é sinônimo de defeito por redução de membro, mas um tipo específico desta anomalia, com ausência de segmentos intercalares (braço/coxa, antebraço/perna) mas com presença de segmentos terminais (mãos, pés) do membro.

**HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA [Q79.0]:**

Herniação no tórax de conteúdo abdominal através de defeito do diafragma. Inclui ausência total do diafragma. Exclui hérnia hiatal [Q40.1], eventração e paralisia do nervo frênico [Q79.1].

**DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL [Q79.2, Q79.3, Q79.5]:**

Ao descrever os defeitos da parede abdominal, com ou sem evisceração, com ou sem ruptura do saco herniário, devem-se distinguir os defeitos periumbilicais (que envolvem o cordão umbilical): **Onfalocele** [Q79.2], dos defeitos paraumbilicais (laterais ao cordão): **Gastrosquise** [Q79.3] e os de outros tipos: **celossomias** ou estrofossomias [Q79.5].

Evitar a palavra gastrosquise, cujo emprego específico foi desvirtuado, equiparando-se a qualquer defeito da parede abdominal com evisceração.

**Onfalocele, Exomphalia [Q79.2]:** Herniação do conteúdo abdominal através da inserção umbilical e coberta por uma membrana que pode ou não estar intacta. Estando rompida o defeito é extenso e pode haver evisceração de órgãos ocos e sólidos. Exclui gastrosquise (hérnia para-umbilical) [Q79.3], aplasia ou hipoplasia dos músculos abdominais [Q79.4] e hérnia umbilical coberta por pele [K42.-].

**Gastrosquise [Q79.3]:** Herniação visceral através de defeito na parede abdominal lateralmente a um cordão umbilical intacto e não coberto por uma membrana. O defeito é pequeno havendo apenas evisceração de órgãos ocos. Exclui: aplasia ou hipoplasia dos músculos abdominais [Q79.4], hérnia umbilical coberta por pele [K42.-], onfalocele [Q79.2].

**Defeitos da parede abdominal [Q79.5]** de outros tipos especificados como celossomia, estrofossomia, defeitos de grande extensão, ausência de parede abdominal, etc.

### **NEVO [Q82.5]:**

Nevo apenas significa mancha, incluindo nevos pigmentares e vasculares.

A CID.10 discrimina muito pouco nestas anomalias, misturando as pigmentares com as vasculares e referindo geralmente fora do Capítulo XVII. De tal modo inclui em Q82.5: Nevo não-neoplásico congênito, Marca de nascença, Nevo flâmeeo, Nevo em morango, mancha de vinho, Nevo sangüíneo, Nevo vascular SOE, Nevo verrucoso.

Exclui: Lentigo [L81.4], Manchas café com leite [L81.3], Nevo SOE [D22.-], Nevo arâneo [I78.1], Nevo estelar [I78.1], Nevo melanocítico [D22.-], Nevo pigmentado [D22.-].

**Nevo pigmentar [D22.-]:** Todo nevo hiper ou hipopigmentado é considerado como anomalia congênita, com a única exceção das manchas mongólicas comuns.

**Hemangioma [Q18.0]:** Todo hemangioma que por sua intensidade, tamanho ou localização possa ser considerado como anormal, constitui uma anomalia congênita.

**MICROGNATIA [K07.0] E RETROGNATIA [K07.1]:**

**Micrognatia [K07.0]:** mandíbula (maxilar inferior) diminuída globalmente de tamanho.

**Retrognatia [K07.1]:** mandíbula diminuída de tamanho apenas em sua porção horizontal: queixo retraído.

**GÊMEOS SIAMESES [Q89.4]:**

Crianças unidas (Reunião de gêmeos segundo CID.10).

Inclui todos os tipos: Craniopago, Dicéfalo, Monstro duplo, Pigópago, Toracópago, etc.

Os gêmeos siameses podem causar dúvidas quanto ao fato de serem considerados como um ou dois recém-nascidos. Se o bom senso indica que, em condições propícias, os gêmeos podem ser separados cirurgicamente, com possibilidade de sobrevivência para ambos, então considera-se como duas crianças. Caso contrário, como só uma.

**DISPLASIAS ESQUELÉTICAS [Q77.- e Q78.-]:**

Inclui todo recém-nascido, vivo ou morto, com baixa estatura, desproporção entre tronco e membros e/ou estreitamento torácico e/ou porque lhe parece ser uma displasia esquelética por qualquer outro motivo. O diagnóstico preciso é radiológico e feito por especialista.

**ANOMALIAS CROMOSSÔMICAS [Q90.- a Q99.9]:**

A única síndrome por anomalia cromossômica em que se aceita seu diagnóstico clínico, mesmo sem cariótipo, é a síndrome de Down [Q90.9]. Todas as outras (Edwards, Patau, Turner, cri-du-chat, etc.) devem usar-se apenas com comprovação citogenética.

Considerar que Down, Patau, Edwards, cri-du-chat, Turner, etc., são diagnósticos clínicos, em tanto que trissomias 21, 18, 13, etc., são diagnósticos laboratoriais.

Trissomia 21 SOE codifica-se em Q90.9, como a síndrome de Down SOE.

As Anomalias cromossômicas SOE, ou não especificada codificam-se em Q99.9

## 2.2. ERROS FREQUENTES DE PREENCHIMENTO.

**Anomalias de tamanho:** Como sua comprovação depende de medições exatas, comparadas com padrões normais nem sempre disponíveis, recomenda-se apenas registrar os casos extremos, obviamente anormais. Exemplos são: Microcefalia [Q02.-], Macrocefalia [Q75.3], Microftalmia [Q11.2], Macroftalmia [Q11.3], Macrotia [Q17.1], Orelha de implantação baixa [Q17.4], Membros curtos [Q71.8; Q72.8].

**Celes.** (cistos) podem ser confundidos entre sim, como: Encefalocele [Q01], Meningocele [Q05], Laringocele [Q31.3], Hidrocele [P83.5], Ureterocele [Q62.3], Onfalocele [Q79.2],

**Hidros.** (água) podem ser confundidos entre sim, como: Hidrocefalia [Q03.-], Hidromeningocele [Q05.-], Hidromielia [Q06.4], Hidroftalmia [Q115.0], Hidrocele [P83.5], Hidronefrose [Q62.0].

**Apêndices cutâneos** podem confundir. Pré-auricular é anomalia de orelha [Q17.0]; num dedo ou artelho é polidactilia [Q69.-], no sacro é anomalia pilonidal [L05.-], em outras partes é Apêndice cutâneo [Q82.-].

**Mielia e Melia:** Em tanto que mielia significa medula espinhal, melia significa membros. Por tanto, em hemimielia [Q06.8] falta uma metade lateral da medula, em hemimelia [Q73.8] falta a metade de um membro. Apenas um "i" faz essa tremenda diferença,

Sempre preferir termos de uso corrente, descritivos e de fácil compreensão em lugar de termos difíceis, de significado desconhecido para a maioria das pessoas, e frequentemente mal usados pelos médicos não especializados em dismorfologia.

Exemplos freqüentes deste tipo de erros, são:

### **Mielomeningocele [Q05.9] por Espinha bífida [Q05.9]:**

Nem toda Espinha bífida é um Mielomeningocele, diagnóstico dificilmente feito ao nascimento, podendo ser um "meningocele", ou "mielocele", ou "mielocistocele"; assim como nem toda todo mielomeningocele é uma espinha bífida [Q05.9], podendo ser um meningoencefalocele [Q01.-], por exemplo.

### **Gastrosquise [Q79.3] por Defeito de parede abdominal [Q79.5]:**

Nem todo Defeito de parede abdominal é uma Gastrosquise, a que representa menos da metade dos casos com Defeito de parede abdominal.

**Focomelia [Q71.1; Q72.1; Q73.1] por Defeito de redução de membro [Q71.-]:**

Nem todo Defeito de redução de membro é uma Focomelia, tipo de anomalia extremadamente rara (2 por 10.000 nascimentos), que significa "membro de foca":

**Ectrodactilia [Q73.8] por Defeito de redução de dedos [Q71.2]:**

Nem todo Defeito de redução de dedos é uma Ectrodactilia, tipo muito raro (1 por 10.000 nascimentos), e específico, de herança dominante e de expressão variada, desde mão ou pé em pinça de lagosta até monodactilia (dedo único).

**Lábio leporino [Q36.-, Q37.-] por Fenda labial [Q38.0]:**

Nem toda Fenda labial é um Lábio leporino, pois as fendas da linha media do lábio superior são consequência da holoprosencefalia [Q36.1]; as atípicas podem ser Bidas [Q79.8], ou obliquas de Tessier [Q18.8], e todas as do lábio inferior são outro tipo de malformações [Q38.0].

Descrever elas como fenda labial superior mediana, ou atípica, ou de lábio inferior e não como lábio leporino, permitindo assim sua codificação correta.

**Luxação de quadril [Q65.0, Q65.1, Q65.2] por Sub-luxação de quadril [Q65.3, Q65.4, Q65.5]:**

Nem toda Sub-luxação de quadril é uma Luxação de quadril. Ver 2.2. Procedimentos, Passo 4.

**Pierre Robin [Q87.0] por Micrognatismo [K07.0]:**

Nem todo Micrognatismo é um Pierre Robin, que trata se de um padrão de anomalias incluindo glossoptose [Q38.3], retrognatia [K07.1] e palato fendido [Q35.3], de duvidoso significado médico.

**Trisomia 21 [Q90.0] por síndrome de Down [Q90.9]:**

Nem toda Síndrome de Down é uma Trisomia 21 e viceversa, porque entanto que a Síndrome de Down é um diagnóstico clínico, a Trisomia 21 é um diagnóstico laboratorial.

## **2.3. RESUMINDO ERROS.**

De acordo com o apresentado e justificado acima, pode se disser que **algumas malformações congênicas...**

### **2.3.1. ...PARECEM, MAS NÃO SÃO.**

Algumas anomalias congênicas devido ao mau uso da terminologia em medicina, identificam se erroneamente pelo nome de um subtipo dessa anomalia, geralmente pouco frequente, mas definido por uma palavra de difícil compreensão que simula erudição.

#### **Nem todo...**

Nem todo Mielomeningocele [Q05.] é Mielomeningocele,  
mas sim Espinha Bífida [Q05.]

Nem toda Gastrosquise [Q79.3] é Gastrosquise,  
mas sim Defeito da Parede Abdominal [Q79.5]

Nem toda Focomelia [Q71.1, Q72.1, Q73.1] é Focomelia,  
mas sim Defeito de Redução de Membro [Q71.-]

Nem toda Ectrodactilia [Q73.8] é Ectrodactilia,  
mas sim Defeito de Redução de Dedos [Q71.2]

Nem toda Fenda Labial [Q36.-, Q37.-] é Lábio Leporino  
mas sim Holoprosencefalia [Q04.2], ou Brida [Q79.8], ou Tessier [Q18.8], entre muitas outras coisas

Nem toda Luxação do Quadril [Q65.0, Q65.1, Q65.2.] é Luxação do Quadril,  
porem sim Sub-Luxação do Quadril [Q65.3, Q65.4, Q65.5], ou Artrogripose [Q74.3], etc...

Nem todo Pé torto [Q66.-] é Pé torto (Na verdade: nenhum),  
mas sim um tipo específico de Talipes [Q66.0, Q66.4, Q66.7].

Nem toda Micrognatia [K07.0] é Micrognatia

mas sim Retrognatia [K07.1], ou Artrogriposis [Q74.3], etc...

Nem todo Pierre Robin [Q87.0] é Pierre Robin

mas sim Micrognatia [K07.0], ou Retrognatia [K07.1].

**...em tanto que outras...**

### **2.3.2. ...NEM PARECEM, MAS SÃO.**

Algumas anomalias congênitas apresentam-se de modos tão variáveis que podem passar despercebidas ou confundidas com outras anomalias. Alguns exemplos seguem embaixo.

Veja no Atlas Fotográfico de Anomalias Congênitas para DN Campo 34 as fotos identificadas pelos códigos CID.10 mencionados abaixo.

#### **Orelhas malformadas [Q16.- / Q17.-]**

As poliotias (apêndices pré-auriculares) são anomalias menores e frequentes. Porém, às vezes elas representam pedaços (brotos) soltos da orelha e nesses casos associam-se com ausência de porções da orelha (an/microtia) do mesmo ou do outro lado. Nestes casos descreve-se e codifica-se apenas a anotia [Q16.0] ou microtia [Q17.2] já que os apêndices soltos apenas são consequência da an/microtia. Portanto, um recém nascido com uma microtia direita e apêndices pré-auriculares esquerdos, considera-se como microtia bilateral [Q17.2].

#### **Fendas do lábio [Q36.]**

As fendas do lábio superior variam muito em extensão, uni ou bilateralidade, continuidade ou não com fenda do palato, determinando um extenso espectro de severidade, desde a cicatriz congênita pouco marcada do lábio fendido frustro, até a desfigurante fenda labial completa bilateral com deslocamento da pré-maxila. O lábio fendido frustro ou cicatrizado, pode não convencer como fenda labial [Q36.] ainda sendo (Veja o Atlas fotográfico).

#### **Polidactilias [Q69.-]**

Os dedos extras podem ser das mãos e /ou dos pés, por duplicação de qualquer dos cinco dígitos e conformado como um pequeno apêndice cutâneo até um dedo completo com todas suas falanges e unha. Estes últimos podem enganar sendo

considerados como apêndice cutâneo e por tanto codificados como Q82.8 ou simplesmente não descritos como anomalia congênita (Veja o Atlas fotográfico).

#### **2.4. PRIVACIDADE DO CAMPO 34.**

Como uma via do DN será lida pelos pais e por pessoas leigas em medicina, evite usar termos que possam ser ofensivos. Por exemplo:

- Prefira Down e não Síndrome de Down.
- Prefira Talipes e não Pé torto.
- Prefira Labiosquise e não Lábio leporino.
- Prefira Palatosquise e não Goela de lobo.

#### **2.5. TECNOLOGIAS ADEQUADAS NO DIAGNÓSTICO. NEONATAL DE ANOMALIAS CONGÊNTAS.**

Ainda na sala de partos, durante o primeiro exame físico neonatal e com equipamento e habilidade limitados, os agentes de saúde podem pesquisar proativamente 14 anomalias congêntas diferentes com a incorporação de umas poucas manobras ao exame físico de rotina do recém nascido. Algumas malformações não evidentes externamente ao nascimento podem ser identificadas quando são procuradas especificamente.

Dez minutos extras podem descobrir anomalias que afetam um de cada 100 a 200 nascidos vivos e na metade deles isso pode ser o primeiro passo para o diagnóstico precoce da anomalia e de síndromes mais complexos e severos.

O diagnóstico precoce e o tratamento adequado, geralmente cirúrgico, são pré-requisitos da prevenção terciária, que é a prevenção das complicações. Estas ações de saúde podem assegurar um melhor resultado médico, maior sobrevivência e qualidade de vida.

#### **Equipamento:**

- Sonda naso-gástrica para recém nascido, tipo K30 ou K33.
- Panoscópio (oftalmo e otoscópios). (\*\*)

-Lanterna comum, de 2 pilhas, tamanho A, com um anel de borracha preta no extremo luminoso, que permita a adaptação à superfície do couro cabeludo sem vazamento de luz.

## **Procedimentos:**

### **Passo 1:** Procura de 5 defeitos; 2 minutos.

- Passe a sonda lubrificada através de uma narina até visualizá-la no cavum. Nesse momento, observe o palato mole e a úvula (*úvula bífida, palato mole fendido*).
- Retire a sonda e insira a através da outra narina (*Atresia das coanas*), até chegar no estomago. (*Atresia de esôfago*).
- Use a mesma sonda e a introduza pelo anus até o reto (*Imperfuração anal, Atresia retal*).

### **Passo 2:** Procura de 6 defeitos; 5 minutos.

- Tome o panoscópio, com a cabeça de otoscópio e com funil estreito, de 2 mm. Olhe ambos tímpanos (*Atresia de meato e canal auditivo*); troque por um funil maior (3 mm) e ilumine dentro de cada narina entanto observa o teto da boca procurando algum ponto de trans-iluminação através da mucosa palatina (*palato fendido submucoso*).
- Troque o funil pelo maior disponível (4 mm) e em ambiente pouco luminoso apóie a ponta do funil detrás do escroto ao nível do cordão espermático de cada lado, procurando massas císticas trans-iluminadas (*Hidrocele*).
- Com o mesmo funil, apóie sua ponta na gema de cada um dos dez dedos e observe suas figuras dermatoglíficas (arco, alça, ou verticilo). Os dedos normalmente flexionados do recém nascido devem ser estendidos um por um, apoiando a gema de cada dedo sobre a ponta do funil. De tal modo, a pele estará localizada exatamente no plano focal da lente do otoscópio. Leia as 10 figuras a um assistente. Estes sinais podem aportar elementos diagnósticos para algumas *anomalias cromossômicas*, como quase todos arcos para trissomia 18 ou quase todos verticilos para polissomias do cromossomo X. Com alguma prática pode também observar a posição do trirrádio palmar axial deslocado distalmente (*Síndrome de Down*), ou a

presença de um trirradio extranumerário na base do polegar ou do quinto dedo, indicando a presença de uma polidactilia com dedo extra possivelmente espontaneamente amputado *in-utero*.

-Coloque agora a cabeça de oftalmoscópio e produza o reflexo vermelho retiniano, em ambos olhos simultaneamente (*catarata, opacidade corneal, retinoblastoma, e outros defeitos oculares*). Espere pacientemente que o recém nascido abra os olhos de forma espontânea ou tente o velho reflexo da boneca. Uma rápida olhada é suficiente para produzir o reflexo vermelho. O diagnóstico final da suspeita diagnóstica será posteriormente feita pelo oftalmologista. (\*)

**Passo 3:** Procura de 2 defeitos; 2 minutos.

-Adapte no extremo luminoso de uma lanterna norma um anel de material mole e opaco (Borracha, fita isolante de eletricista, etc) de modo que ela se adapte à superfície curva do crânio sem deixar escapar luz. Tome a criança em braços e leve a para um ambiente totalmente escuro, como dentro de um armário, por exemplo. Aplique a lanterna ao couro cabeludo sem deixar escapar nada de luz. Espere um minuto para se adaptar à escuridão, no acenda a lanterna até não estar bem apoiada no crânio da criança. Repita esta manobra sobre 4 pontos diferentes, correspondentes aos ângulos fronto-parietal e occipito-parietal direito e esquerdo. Um halo luminoso menor de 1 cm em torno à borda da lanterna é normal. Uma área iluminada maior que isso sugere *porencefalia* e uma iluminação completa do crânio diagnostica uma *hidranencefalia*.

**Passo 4:** Procura de 1 defeito; 1 minuto.

Execute a manobra de Ortolani cuidadosamente, respeitando cada um dos 8 passos e sem lhe confundir com uma simples manobra de limitação de abdução de quadris. (\*)

1- Criança deitada em decúbito dorsal sobre superfície plana e dura (mesa sem colchonete) e profissional localizado aos pés da criança.

2- Tomar, do seguinte modo, ambos joelhos, um com cada mão: o polegar aperta o joelho contra o oco da palma dessa mão em tanto que os 4 dedos,

estendidos ao longo da cara externa da coxa, permitem que a gema dos dedos 2º, 3º y 4º apoiem se no trocânter do fêmur.

3- Esperar até que a criança esteja relaxada, sem chorar. Esta precaução é fundamental para a eficiência da manobra.

4- Lentamente flexionar os quadris e joelhos, simultânea e bilateralmente.

5- Com o oco da palma das mãos exercer uma leve e continuada pressão sobre os joelhos, no sentido axial do fêmur, em tanto que as pontas dos dedos empurram os trocânteres em que estão apoiados para acima do plano da mesa, como se intentaram levantar a pélvis da criança do plano da mesa de exame.

6- Mantendo em forma continuada este jogo de pressões, juntam se os joelhos na linha média (adução).

7- Mantendo este jogo de pressões, separam-se os joelhos até lhes levar quase ao plano da mesa (abdução).

8- Mantendo este jogo de pressões, volta se a levar os joelhos à linha média (adução).

### **Interpretação:**

-Quando a manobra e positiva, os dedos apoiados no trocânter percebem um ressalto, produzido pela entrada (Passo 7) ou saída (Passo 8) da cabeça femoral ao ou do acetábulo.

### **Condições gerais:**

-Todos os movimentos devem ser suaves, lentos e decididos. A arte aprende se lhe executando todos os dias.

-Basta com perceber o ressalto uma só vez para que a manobra seja considerada positiva, sem necessidade que se repita.

-A manobra á tanto mais eficiente quanto menor o tempo passado desde o nascimento, se recomendando sua execução nas primeiras 12 hs de vida.

-Se perceber o ressalto apenas de um lado, recomenda se repetir à manobra no dia seguinte para descartar uma alteração do outro lado.

(\*) Estes dois procedimentos podem ser adiados para quando a criança esteja relaxada e dormida.

(\*\*) Averiguar disponibilidade de compra pela OPAS-OMS: Setor de Embaixadas Norte Lote 19 Brasília-DF Brasil 70800-400. Tel: +55 61 3251 9595 Fax: +55 61 3251 9591

## RESUMO DO EXÂME FÍSICO DIRIGIDO RECOMENDADO

		<b>CID10</b>	<b>Freq</b>	<b>Ass</b>
1	Anomalias Oculares	Q15.8	10	60
2	Atresia de Coanas	Q30.0	2	50
3	Atresia de Esôfago	Q39.0	10	30
4	Atresia de Ano	Q42.3	10	30
5	Atresia de Canal Auditivo	Q16.1	3	20
6	Anomalia Dermatoglífica	varias	2	99
7	Hidrocele	P83.5	10	20
8	Hidranencefalia	Q04.3	2	50
9	Luxação do quadril	Q65.2	4	70
10	Sub-luxação do quadril	Q65.5	15	20
11	Palato Fendido	Q35.-	5	50
12	Palato Fendido Submucoso	Q35.1	2	20
13	Úvula bífida	Q35.7	3	20
14	Porencefalia	Q04.6	5	50
			83	---

**Freq:** Frequência estimada por 10.000 nascimentos.

**Ass:** Percentagem de casos associados com outras malformações na mesma criança.

Dados do ECLAMC: Castilla e Orioli 2004.

## MANUAL DE CODIFICAÇÃO

**Alvo:** Pessoal responsável pela **codificação** do Campo 34 nas Secretarias Municipais de Saúde e demais instituições da rede de saúde no Brasil.

Esta Seção -3- do Manual complementa se com a Seção -5- que apresenta uma visão resumida da CID.10 para facilitar seu uso na codificação do Campo 34 da DN.

### **3.1. NORMAS GERAIS.**

#### **3.1.1. CAPÍTULO XVII.**

Não se limitar ao Capítulo XVII. Entre os anos 1999 e 2005 esta limitação existia nos sistemas de codificação da DN; em 2006 foi eliminada, mas até hoje (2009) o hábito faz com que muitos codificadores continuem se limitando ao Capítulo XVII, (Q00-Q99): Malformações, deformações e anomalias congênitas, da CID.10.

As seguintes são algumas das anomalias congênitas frequentes cujos códigos estão fora do Capítulo XVII:

D18.0 Hemangioma de qualquer localização, Angioma SOE

D18.1 Linfangioma de qualquer localização|

D22.- Nevo melanocítico, pigmentado, azul, piloso, nevo SOE

I78.0 Telangiectasia hemorrágica hereditária, Rendu-Osler-Weber

I78.1 Nevo não-neoplásico, Nevo: arâneo, estelar, em "spider"

K07.0 Macro ou micrognatismo (mandibular ou maxilar)

K07.1 Assimetria da mandíbula, Prognatismo, Retrognatismo

K42.0 Hernia umbilical

L81.3 Manchas café com leite

L81.4 Lentigo

P83.2 Hidropsia fetal não-hemolítica, Hidropsia fetal SOE

P83.5 Hidrocele congênita

### 3.1.2. CÓDIGO ÚNICO.

Não se limitar a um único código por criança malformada. Desde 2006 permite-se mais de um código e a partir de 2010 o Campo 34 da DN terá mais de uma linha para descrição de malformações, com seu código CID correspondente. Porém, a limitação a um único código existente entre 1999 e 2005 gerou a prática de uma rotina que ainda persiste e que deve ser corrigida.

Esta limitação tem grave consequências na codificação de anomalias de membros, onde a inexistência de rubricas específicas para afeção de membros superiores e inferiores obrigam ao uso de mais de um código para uma única anomalia, como por exemplo:

Uma amputação de um antebraço e uma perna, por limitação imposta pela própria CID.10 (Ver 4.4.), exige o uso dos códigos Q71.2 e Q72.2. A prática de um único código por criança obriga o uso de códigos menos específicos, com a conseguinte perda de informação.

Ainda quando esta limitação não exista a partir de 2006, ela deve ter se presente na análise de dados já colhidos desde 1999 e existentes no DATASUS. Perante a inexistência de normas específicas, as soluções dadas devem ter sido variadas e anárquicas, afetando assim a interpretação desses dados.

### 3.1.3. NOMENCLATURA.

Ainda quando o CID.10 trata os erradamente como sinônimos, os termos anomalia, malformação, deformidade e disrupção não o são. Porém, até que eles sejam corrigidos em futuras versões da CID, o SINASC deve se ajustar a esta sinonímia, cientes do erro conceitual envolvido. Neste documento temos nos ajustado, dentro do possível, a um único termo: **anomalia** congênita, per ser amplo e corretamente aplicado.

A nomenclatura das anomalias congênicas tem sido muito bem resumidas e apresentadas na página 8 do documento produzido por D Brunoni e col. em 2008 [São Paulo (cidade), 2008]. Por isso, neste ponto limitamos o assunto apenas aos termos utilizados pela DN e pela CID.10, citando o referido documento:

**Congênito**. Como seu significado é "presente, ainda que não necessariamente diagnosticado, ao nascimento", sobre-entende se que todas as anomalias consideradas para o Campo 34 da DN são congênicas e por tanto omite-se o termo neste Manual.

**Anomalia**= Apenas significa fora do normal, da norma, do usual, sem conotação etio-patogênica alguma.

**Malformação**= “Defeito morfológico de um órgão, parte de um órgão ou região maior do corpo resultante de um processo de desenvolvimento intrinsecamente anormal. Intrínseco significa anormalidade primordial (“anlage defect” = *vitia primae formationis*”). Ma formação não indica a condição ma formado, senão um ma processo de formação.

**Deforridade**= “(latim: *deformitate*) - Forma ou posição anormal de uma parte do corpo causada por forças mecânicas”. Uma estrutura deformada formou se normalmente e depois deformou se.

**Disrupção**= “(neologismo; em inglês: *disruption*) ou *ruptura* - É um defeito morfológico de um órgão, parte de um órgão, ou uma região maior do corpo resultante do desarranjo de um processo de desenvolvimento originalmente normal ou de uma interferência sobre ele”. A diferença com deforridade é mais sutil que com os outros temos mencionados.

### **3.2. ERROS FREQUENTES DE CODIFICAÇÃO.**

Na presença de espinha bífida, se houver hidrocefalia não usar dois códigos, mas apenas um, escolhendo o mais adequado entre Q05.0 e Q05.4.

Não confunda Hidrocele (P83.5) com hidrocefalia (Q03), pois o pré-fixo “hidro” pode induzir o erro numa leitura rápida.

Dedo super-numerário, dedo extra-numerário, apêndice em 5º dedo, e outras são modos com que a Polidactilia (Q69.0) pode aparecer descrita. Veja no Atlas fotográfico as variadas formas como se apresenta.

Atenção aos defeitos de redução de membros (Q71 a Q73), pois estes códigos incluem: ausência dos membros superiores e inferiores (descritos também como agenesia) ou de partes dos membros.

Anomalias do crescimento dos ossos: Q77 (Displasia tanatofórica: Q77.1). Dificilmente estas “displasias esqueléticas” tem diagnóstico preciso ao nascer, o que exige consultas com vários especialistas médicos. Sempre prefira o código mais geral Q77.- (Osteocondrodysplasia com anomalias de crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral).

Evitar o uso indiscriminado de códigos sem nenhuma precisão como Q89.8, Q89.9. Sempre que possível codificar todas as anomalias congênitas.

Se o diagnóstico descrito não é uma malformação, como por exemplo: pústula, não codificar como Q89.8 ou Q89.9, mas como “não malformado”.

### **3.3. DEFICIÊNCIAS DA CID.10.**

A CID.10 é imperfeita no referente a anomalias congênitas como também o é para qualquer outro tipo de patologia, pois ela não é específica senão generalista. Pode que algumas das deficiências aqui indicadas venham a ser corrigidas em futuras versões, porém, muitas delas persistirão sempre. Por tal motivo, mais importante que tentar modificar o que constitui um sistema internacional que permite a comparação de nossos dados com os de qualquer outro país do mundo, é aprender a conviver com essas deficiências. Devemos ser cientes que elas existem e construir uma jurisprudência para contornar seus defeitos sempre do mesmo modo para evitar uma anarquia na construção das bases de dados.

A seguinte tabela resume as principais deficiências da CID.10 segundo o ECLAMC, sugerindo as “Ações Recomendadas para os codificadores, com a CID.10 vigente” (Coluna 4), assim como as “Recomendações para eventuais modificações na CID.11” (Coluna 5), dirigida as autoridades de saúde do Brasil, especificamente ao Centro Brasileiro de Classificação de Doenças. Faculdade de Saúde Pública; Universidade de São Paulo; Avenida Dr. Arnaldo, 715; Fone (11) 3066-7747; Fax (11) 3083-4246; São Paulo - SP -01246-904 – Brasil. [cbcd@fsp.usp.br](mailto:cbcd@fsp.usp.br).

Código	Denominação	Deficiência	Ação Recomendada com a CID.10 vigente	Recomendação para a CID.11
Q00.0	Acefalia	Erro conceitual. Acefalia é ausência da cabeça (Q89.8) e não de encéfalo (Q00.0).	Codificar Q89.8	Q89.8 Acefalia. Q00.0 Eliminar acefalia
Q04.2	Holoprosencefalia	Holoprosencefalia inclui etmocefalia e cebocefalia; e devia incluir também ciclopia [Q87.0] e agenesia da pré-maxila ou fenda medial de lábio superior [Q36.1], ainda quando atribuídas a outros códigos.	Nenhuma. Porem, no uso dos dados deve se procurar a holoprosencefalia em diversos códigos: Q04.2 Q36.1 Q87.0	Nenhuma.
Q16.- Q17.-	Anotia Microtia	Define os códigos Q16.- como "malformações congênicas do ouvido causando comprometimento da audição", incluindo a anotia [Q16.0] e os códigos Q17.- como "outras malformações congênicas da orelha", incluindo a microtia [Q17.2]. Há um erro nesta definição desde que a condição de "causar comprometimento da audição" aplica se por igual a anotia, considerada como que a causa e a microtia considerada como que não a causa. Um segundo inconveniente surge no caso da DN porque o comprometimento da audição é difícil de avaliar no momento do nascimento. Ainda assim resta um terceiro problema, que ainda se comprovando "comprometimento da audição" é difícil provar que a anomalia congênita seja a "causa" da mesma.	Nenhuma.	Eliminar "causando comprometimento da audição"
Q35.6	Fenda mediana do palato	Inconsistência, pois a CID não considera lateralidade da fenda palatina, a que, por outra parte é irrelevante. Mediana é tão "lateralidade" quanto unilateral ou bilateral.	Não usar este código. Desconsiderar lateralidade na fenda palatal.	Eliminar este código
Q36.1	Fenda labial mediana	Erro conceitual. Não é fenda labial mas sinal de holoprosencefalia Ver Q04.2, acima	Sendo mediana não descrever como lábio leporino, mas como fenda labial superior medial.	Mudar para código Q04., criando código próprio.
Q54.0	Hipospádias	Não diferencia a sub-categoria balânica ou glandular (defeito do epitélio) da coronal (defeito do seio uro-genital). O sub-tipo balânica ou glandular não é uma hipospádias propriamente dita.	Nenhuma.	Criar código próprio em Q54. para a forma balânica.
Q69.-	Polidactilias	1-Inconsistência, pois distingue a duplicação dos dedos (Q69.0) da dos polegares (Q69.1), mas não entre a dos artelhos (Q69.2) e a dos hálux (Q69.2). 2-Aparente inutilidade: distingue	Nenhuma.	Refazer a divisão das polidactilias nos 5º dígitos disponíveis sob Q69.

		duplicação de dedos e de artelhos 3-Desaproveitamento: pois no 5º dígito de Q69. apenas usa 4 das 10 possibilidades, se tratando de uma das malformações mais frequentes.		
Q71.6	Mão em garra de lagosta	Erro em versão portuguesa. Confunde com uma deformidade: Mão em garra	Nenhuma.	Mudar por “mão fendida”
Q71. Q72. Q73.	Defeitos, por redução, do membro superior membro inferior membro não especificado	Deficiência: Não existe previsão para Defeito de Redução de membros sup. e inf., obrigando o uso de 2 códigos. A maioria dos casos tem o mesmo tipo de defeito nos diferentes membros.	Nenhuma.	Usar Q73 para membro superior e inferior e todos os de membro não especificado em Q73.8
Q79.2	Onfalocele, exonfalia	Usa um termo pouco conhecido "exonfalia" em lugar do usual "onfalocele".	Nenhuma.	Onfalocele como termo principal e exonfalia como sinônimo.
Q79.4	Abdome em ameixa seca	Falta a descrição mais correta e usada atualmente: Defeito da musculatura da parede abdominal	Nenhuma.	Adicionar a sinônimo “Defeito da musculatura da parede abdominal”
Q82.5	Nevo não-neoplásico congênito	Nevo apenas significa mancha e aqui juntam-se defeitos pigmentares com defeitos vasculares periféricos	Não utilizar Q82.5 para nenhum nevo, independente do tipo descrito; utilizando [D22.-] para os pigmentares e [D18.0] para os vasculares ou hemangiomas.	Incluir D18.0 e D22.- no Capítulo XVII
Q82.8	Pregas palmares anormais	-Erro conceitual. Não é anomalia da pele, mas da mão. Ela reflete uma anomalia subjacente, como braquidactilia para a prega palmar transversa única.	Nenhuma.	Mudar para código Q68.1: Deformidade congênita da mão
Q87.0	Ciclopia	Uma anomalia precisa perde-se num código coletivo e impreciso para “Síndromes com malformações congênitas afetando predominantemente o aspecto da face”. Ver Q04.2, acima	Nenhuma.	Mudar para código próprio em Q04.-, por exemplo Q04.7
Q87.2	Sirenomelia	Uma anomalia precisa perde-se num código coletivo e impreciso para “Síndromes com malformações congênitas afetando predominantemente os membros”.	Nenhuma.	Mudar para código próprio em Q87.-, por exemplo Q87.6.
Q89.4	Reunião de gêmeos	Erro em versão portuguesa. Os gêmeos não estão reunidos, mas unidos	Nenhuma.	Mudar por “Usar gêmeos unidos ou siameses”

**CID.10**

CID.10; 1997

- Volume 1    -Introdução  
 -Centros Colaboradores da OMS para a Classificação de Doenças  
 -Relatório da Conferência Internacional para a Décima Revisão da Classificação Internacional de Doenças  
 -Lista de Categorias de Três Caracteres  
 -Lista Tabular de Inclusões e Subcategorias de Quatro Caracteres  
 -Morfologia de neoplasias  
 -Listas Especiais para Tabulação de Mortalidade e Morbidade  
 -Definições  
 -Regulamento
- Volume 2    Manual de Instruções
- Volume 3    Índice alfabético

**ANOMALIAS CONGÊNITAS FORA DO CAPÍTULO XVII**

- D18.0 Hemangioma de qualquer localização| | Angioma SOE
- D18.1 Linfangioma de qualquer localização|
- D22.- Nevo melanocítico, pigmentado, azul, piloso, nevo SOE
- I78.0 Telangiectasia hemorrágica hereditária| | Doença de Rendu-Osler-Weber
- I78.1 Nevo não-neoplásico| | Nevo:| - arâneo| - estelar| - em "spider"
- K07.0 Macrognatismo (mandibular) (maxilar)| Micrognatismo (mandibular) (maxilar)
- K07.1 Assimetria da mandíbula| Prognatismo (mandibular) (maxilar)| Retrognatismo (mandibular) (maxilar)
- K42.0-hernia umbilical
- L81.3 Manchas café com leite
- L81.4 Lentigo
- P83.2 Hidropsia fetal não-devida à doença hemolítica| | Hidropsia fetal SOE
- P83.5 Hidrocele congênita

## ANOMALIAS CONGÊNITAS NO CAPÍTULO XVII

### Malformações congênitas, deformidades e anomalias cromossômicas (Q00-Q99)

#### ABREVIATURAS DA CID.10 =

SOE sem outra especificação.

NCOP não classificado em outra parte.

+ e \* há dois códigos, onde o primeiro tem + e o segundo tem \*

O código primário é para a doença subjacente (causa básica) e é marcada com o símbolo cruz († ou +); o código adicional e optativo para a manifestação é marcado com um asterisco (\*). Exemplo: Meningite tuberculosa pode ser classificada como A17.0 (Meningite tuberculosa), no grupo de Tuberculoses, ou como G01 (Meningite em doenças bacterianas classificadas em outra parte), no grupo de Doenças Inflamatórias do Sistema Nervoso Central. Sendo A17.0 o código cruz, preconiza-se o seu uso.

Para maiores detalhes, veja o Volume 2 da CID-10, páginas 20 a 22.

Q00.- Anencefalia e malformações similares|

Q00.0 Anencefalia| | Acefalia| Acrania| Amielencefalia| Hemianencefalia| Hemicefalia

Q00.1 Craniorraquisquise|

Q00.2 Iniencefalia|

Q01.- Encefalocele| | Encefalomielocele| Hidroencefalocele| Hidromeningocele craniana| Meningocele cerebral| Meningoencefalocele\ Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)

Q01.0 Encefalocele frontal|

Q01.1 Encefalocele nasofrontal|

Q01.2 Encefalocele occipital|

Q01.8 Encefalocele de outras localizações|

Q01.9 Encefalocele não especificada|

Q02 Microcefalia| | Hidromicrocefalia| Microencéfalo\ Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)

Q03.- Hidrocefalia congênita| | Hidrocefalia do recém-nascido\ Hidrocefalia:| - adquirida (G91.-)| - com espinha bífida (Q05.0-Q05.4)| - devida a toxoplasmose congênita (P37.1)| Síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)

Q03.0 Malformações do aqueduto de Sylvius| | Anomalia @<@ | Estenose @#@ do aqueduto de Sylvius| Obstrução congênita @>@

Q03.1 Atresia das fendas de Luschka e do forâmen de Magendie| | Síndrome de Dandy-Walker

Q03.8 Outra hidrocefalia congênita|

Q03.9 Hidrocefalia congênita não especificada|

Q04.- Outras malformações congênitas do cérebro| \ Ciclopia (Q87.0)| Macrocefalia (Q75.3)

Q04.0 Malformações congênitas do corpo caloso| | Agenesia do corpo caloso

Q04.1 Arrinencefalia|

- Q04.2 Holoprosencefalia|
- Q04.3 Outras deformidades por redução do encéfalo| | Agenesia @<@ | Aplasia @#@ de parte do encéfalo| Ausência @#@ | Hipoplasia @>@ | Agiria| Hidranencefalia| Lissencefalia| Microgiria| Paquigiria\ Malformação congênita do corpo caloso (Q04.0)
- Q04.4 Displasia do septo e das vias ópticas|
- Q04.5 Megalencefalia|
- Q04.6 Cistos cerebrais congênitos| | Esquizencefalia| Porencefalia\ Cisto porencefálico adquirido (G93.0)
- Q04.8 Outras malformações congênitas especificadas do encéfalo| | Macrogiria
- Q04.9 Malformação congênita não especificada do encéfalo| | Anomalia(s) congênita(s): @<@ | - múltiplas @#@ SOE do encéfalo| Deformidade congênita @#@ | Doença ou lesão congênita @>@
- Q05.- Espinha bífida| | Espinha bífida (aberta) (cística)| Hidromeningocele (espinal)| Meningocele (espinal)| Meningomielocele| Mielocele| Mielomeningocele| Raquisquise| Siringomielocele\ Espinha bífida oculta (Q76.0)| Síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)
- Q05.0 Espinha bífida cervical com hidrocefalia|
- Q05.1 Espinha bífida torácica com hidrocefalia| | Espinha bífida:| - dorsal @<@ com hidrocefalia| - toracolombar @>@
- Q05.2 Espinha bífida lombar com hidrocefalia| | Espinha bífida lombossacra com hidrocefalia
- Q05.3 Espinha bífida sacra com hidrocefalia|
- Q05.4 Espinha bífida não especificada, com hidrocefalia|
- Q05.5 Espinha bífida cervical, sem hidrocefalia|
- Q05.6 Espinha bífida torácica, sem hidrocefalia| | Espinha bífida:| - dorsal SOE| - toracolombar SOE
- Q05.7 Espinha bífida lombar, sem hidrocefalia| | Espinha bífida lombossacra SOE
- Q05.8 Espinha bífida sacra, sem hidrocefalia|
- Q05.9 Espinha bífida não especificada|
- Q06.- Outras malformações congênitas da medula espinal|
- Q06.0 Amielia|
- Q06.1 Hipoplasia e displasia da medula espinal| | Atelomielia| Mielatelia| Mielodisplasia da medula espinal
- Q06.2 Diastematielia|
- Q06.3 Outras malformações congênitas da cauda eqüina|
- Q06.4 Hidromielia| | Hidrorráquio
- Q06.8 Outras malformações congênitas especificadas da medula espinal|
- Q06.9 Malformação congênita não especificada da medula espinal| | Anomalia @<@ congênita SOE da medula espinal| Doença ou lesão @#@ ou das meninges| Deformidade @>@
- Q07.- Outras malformações congênitas do sistema nervoso| \ Disautonomia familiar [Riley-Day] (G90.1)| Neurofibromatose (não-maligna) (Q85.0)
- Q07.0 Síndrome de Arnold-Chiari|

- Q07.8 Outras malformações congênicas especificadas do sistema nervoso| | Agenesia de nervo| Deslocamento do plexo braquial| Síndrome de "jaw-winking"| Síndrome de Marcus Gunn
- Q07.9 Malformação congênica não especificada do sistema nervoso| | Anomalia @<@ | Doença ou lesão @#@ congênica SOE do sistema nervoso| Deformidade @>@
- Q10.- Malformações congênicas das pálpebras, do aparelho lacrimal e da órbita| \ Criptoftalmia SOE (Q11.2)| Síndrome criptoftálmica (Q87.0)
- Q10.0 Ptose congênica|
- Q10.1 Ectrópio congênito|
- Q10.2 Entrópio congênito|
- Q10.3 Outras malformações congênicas das pálpebras| | Abléfar| Ausência ou agenesia de:| - cílios| - pálpebra| Blefarofimose congênica| Coloboma da pálpebra| Malformação congênica da pálpebra SOE| Músculo ocular supranumerário| Pálpebra acessória
- Q10.4 Ausência ou agenesia do aparelho lacrimal| | Ausência do ponto lacrimal
- Q10.5 Estenose ou estreitamento congênito do canal lacrimal|
- Q10.6 Outras malformações congênicas do aparelho lacrimal| | Malformação congênica do aparelho lacrimal SOE
- Q10.7 Malformação congênica da órbita|
- Q11.- Anoftalmia, microftalmia e macroftalmia|
- Q11.0 Olho cístico|
- Q11.1 Outras formas de anoftalmia| | Agenesia @<@ do olho| Aplasia @>@
- Q11.2 Microftalmia| | Criptoftalmia SOE| Displasia do olho| Hipoplasia do olho| Olho rudimentar\ Síndrome criptoftálmica (Q87.0)
- Q11.3 Macroftalmia| \ Macroftalmia no glaucoma congênito (Q15.0)
- Q12.- Malformações congênicas do cristalino|
- Q12.0 Catarata congênica|
- Q12.1 Luxação congênica do cristalino|
- Q12.2 Coloboma do cristalino|
- Q12.3 Afaquia congênica|
- Q12.4 Esferofaquia|
- Q12.8 Outras malformações congênicas do cristalino|
- Q12.9 Malformação congênica não especificada do cristalino|
- Q13.- Malformações congênicas da câmara anterior do olho|
- Q13.0 Coloboma da íris| | Coloboma SOE
- Q13.1 Ausência de íris| | Aniridia
- Q13.2 Outras malformações congênicas da íris| | Anisocoria congênica| Atresia da pupila| Corectopia| Malformação congênica da íris SOE
- Q13.3 Opacidade congênica da córnea|
- Q13.4 Outras malformações congênicas da córnea| | Anomalia de Peter| Malformação congênica da córnea SOE| Microcórnea
- Q13.5 Esclerótica azul|

- Q13.8 Outras malformações congênicas da câmara anterior do olho| | Anomalia de Rieger
- Q13.9 Malformação congênita não especificada da câmara anterior do olho|
- Q14.- Malformações congênicas da câmara posterior do olho|
- Q14.0 Malformação congênita do humor vítreo| | Opacidade congênita do humor vítreo
- Q14.1 Malformação congênita da retina| | Aneurisma congênito da retina
- Q14.2 Malformação congênita do disco óptico| | Coloboma do disco óptico
- Q14.3 Malformação congênita da coróide|
- Q14.8 Outras malformações congênicas da câmara posterior do olho| | Coloboma do fundo do olho
- Q14.9 Malformação congênita não especificada da câmara posterior do olho|
- Q15.- Outras malformações congênicas do olho| \ Albinismo ocular (E70.3)| Nistagmo congênito (H55)| Retinite pigmentosa (H35.5)
- Q15.0 Glaucoma congênito| | Buftalmia| Ceratoglobos congênito, com glaucoma| Glaucoma do recém-nascido| Hidroftalmia| Macrocórnea com glaucoma| Macroftalmia no glaucoma congênito| Megalocórnea com glaucoma
- Q15.8 Outras malformações congênicas especificadas do olho|
- Q15.9 Malformação congênita não especificada do olho| | Anomalia @<@ congênita SOE do olho| Deformidade @>@
- Q16.- Malformações congênicas do ouvido causando comprometimento da audição| \ Surdez congênita (H90.5)
- Q16.0 Ausência congênita do pavilhão auricular [orelha]|
- Q16.1 Ausência, atresia e estreitamento congênicos do conduto auditivo (externo)| | Atresia ou estreitamento de meato ósseo
- Q16.2 Ausência da trompa de Eustáquio|
- Q16.3 Malformação congênita dos ossículos do ouvido| | Coalescência (fusão) dos ossículos do ouvido
- Q16.4 Outras malformações congênicas do ouvido médio| | Malformação congênita do ouvido médio SOE
- Q16.5 Malformação congênita do ouvido interno| | Anomalia (do):| - labirinto membranoso| - órgão de Corti
- Q16.9 Malformação congênita do ouvido não especificada causando comprometimento da audição| | Ausência congênita do ouvido externo SOE
- Q17.- Outras malformações congênicas da orelha| \ Seio pré-auricular (Q18.1)
- Q17.0 Pavilhão supranumerário| | Apêndice pré-auricular| Lóbulo supranumerário| Orelha supranumerária| Poliotia| Trago acessório
- Q17.1 Macrotia|
- Q17.2 Microtia|
- Q17.3 Outras deformidades da orelha| | Orelhas pontudas
- Q17.4 Anomalia de posição da orelha| | Implantação baixa da orelha\ Pavilhão cervical (Q18.2)
- Q17.5 Orelhas proeminentes| | Orelha (de):| - abano| - morcego

- Q17.8 Outras malformações congênicas especificadas da orelha| | Ausência congênita do lobo da orelha
- Q17.9 Malformação congênita não especificada da orelha| | Anomalia congênita da orelha SOE
- Q18.- Outras malformações congênicas da face e do pescoço| \ Afecções classificadas em Q67.0-.4| Anomalias dentofaciais [inclusive a maloclusão] (K07.-)| Ciclopia (Q87.0)| Síndromes com malformações que afetam a aparência da face (Q87.0)| Duto tireoglossso persistente (Q89.2)| Fenda labial e palatina (Q35-Q37)| Malformações congênicas dos ossos do crânio e da face (Q75.-)
- Q18.0 Seio, fístula e cisto de origem branquial| | Vestígios branquiais
- Q18.1 Seio, fístula e cisto pré-auricular| | Fístula:| - cérvico-auricular| - congênita do pavilhão
- Q18.2 Outras malformações da fenda branquial| | Malformação da fenda branquial SOE| Otocefalia| Pavilhão cervical
- Q18.3 Pescoço alado| | Pterígio do pescoço (pterygium colli)
- Q18.4 Macrostomia|
- Q18.5 Microstomia|
- Q18.6 Macroqueilia| | Hipertrofia congênita do lábio
- Q18.7 Microqueilia|
- Q18.8 Outras malformações congênicas especificadas da face e do pescoço| | Cisto @<@ | Fístula @#@ mediana(o) da face e do pescoço| Seio @>@
- Q18.9 Malformação congênita não especificada da face e do pescoço| | Anomalia congênita da face e do pescoço SOE
- Q20.- Malformações congênicas das câmaras e das comunicações cardíacas| \ Dextrocardia com situs inversus (Q89.3)| Disposição atrial em espelho com situs inversus (Q89.3)
- Q20.0 Tronco arterial comum| | Persistência do canal arterial
- Q20.1 Ventrículo direito com dupla via de saída| | Síndrome de Taussig-Bing
- Q20.2 Ventrículo esquerdo com dupla via de saída|
- Q20.3 Comunicação ventrículo-atrial discordante| | Dextrotransposição da aorta| Transposição dos grandes vasos (completa)
- Q20.4 Ventrículo com dupla via de entrada| | Coração trilobular biatrial| Ventrículo:| - comum| - único
- Q20.5 Comunicação átrio-ventricular discordante| | Inversão ventricular| Transposição:| - corrigida| - esquerda
- Q20.6 Isomerismo dos apêndices atriais| | Isomerismo dos apêndices atriais com asplenia ou polisplenia
- Q20.8 Outras malformações congênicas das câmaras e das comunicações cardíacas|
- Q20.9 Malformação congênita não especificada das câmaras e das comunicações cardíacas|
- Q21.- Malformações congênicas dos septos cardíacos| \ Defeito adquirido do septo cardíaco (I51.0)
- Q21.0 Comunicação interventricular|
- Q21.1 Comunicação interatrial| | Malformação do seio:| - coronário| - venoso| Permeabilidade ou persistência (do):| - forame oval| - ostium secundum (tipo II)

- Q21.2 Comunicação atrioventricular| | Canal atrioventricular comum| Defeito dos coxins endocárdicos| Persistência do ostium primum (tipo I)
- Q21.3 Tetralogia de Fallot| | Comunicação interventricular com estenose ou atresia pulmonar, dextroposição da aorta e hipertrofia do ventrículo direito
- Q21.4 Comunicação aortopulmonar| | Janela aortopulmonar| Malformação do septo aórtico
- Q21.8 Outras malformações congênitas dos septos cardíacos| | Pentalogia de Fallot| Síndrome de Eisenmenger
- Q21.9 Malformação congênita não especificada de septo cardíaco| | Malformação septal (cardíaca) SOE
- Q22.- Malformações congênitas das valvas pulmonar e tricúspide|
- Q22.0 Atresia da valva pulmonar|
- Q22.1 Estenose congênita da valva pulmonar|
- Q22.2 Insuficiência congênita da valva pulmonar| | Regurgitação congênita da valva pulmonar
- Q22.3 Outras malformações congênitas da valva pulmonar| | Malformação da valva pulmonar SOE
- Q22.4 Estenose congênita da valva tricúspide| | Atresia tricúspide
- Q22.5 Anomalia de Ebstein|
- Q22.6 Síndrome do coração direito hipoplásico|
- Q22.8 Outras malformações congênitas da valva tricúspide|
- Q22.9 Malformação congênita não especificada da valva tricúspide|
- Q23.- Malformações congênitas das valvas aórtica e mitral|
- Q23.0 Estenose congênita da valva aórtica| | Atresia @<@ aórtica congênita| Estenose @>@ \ Aquela na síndrome do coração esquerdo hipoplásico (Q23.4)| Estenose subaórtica congênita (Q24.4)
- Q23.1 Insuficiência congênita da valva aórtica| | Insuficiência aórtica congênita| Valva aórtica bicúspide
- Q23.2 Estenose mitral congênita| | Atresia mitral congênita
- Q23.3 Insuficiência mitral congênita|
- Q23.4 Síndrome do coração esquerdo hipoplásico| | Atresia ou hipoplasia marcante do orifício ou da valva aórtica, associada à hipoplasia da aorta ascendente e a defeito do desenvolvimento do ventrículo esquerdo (com estenose ou atresia da valva mitral)
- Q23.8 Outras malformações congênitas das valvas aórtica e mitral|
- Q23.9 Malformação congênita não especificada das valvas aórtica e mitral|
- Q24.- Outras malformações congênitas do coração| \ Fibroelastose endocárdica (I42.4)
- Q24.0 Dextrocardia| \ Dextrocardia com situs inversus (Q89.3)| Disposição atrial em espelho com situs inversus (Q89.3)| Isomerismo dos apêndices auriculares (com asplenia ou polisplenia) (Q20.6)
- Q24.1 Levocardia|
- Q24.2 Cor triatriatum|
- Q24.3 Estenose do infundíbulo pulmonar|
- Q24.4 Estenose subaórtica congênita|

- Q24.5 Malformações dos vasos coronários| | Aneurisma (arterial) coronário congênito
- Q24.6 Bloqueio congênito do coração|
- Q24.8 Outras malformações congênitas especificadas do coração| | Divertículo congênito do ventrículo esquerdo| Doença de Uhl| Má-posição do coração| Malformação congênita (do):| - miocárdio| - pericárdio
- Q24.9 Malformação não especificada do coração| | Anomalia cardíaca @<@ congênita SOE| Cardiopatia @>@
- Q25.- Malformações congênitas das grandes artérias|
- Q25.0 Permeabilidade do canal arterial| | Permeabilidade do canal de Botal| Persistência do canal arterial
- Q25.1 Coartação da aorta| | Coartação da aorta (antes do canal) (após o canal)
- Q25.2 Atresia da aorta|
- Q25.3 Estenose da aorta| | Estenose aórtica supravalvar\ Estenose aórtica congênita (Q23.0)
- Q25.4 Outras malformações congênitas da aorta| | Aneurisma @<@ congênita(o) da aorta| Dilatação @>@ | Aplasia @<@ da aorta| Ausência @>@ | Aneurisma do seio de Valsalva (roto)| Duplo arco aórtico (anel vascular da aorta)| Hipoplasia da aorta| Persistência de:| - convolução do arco aórtico| - arco aórtico direito\ Hipoplasia aórtica associada à síndrome do coração esquerdo hipoplásico (Q23.4)
- Q25.5 Atresia da artéria pulmonar|
- Q25.6 Estenose da artéria pulmonar|
- Q25.7 Outras malformações congênitas da artéria pulmonar| | Agenesia @<@ | Aneurisma @#@ da artéria pulmonar congênita| Anomalia @#@ | Hipoplasia @>@ | Aneurisma pulmonar artério-venoso| Artéria pulmonar aberrante
- Q25.8 Outras malformações congênitas das grandes artérias|
- Q25.9 Malformação congênita não especificada das grandes artérias|
- Q26.- Malformações congênitas das grandes veias|
- Q26.0 Estenose congênita da veia cava| | Estenose congênita da veia cava (inferior) (superior)
- Q26.1 Persistência da veia cava superior esquerda|
- Q26.2 Comunicação venosa pulmonar anormal total|
- Q26.3 Comunicação venosa pulmonar anormal parcial|
- Q26.4 Comunicação venosa pulmonar anormal não especificado|
- Q26.5 Comunicação venosa portal anormal|
- Q26.6 Fístula entre a veia porta e a artéria hepática|
- Q26.8 Outras malformações congênitas das grandes veias| | Ausência da veia cava (inferior) (superior)| Continuação da veia cava inferior na veia ázigos| Persistência da veia cardinal posterior esquerda| Síndrome da cimitarra
- Q26.9 Malformação congênita não especificada de grande veia| | Anomalia da veia cava (inferior) (superior) SOE
- Q27.- Outras malformações congênitas do sistema vascular periférico| \ Aneurisma congênito da retina (Q14.1)| Anomalias (da) (dos):| - artéria pulmonar (Q25.5-Q25.7)| - vasos:| - - cerebrais e pré-cerebrais (Q28.0-Q28.3)| - - coronários (Q24.5)| Hemangioma e linfangioma (D18.-)

- Q27.0 Ausência congênita e hipoplasia da artéria umbilical| | Artéria umbilical única
- Q27.1 Estenose congênita da artéria renal|
- Q27.2 Outras malformações congênitas da artéria renal| | Artérias renais múltiplas| Malformação congênita da artéria renal SOE
- Q27.3 Malformação artério-venosa periférica| | Aneurisma arteriovenoso\ Aneurisma arteriovenoso adquirido (I77.0)
- Q27.4 Ectasia venosa (flebectasia) congênita|
- Q27.8 Outras malformações congênitas especificadas do sistema vascular periférico| | Atresia @<@ de veia ou de artéria NCOP| Ausência @>@ | Aneurisma (periférico) @<@ | Estreitamento arterial @#@ congênita(o)| Variz @>@ | Artéria subclávia aberrante
- Q27.9 Malformação congênita não especificada do sistema vascular periférico| | Anomalia arterial ou venosa SOE
- Q28.- Outras malformações congênitas do aparelho circulatório| \ Aneurisma congênito:| - SOE (Q27.8)| - coronário (Q24.5)| - periférico (Q27.8)| - pulmonar (Q25.7)| - retiniano (Q14.1)| Malformação (de):| - arteriovenosa cerebral rota (I60.8)| - vasos pré-cerebrais rotos (I72.-)
- Q28.0 Malformação arteriovenosa de vasos pré-cerebrais| | Aneurisma arteriovenoso congênito pré-cerebral (não-roto)
- Q28.1 Outras malformações dos vasos pré-cerebrais| | Aneurisma pré-cerebral congênito (não-roto)| Malformação congênita dos vasos pré-cerebrais SOE
- Q28.2 Malformação arteriovenosa dos vasos cerebrais| | Aneurisma cerebral arteriovenoso congênito (não-roto)| Malformação arteriovenosa do cérebro SOE
- Q28.3 Outras malformações dos vasos cerebrais| | Aneurisma cerebral congênito (não-roto)| Malformação congênita dos vasos cerebrais SOE
- Q28.8 Outras malformações congênitas especificadas do aparelho circulatório| | Aneurisma congênito de localização especificada NCOP
- Q28.9 Malformação congênita não especificada do aparelho circulatório|
- Q30.- Malformação congênita do nariz| \ Desvio congênito do septo nasal (Q67.4)
- Q30.0 Atresia das coanas| | Atresia @<@ de orifício nasal (anterior) (posterior)| Estenose congênita @>@
- Q30.1 Agenesia ou hipoplasia do nariz| | Ausência congênita do nariz
- Q30.2 Fissura, entalhe ou fenda nasal|
- Q30.3 Perfuração congênita do septo nasal|
- Q30.8 Outras malformações congênitas do nariz| | Anomalia congênita da parede dos seios paranasais| Nariz supranumerário
- Q30.9 Malformação congênita não especificada do nariz|
- Q31.- Malformações congênitas da laringe|
- Q31.0 Pterígio da laringe| | Pterígio da laringe:| - SOE| - glótico| - subglótico
- Q31.1 Estenose subglótica congênita|
- Q31.2 Hipoplasia da laringe|
- Q31.3 Laringocele|
- Q31.4 Estridor congênito da laringe| | Estridor congênito (laríngeo) SOE

- Q31.8 Outras malformações congênicas da laringe| | @<@ da cartilagem cricóide| Agenesia @#@ da epiglote| Atresia @#@ da glote| Ausência @#@ da laringe| @>@ da cartilagem tireóide| Estenose congênita de laringe NCOP| Fissura (da):| - cartilagem tireóide| - epiglote| - posterior da cartilagem cricóide
- Q31.9 Malformação congênita não especificada da laringe|
- Q32.- Malformações congênicas da traquéia e dos brônquios| \ Bronquectasia congênita (Q33.4)
- Q32.0 Traqueomalácia congênita|
- Q32.1 Outras malformações congênicas da traquéia| | Anomalia da cartilagem traqueal| Atresia da traquéia| Dilatação @<@ | Estenose @#@ congênita da traquéia| Malformação @>@ | Traqueocele congênita
- Q32.2 Broncomalácia congênita|
- Q32.3 Estenose congênita dos brônquios|
- Q32.4 Outras malformações congênicas dos brônquios| | Agenesia @<@ | Atresia @#@ | Ausência @#@ dos brônquios| Malformação @#@ | Divertículo SOE @>@
- Q33.- Malformações congênicas do pulmão|
- Q33.0 Pulmão cístico congênito| | Doença:| - cística @<@ congênita do pulmão| - policística @>@ | Pulmão em casa de abelha, congênita\ Doença pulmonar cística adquirida ou não especificada (J98.4)
- Q33.1 Lobo pulmonar supranumerário|
- Q33.2 Seqüestro pulmonar|
- Q33.3 Agenesia do pulmão| | Ausência do pulmão (lobo)
- Q33.4 Bronquectasia congênita|
- Q33.5 Tecido ectópico intrapulmonar|
- Q33.6 Hipoplasia e displasia do pulmão| \ Hipoplasia pulmonar associada com gestação curta (P28.0)
- Q33.8 Outras malformações congênicas do pulmão|
- Q33.9 Malformação congênita não especificada do pulmão|
- Q34.- Outras malformações congênicas do aparelho respiratório|
- Q34.0 Anomalia da pleura|
- Q34.1 Cisto congênito do mediastino|
- Q34.8 Outras malformações congênicas especificadas do aparelho respiratório| | Atresia da nasofaringe
- Q34.9 Malformação congênita não especificada do aparelho respiratório| | Anomalia @<@ congênita de órgão respiratório| Ausência @>@
- Q35.- Fenda palatina| | Fissura palatina| Palatosquise\ Fenda palatina com fenda labial (Q37.-)
- Q35.1 Fenda do pálato duro|
- Q35.3 Fenda do pálato mole|
- Q35.5 Fenda dos pálatos duro e mole|
- Q35.6 Fenda mediana do pálato|
- Q35.7 Fenda da úvula|
- Q35.9 Fenda palatina não especificada| | Pálato fendido SOE

- Q36.- Fenda labial| | Fissura congênita do lábio| Lábio leporino| Queilosquise\ Fenda labial com fenda palatina (Q37.-)
- Q36.0 Fenda labial bilateral|
- Q36.1 Fenda labial mediana|
- Q36.9 Fenda labial unilateral| | Fenda labial SOE
- Q37.- Fenda labial com fenda palatina|
- Q37.0 Fenda do céu da boca duro com fenda labial bilateral|
- Q37.1 Fenda do céu da boca duro com fenda labial unilateral| | Fenda do céu da boca duro com fenda labial SOE
- Q37.2 Fenda do céu da boca mole com fenda labial bilateral|
- Q37.3 Fenda do céu da boca mole com fenda labial unilateral| | Fenda do céu da boca mole com fenda labial SOE
- Q37.4 Fenda dos céus da boca duro e mole com fenda labial bilateral|
- Q37.5 Fenda dos céus da boca duro e mole com fenda labial unilateral| | Fenda dos céus da boca duro e mole com fenda labial SOE
- Q37.8 Fenda do céu da boca com fenda labial bilateral, não especificada|
- Q37.9 Fenda do céu da boca com fenda labial unilateral, não especificada| | Fenda palatina com fenda labial SOE
- Q38.- Outras malformações congênitas da língua, da boca e da faringe| \ Macrostomia (Q18.4)| Microstomia (Q18.5)
- Q38.0 Malformações congênitas dos lábios, não classificadas em outra parte| | Fístula congênita do lábio| Malformação labial congênita SOE| Síndrome de Van der Woude\ Fenda labial (Q36.-)| - com fenda palatina (Q37.-)| Macroqueilia (Q18.6)| Microqueilia (Q18.7)
- Q38.1 Anquiloglossia| | Língua presa
- Q38.2 Macroglossia|
- Q38.3 Outras malformações congênitas da língua| | Aderência @<@ | Fissura @#@ congênita da língua| Malformação SOE @>@ | Aglossia| Hipoglossia| Hipoplasia da língua| Língua bífida| Microglossia
- Q38.4 Malformações congênitas das glândulas e dutos salivares| | Atresia @<@ de glândulas ou de dutos salivares| Ausência @>@ | Fístula salivar congênita| Glândulas ou dutos salivares supranumerários
- Q38.5 Malformações congênitas do céu da boca não classificadas em outra parte| | Ausência da úvula| Malformação congênita do céu da boca SOE| Céu da boca em ogiva\ Fenda palatina (Q35.-)| - com fenda labial (Q37.-)
- Q38.6 Outras malformações congênitas da boca| | Malformação congênita da boca SOE
- Q38.7 Bolsa faríngea| | Divertículo da faringe\ Síndrome da bolsa faríngea (D82.1)
- Q38.8 Outras malformações congênitas da faringe| | Malformação congênita da faringe SOE
- Q39.- Malformações congênitas do esôfago|
- Q39.0 Atresia de esôfago, sem fístula| | Atresia do esôfago SOE
- Q39.1 Atresia de esôfago, com fístula traqueoesofágica| | Atresia de esôfago com fístula broncoesofágica

- Q39.2 Fístula traqueoesofágica congênita, sem atresia| | Fístula traqueoesofágica congênita SOE
- Q39.3 Estenose congênita e estreitamento congênito do esôfago|
- Q39.4 Pterígio do esôfago|
- Q39.5 Dilatação congênita do esôfago|
- Q39.6 Divertículo do esôfago| | Bolsa esofágica
- Q39.8 Outras malformações congênitas do esôfago| | Ausência @<@ | Deslocamento congênito @#@ do esôfago| Duplicação @>@
- Q39.9 Malformação congênita não especificada do esôfago|
- Q40.- Outras malformações congênitas do trato digestivo superior|
- Q40.0 Estenose hipertrófica congênita do piloro| | Constrição @<@ | Espasmo @#@ | Estenose @#@ congênita(o) ou infantil do piloro| Estreitamento @#@ | Hipertrofia @>@
- Q40.1 Hérnia congênita de hiato| | Deslocamento da cárdia através do hiato esofágico\ Hérnia diafragmática congênita (Q79.0)
- Q40.2 Outras malformações congênitas especificadas do estômago| | Deslocamento do estômago congênito| Divertículo congênito do estômago| Duplicação do estômago| Estômago em ampulheta, congênito| Megalogastría| Microgastría
- Q40.3 Malformação congênita não especificada do estômago|
- Q40.8 Outras malformações congênitas especificadas do trato digestivo superior|
- Q40.9 Malformação congênita não especificada do trato digestivo superior| | Anomalia @<@ congênita SOE do trato digestivo superior| Deformidade @>@
- Q41.- Ausência, atresia e estenose congênita do intestino delgado| | Obstrução, oclusão e estreitamento congênito(a) do intestino delgado ou intestino SOE\ Íleo meconial (E84.1)
- Q41.0 Ausência, atresia e estenose congênita do duodeno|
- Q41.1 Ausência, atresia e estenose congênita do jejuno| | Imperfuração do jejuno| Síndrome da casca da maçã ["apple peel syndrome"]
- Q41.2 Ausência, atresia e estenose congênita do íleo|
- Q41.8 Ausência, atresia e estenose congênita de outras partes especificadas do intestino delgado|
- Q41.9 Ausência, atresia e estenose congênita do intestino delgado, sem especificação de localização| | Ausência, atresia e estenose congênita do intestino SOE
- Q42.- Ausência, atresia e estenose congênita do cólon| | Obstrução, oclusão e estreitamento congênito(a) do cólon (intestino grosso)
- Q42.0 Ausência, atresia e estenose congênita do reto, com fístula|
- Q42.1 Ausência, atresia e estenose congênita do reto, sem fístula| | Imperfuração do reto
- Q42.2 Ausência, atresia e estenose congênita do ânus, com fístula|
- Q42.3 Ausência, atresia e estenose congênita do ânus, sem fístula| | Imperfuração anal
- Q42.8 Ausência, atresia e estenose congênita de outras partes do cólon (intestino grosso)|
- Q42.9 Ausência, atresia e estenose congênita de partes não especificadas do cólon (intestino grosso)|
- Q43.- Outras malformações congênitas do intestino|

- Q43.0 Divertículo de Meckel| | Persistência do canal:| - ônfalo-mesentérico| - vitelino
- Q43.1 Doença de Hirschsprung| | Aganglionose| Megacolo congênito (agangliônico)
- Q43.2 Outras transtornos funcionais congênitos do cólon| | Dilatação congênita do cólon
- Q43.3 Malformações congênitas da fixação do intestino| | Aderências e bridas congênitas:| -  
epiplóicas anômalas| - peritoniais| Má-rotação do cólon| Membrana de Jackson| Mesentério  
universal| Rotação:| - ausente @<@ | - incompleta @#@ do ceco e do cólon| - insuficiente  
@>@
- Q43.4 Duplicação do intestino|
- Q43.5 Ânus ectópico|
- Q43.6 Fístula congênita do reto e do ânus| \ Com ausência, atresia ou estenose (Q42.0, Q42.2)|  
Fístula congênita:| - retovaginal (Q52.2)| - uretrorretal (Q64.7)| Fístula pilonidal (L05.-)
- Q43.7 Persistência de cloaca| | Cloaca SOE
- Q43.8 Outras malformações congênitas especificadas do intestino| | Divertículo congênito do  
intestino| Diverticulite congênita do cólon| Dolicocólon| Mega-apêndice| Megaduodeno|  
Microcólon| Síndrome da alça cega, congênita| Transposição do:| - apêndice| - cólon| -  
intestino
- Q43.9 Malformação congênita não especificada do intestino|
- Q44.- Malformações congênitas da vesícula biliar, das vias biliares e do fígado|
- Q44.0 Agenesia, aplasia e hipoplasia da vesícula biliar| | Ausência congênita da vesícula biliar
- Q44.1 Outras malformações congênitas da vesícula biliar| | Malformação congênita da vesícula  
biliar SOE| Vesícula biliar intra-hepática
- Q44.2 Atresia das vias biliares|
- Q44.3 Estenose e estreitamento congênitos das vias biliares|
- Q44.4 Cisto do colédoco|
- Q44.5 Outras malformações congênitas das vias biliares| | Canal hepático supranumerário|  
Duplicação do canal:| - biliar| - cístico| Malformação congênita das vias biliares SOE
- Q44.6 Doença cística do fígado| | Doença fibrocística do fígado
- Q44.7 Outras malformações congênitas do fígado| | Ausência do fígado @<@ | Hepatomegalia  
@#@ congênita(o)| Malformação do fígado SOE @>@ | Fígado supranumerário| Síndrome  
de Alagille
- Q45.- Outras malformações congênitas do aparelho digestivo| \ Hérnia congênita (do):| -  
diafragma (Q79.0)| - hiato (Q40.1)
- Q45.0 Agenesia, aplasia e hipoplasia do pâncreas| | Ausência congênita do pâncreas
- Q45.1 Pâncreas anular|
- Q45.2 Cisto pancreático congênito|
- Q45.3 Outras malformações congênitas do pâncreas e do duto pancreático| | Malformação  
congênita do pâncreas ou do duto pancreático SOE| Pâncreas supranumerário\ Diabetes  
mellitus:| - congênito (E10.-)| - neonatal (P70.2)| Doença fibrocística do pâncreas (E84.-)
- Q45.8 Outras malformações congênitas especificadas do aparelho digestivo| | Ausência  
(completa) (parcial) do trato digestivo SOE| Duplicação @<@ dos órgãos digestivos SOE|  
Má-posição congênita @>@

- Q45.9 Malformação congênita não especificada do aparelho digestivo| | Anomalia @<@ | Malformação @#@ congênita SOE do aparelho digestivo| Deformidade @>@
- Q50.- Malformações congênitas dos ovários, das trompas de Falópio e dos ligamentos largos|
- Q50.0 Ausência congênita dos ovários| \ Síndrome de Turner (Q96.-)
- Q50.1 Cisto ovariano de desenvolvimento|
- Q50.2 Torsão congênita do ovário|
- Q50.3 Outras malformações congênitas do ovário| | Aplasia ovariana| Malformação congênita do ovário SOE| Ovário supranumerário
- Q50.4 Cisto embrionário da trompa de Falópio| | Cisto da fímbria ovariana
- Q50.5 Cisto embrionário do ligamento largo| | Cisto (de):| - canal de Gartner| - epoóforo| - paraovariano
- Q50.6 Outras malformações congênitas das trompas de Falópio e dos ligamentos largos| | Atresia @<@ das trompas de Falópio| Ausência @#@ e dos ligamentos largos| Presença supranumerária @>@ | Malformação congênita das trompas de Falópio e dos ligamentos largos SOE
- Q51.- Malformações congênitas do útero e do colo do útero|
- Q51.0 Agenesia e aplasia do útero| | Ausência congênita do útero
- Q51.1 Útero duplo com duplicação do colo uterino e da vagina|
- Q51.2 Outra duplicação do útero| | Útero duplo SOE
- Q51.3 Útero bicórneo|
- Q51.4 Útero unicórneo|
- Q51.5 Agenesia e aplasia do colo do útero| | Ausência congênita do colo do útero
- Q51.6 Cisto embrionário do colo do útero|
- Q51.7 Fístula congênita útero-digestiva ou útero-urinária|
- Q51.8 Outras malformações congênitas do útero e do colo do útero| | Hipoplasia do útero e do colo do útero
- Q51.9 Malformação congênita não especificada do útero e do colo do útero SOE|
- Q52.- Outras malformações congênitas dos órgãos genitais femininos|
- Q52.0 Ausência congênita da vagina|
- Q52.1 Duplicação da vagina| | Vagina septada\ Duplicação da vagina com duplicação do útero e do colo do útero (Q51.1)
- Q52.2 Fístula reto-vaginal congênita| \ Cloaca (Q43.7)
- Q52.3 Imperfuração do hímen|
- Q52.4 Outras malformações congênitas da vagina| | Cisto (do):| - canal de Nuck, congênito| - embrionário vaginal| Malformação congênita da vagina SOE
- Q52.5 Fusão dos lábios vulvares|
- Q52.6 Malformação congênita do clitóris|
- Q52.7 Outras malformações congênitas da vulva| | Ausência @<@ | Cisto @#@ congênita da vulva| Malformação SOE @>@
- Q52.8 Outras malformações congênitas especificadas dos órgãos genitais femininos|

- Q52.9 Malformação congênita não especificada dos órgãos genitais femininos|
- Q53.- Testículo não-descido|
- Q53.0 Testículo ectópico| | Testículo ectópico, unilateral ou bilateral
- Q53.1 Testículo não-descido, unilateral|
- Q53.2 Testículo não-descido, bilateral|
- Q53.9 Testículo não-descido, não especificado| | Criptorquidia SOE
- Q54.- Hipospádias| \ Epispádias (Q64.0)
- Q54.0 Hipospádia balânica| | Hipospádia:| - coronal| - glandular
- Q54.1 Hipospádia peniana|
- Q54.2 Hipospádia penoscrotal|
- Q54.3 Hipospádia perineal|
- Q54.4 Corda venérea congênita|
- Q54.8 Outras hipospádias|
- Q54.9 Hipospádia não especificada|
- Q55.- Outras malformações congênitas dos órgãos genitais masculinos| \ Hidrocele congênita (P83.5)| Hipospádias (Q54.-)
- Q55.0 Ausência e aplasia do testículo| | Monorquidia
- Q55.1 Hipoplasia do(s) testículo(s) e do escroto| | Fusão dos testículos
- Q55.2 Outras malformações congênitas do(s) testículo(s) e do escroto| | Malformação congênita do(s) testículo(s) e do escroto SOE| Migração do testículo| Poliorquidia| Testículo retrátil
- Q55.3 Atresia do canal deferente|
- Q55.4 Outras malformações congênitas do canal deferente, do epidídimo, das vesículas seminais e da próstata| | Ausência ou aplasia (da) (do):| - cordão espermático| - próstata| Malformação congênita do canal deferente, do epidídimo, das vesículas seminais ou da próstata SOE
- Q55.5 Ausência e aplasia congênitas do pênis|
- Q55.6 Outras malformações congênitas do pênis| | Curvatura (lateral) do pênis| Hipoplasia do pênis| Malformação congênita do pênis SOE
- Q55.8 Outras malformações congênitas especificadas dos órgãos genitais masculinos|
- Q55.9 Malformação congênita não especificada dos órgãos genitais masculinos| | Anomalia @<@ | Malformação @#@ congênita SOE dos órgãos genitais masculinos| Deformidade @>@
- Q56.- Sexo indeterminado e pseudo-hermafroditismo| \ Pseudo-hermafroditismo:| - com anomalia cromossômica especificada (Q96-Q99)| - feminino, com transtorno adrenocortical (E25.-)| - masculino, com resistência a andrógenos (E34.5)
- Q56.0 Hermafroditismo não classificado em outra parte| | Ovotestis
- Q56.1 Pseudo-hermafroditismo masculino, não classificado em outra parte| | Pseudo-hermafroditismo masculino SOE
- Q56.2 Pseudo-hermafroditismo feminino, não classificado em outra parte| | Pseudo-hermafroditismo feminino SOE
- Q56.3 Pseudo-hermafroditismo não especificado|

- Q56.4 Sexo indeterminado, não especificado| | Genitália ambígua
- Q60.- Agenesia renal e outros defeitos de redução do rim| | Atrofia renal:| - congênita| - infantil| Ausência congênita do(s) rim(ns)
- Q60.0 Agenesia unilateral do rim|
- Q60.1 Agenesia bilateral do rim|
- Q60.2 Agenesia renal não especificada|
- Q60.3 Hipoplasia renal unilateral|
- Q60.4 Hipoplasia renal bilateral|
- Q60.5 Hipoplasia renal não especificada|
- Q60.6 Síndrome de Potter|
- Q61.- Doenças císticas do rim| \ Cisto adquirido do rim (N28.1)| Síndrome de Potter (Q60.6)
- Q61.0 Cisto congênito único do rim| | Cisto do rim (congênito) (único)
- Q61.1 Rim policístico, tipo infantil|
- Q61.2 Rim policístico, tipo adulto|
- Q61.3 Rim policístico não especificado|
- Q61.4 Displasia renal|
- Q61.5 Cisto medular do rim| | Rim em esponja SOE
- Q61.8 Outras doenças císticas do rim| | Degeneração ou doença fibrocística do rim| Rim fibrocístico
- Q61.9 Doença cística não especificada do rim| | Síndrome de Meckel-Gruber
- Q62.- Anomalias congênitas obstrutivas da pelve renal e malformações congênitas do ureter|
- Q62.0 Hidronefrose congênita|
- Q62.1 Atresia e estenose do ureter| | Impermeabilidade do ureter| Oclusão congênita (do) (da):| - junção pielo-uretérica| - orifício uretero-vesical| - ureter
- Q62.2 Megaureter congênito| | Dilatação congênita do ureter
- Q62.3 Outras anomalias obstrutivas da pelve renal e do ureter| | Ureterocele congênita
- Q62.4 Agenesia do ureter| | Ausência do ureter
- Q62.5 Duplicação do ureter| | Ureter:| - duplo| - supranumerário
- Q62.6 Má-posição do ureter| | Deslocamento @<@ | Desvio @#@ do ureter e do orifício ureteral| Ectopia @#@ | Implantação anômala @>@
- Q62.7 Refluxo vésico-uretero-renal congênito|
- Q62.8 Outras malformações congênitas do ureter| | Anomalia do ureter SOE
- Q63.- Outras malformações congênitas do rim| \ Síndrome nefrótica congênita (N04.-)
- Q63.0 Rim supranumerário|
- Q63.1 Rim lobulado, fundido ou em ferradura|
- Q63.2 Rim ectópico| | Deslocamento congênito do rim| Má-rotação do rim
- Q63.3 Rim hiperplásico e gigante|
- Q63.8 Outras malformações congênitas especificadas do rim| | Litíase renal congênita
- Q63.9 Malformação congênita não especificada do rim|

- Q64.- Outras malformações congênicas do aparelho urinário|
- Q64.0 Epispádias| \ Hipospádias (Q54.-)
- Q64.1 Extrofia vesical| | Ectopia vesical| Extroversão da bexiga
- Q64.2 Válvulas uretrais posteriores congênicas|
- Q64.3 Outras formas de atresia e de estenose de uretra e do colo da bexiga| | Estreitamento (da) (do):| - meato urinário @<@ | - orifício vésico-uretral @#@ congênita(o)| - uretra @>@ | Oclusão congênita do colo da bexiga| Uretra impéria
- Q64.4 Malformação do úraco| | Cisto @<@ | Persistência @#@ do úraco| Prolapso @>@
- Q64.5 Ausência congênita da bexiga e da uretra|
- Q64.6 Divertículo congênito da bexiga|
- Q64.7 Outras malformações congênicas da bexiga e da uretra| | Fístula uretrorretal congênita| Hérnia congênita da bexiga| Malformação congênita da bexiga ou da uretra SOE| Meato urinário @<@ dupla(o)| Uretra @>@ | Prolapso congênito (da) (do):| - bexiga (mucosa)| - meato urinário| - uretra| Bexiga @<@ supranumerária| Uretra @>@
- Q64.8 Outras malformações congênicas especificadas do aparelho urinário|
- Q64.9 Malformação congênita não especificada do aparelho urinário| | Anomalia @<@ congênita SOE do aparelho urinário| Deformidade @>@
- Q65.- Malformações congênicas do quadril| \ Quadril estalante (R29.4)
- Q65.0 Luxação congênita unilateral do quadril|
- Q65.1 Luxação congênita bilateral do quadril|
- Q65.2 Luxação congênita não especificada do quadril|
- Q65.3 Subluxação congênita unilateral do quadril|
- Q65.4 Subluxação congênita bilateral do quadril|
- Q65.5 Subluxação congênita não especificada do quadril|
- Q65.6 Quadril instável| | Quadril:| - luxável| - subluxável
- Q65.8 Outras deformidades congênicas do quadril| | Anteversão do colo do fêmur| Coxa:| - valga @<@ congênita| - vara @>@ | Displasia acetabular congênita
- Q65.9 Deformidade congênita não especificada do quadril|
- Q66.- Deformidades congênicas do pé| \ Deformidades em:| - valgo, adquiridas (M21.0)| - varo, adquiridas (M21.1)| Malformações do pé com redução de tamanho (Q72.-)
- Q66.0 Pé torto equinovo|
- Q66.1 Pé torto calcaneovo|
- Q66.2 Metatarso varo|
- Q66.3 Outras deformidades congênicas dos pés em varo| | Hálux varo congênito
- Q66.4 Pé torto calcaneovalgo| | Palipes calcaneovalgo
- Q66.5 Pé chato congênito| | Pé chato:| - congênito| - espástico (evertido)| - rígido
- Q66.6 Outras deformidades congênicas dos pés em valgo| | Metatarso valgo
- Q66.7 Pé cavo|
- Q66.8 Outras deformidades congênicas do pé| | Astrágalo vertical| Coalescência tarsal| Pé em martelo, congênito| Pé torto:| - SOE| - assimétrico| Talipes SOE

- Q66.9 Deformidade congênita não especificada do pé|
- Q67.- Deformidades osteomusculares congênitas da cabeça, da face, da coluna e do tórax| \ Síndrome(s) (de):| - malformação congênita classificadas em Q87.-| - Potter (Q60.6)
- Q67.0 Assimetria facial|
- Q67.1 Deformidade facial por compressão|
- Q67.2 Dolicocefalia|
- Q67.3 Plagiocefalia|
- Q67.4 Outras deformidades congênitas do crânio, da face e da mandíbula| | Atrofia ou hipertrofia hemifacial| Depressões dos ossos do crânio| Desvio congênito do septo nasal| Nariz esmagado ou curvado congênito\ Anomalias dentofaciais [inclusive a maloclusão] (K07.-)| Nariz em sela sífilítico (A50.5)
- Q67.5 Deformidades congênitas da coluna vertebral| | Escoliose congênita:| - SOE| - postural\ Escoliose:| - idiopática infantil (M41.0)| - devida à malformação óssea congênita (Q76.3)
- Q67.6 Tórax escavado| | Tórax em barril congênito
- Q67.7 Tórax carinado| | Tórax em peito de pomba congênito
- Q67.8 Outras deformidades congênitas do tórax| | Deformidade congênita da parede torácica SOE
- Q68.- Outras deformidades osteomusculares congênitas| \ Defeitos por redução do(s) membro(s) (Q71-Q73)
- Q68.0 Deformidade congênita do músculo esternocleidomastoideu| | Contratura do (músculo) esternocleidomastoideu| Torcicolo congênito (esternomastoideu)| Tumor (congênito) esternomastoideu
- Q68.1 Deformidade congênita da mão| | Mão em espada (congênita)| Mão em pá congênita
- Q68.2 Deformidade congênita do joelho| | Joelho recurvado congênito| Luxação congênita do joelho
- Q68.3 Encurvamento congênito do fêmur| \ Anteversão (do colo) do fêmur (Q65.8)
- Q68.4 Encurvamento congênito da tíbia e da perônio [fíbula]|
- Q68.5 Encurvamento congênito de ossos longos não especificados do membro inferior|
- Q68.8 Outras deformidades osteomusculares congênitas| | Deformidade congênita (da) (do):| - antebraço| - clavícula| - cotovelo| - escápula| Luxação congênita do:| - cotovelo| - ombro
- Q69.- Polidactilia|
- Q69.0 Dedo(s) da mão supranumerário(s)|
- Q69.1 Polegar(es) supranumerário(s)|
- Q69.2 Artelho(s) supranumerário(s)| | Hálux supranumerário
- Q69.9 Polidactilia não especificada| | Dedo(s) ou artelho(s) supranumerário(s) SOE
- Q70.- Sindactilia|
- Q70.0 Coalescência dos dedos (dedos da mão fundidos)| | Sindactilia complexa dos dedos com sinostose
- Q70.1 Dedos palmados| | Sindactilia simples dos dedos sem sinostose
- Q70.2 Coalescência dos artelhos (artelhos fundidos)| | Sindactilia complexa dos artelhos com sinostose

- Q70.3 Artelhos palmados| | Sindactilia simples sem sinostose
- Q70.4 Polissindactilia|
- Q70.9 Sindactilia não especificada| | Coalescência das falanges SOE
- Q71.- Defeitos, por redução, do membro superior|
- Q71.0 Ausência congênita completa do(s) membro(s) superior(es)|
- Q71.1 Ausência congênita do braço e do antebraço, com mão presente|
- Q71.2 Ausência congênita do antebraço e da mão|
- Q71.3 Ausência congênita da mão e de dedo(s)|
- Q71.4 Defeito de redução longitudinal do rádio| | Mão em clava (congênita)| Mão radial
- Q71.5 Defeito de redução longitudinal do cúbito [ulna]|
- Q71.6 Mão em garra de lagosta|
- Q71.8 Outros defeitos de redução do membro superior| | Encurtamento congênito do(s) membro(s) superior(es)
- Q71.9 Defeito por redução do membro superior, não especificado|
- Q72.- Defeitos, por redução, do membro inferior|
- Q72.0 Ausência congênita completa do(s) membro(s) inferior(es)|
- Q72.1 Ausência congênita da coxa e da perna com pé presente|
- Q72.2 Ausência congênita da perna e do pé|
- Q72.3 Ausência congênita do pé e de artelho(s)|
- Q72.4 Defeito por redução longitudinal da tíbia| | Deficiência focal femoral proximal
- Q72.5 Defeito por redução longitudinal da tíbia|
- Q72.6 Defeito por redução longitudinal do perônio [fíbula]|
- Q72.7 Pé bífido|
- Q72.8 Outros defeitos por redução do(s) membro(s) inferior(es)| | Encurtamento congênito do(s) membro(s) inferior(es)
- Q72.9 Defeito não especificado por redução do membro inferior|
- Q73.- Defeitos por redução de membro não especificado|
- Q73.0 Ausência congênita de membro(s) não especificado(s)| | Amelia SOE
- Q73.1 Focomelia, membro(s) não especificado(s)| | Focomelia SOE
- Q73.8 Outros defeitos por redução de membro(s) não especificado(s)| | Defeito por redução longitudinal de membro(s) não especificado(s)| Ectromelia SOE @<@ | Hemimelia SOE @#@ de membro(s) não especificado(s)| Redução SOE @>@
- Q74.- Outras malformações congênicas dos membros| \ Defeito por redução do membro (Q71-Q73)| Polidactilia (Q69.-)| Sindactilia (Q70.-)
- Q74.0 Outras malformações congênicas do(s) membro(s) superiores, inclusive da cintura escapular| | Deformidade (de):| - Madelung| - Sprengel| Disostose cleidocraniana| Macrodactilia (dedos)| Ossos do carpo supranumerários| Polegar com três falanges| Pseudoartrose da clavícula congênita| Sinostose rádio-cubital [rádio-ulnar]
- Q74.1 Malformação congênita do joelho| | Ausência congênita de rótula| Joelho congênito:| - valgo| - varo| Luxação congênita da rótula [patela]| Rótula rudimentar\ Joelho recurvado

congênito (Q68.2)| Luxação congênita do joelho (Q68.2)| Síndrome da rótula em unha (Q87.2)

Q74.2 Outras malformações congênitas do(s) membro(s) inferiores, inclusive da cintura pélvica| | Fusão da articulação sacroilíaca @<@ | Malformação (do) @#@ congênita(o)| - (articulação) sacroilíaca @#@ | - tornozelo (articulação) @>@ \ Anteversão (do colo) do fêmur (Q65.8)

Q74.3 Artrogripose congênita múltipla|

Q74.8 Outras malformações congênitas especificadas de membro(s)|

Q74.9 Malformações congênitas não especificadas de membro(s)| | Anomalia congênita de membro(s) SOE

Q75.- Outras malformações congênitas dos ossos do crânio e da face| \ Anomalias dentofaciais[inclusive a maloclusão] (K07.-)| Deformidades osteomusculares da cabeça e da face (Q67.0-Q67.4)| Malformações congênitas da face SOE (Q18.-)| Malformações do crânio associadas a anomalias congênitas do cérebro tais como:| - anencefalia (Q00.0)| - encefalocele (Q01.-)| - hidrocefalia (Q03.-)| - microcefalia (Q02)| Síndromes de malformação congênita classificadas em Q87.-

Q75.0 Craniossinostose| | Acrocefalia| Fusão imperfeita do crânio| Oxicefalia| Trigonocefalia

Q75.1 Disostose craniofacial| | Doença de Crouzon

Q75.2 Hipertelorismo|

Q75.3 Macrocefalia|

Q75.4 Disostose mandíbulo-facial| | Síndrome de:| - Franceschetti| - Treacher Collins

Q75.5 Disostose óculo-mandibular|

Q75.8 Outras malformações congênitas especificadas dos ossos do crânio e da face| | Ausência congênita de ossos do crânio| Malformação congênita da fronte| Platibasia

Q75.9 Malformação congênita não especificada dos ossos do crânio e da face| | Anomalia congênita do(s):| - ossos da face SOE| - crânio SOE

Q76.- Malformações congênitas da coluna vertebral e dos ossos do tórax| \ Deformidades osteomusculares da coluna vertebral e do tórax (Q67.5-Q67.8)

Q76.0 Espinha bífida oculta| \ Espinha bífida (aberta) (cística) (Q05.-)| Meningocele (espinhal) (Q05.-)

Q76.1 Síndrome de Klippel-Feil| | Síndrome de fusão cervical

Q76.2 Espondilolistese congênita| | Espondilolise congênita\ Espondilólise (adquirida) (M43.0)| Espondilolistese (adquirida) (M43.1)

Q76.3 Escoliose congênita devida à malformação óssea congênita| | Fusão de hemivértebra ou falha de segmentação com escoliose

Q76.4 Outras malformações congênitas da coluna vertebral não-associadas com escoliose| | Ausência congênita de vértebra @<@ | Cifose congênita @#@ | Fusão congênita de vértebras @#@ | Hemivértebra @#@ | Lordose congênita @#@ não especificada ou não-associada à| Malformação congênita (articular) @#@ escoliose (da região) lombossacra| Malformação da coluna vertebral @#@ | Platispondilise @#@ | Vértebra supranumerária @>@

Q76.5 Costela cervical| | Costela supranumerária cervical

- Q76.6 Outras malformações congênicas das costelas| | Ausência de costela @<@ | Coalescência de costelas @#@ congênita| Malformação de costela SOE @#@ | Costela supranumerária @>@ \ Síndrome das costelas curtas (Q77.2)
- Q76.7 Malformação congênita do esterno| | Ausência congênita do esterno| Externo bífido
- Q76.8 Outras malformações congênicas dos ossos do tórax|
- Q76.9 Malformação congênita não especificada dos ossos do tórax|
- Q77.- Osteocondrodissiplasia com anomalias de crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral| \ Mucopolissacaridose (E76.0-E76.3)
- Q77.0 Acondrogenesia| | Hipocondrogenesia
- Q77.1 Nanismo tanatofórico|
- Q77.2 Síndrome das costelas curtas| | Displasia torácica asfixiante (síndrome de Jeune)
- Q77.3 Condrodissiplasia puntacta|
- Q77.4 Acondroplasia| | Hipocondroplasia
- Q77.5 Displasia diastrófica|
- Q77.6 Displasia condroectodérmica| | Síndrome de Ellis-van Creveld
- Q77.7 Displasia espondiloepifisária|
- Q77.8 Outras osteocondrodissiplasias com anomalias do crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral|
- Q77.9 Osteocondrodissiplasia não especificada com anomalias do crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral|
- Q78.- Outras osteocondrodissiplasias|
- Q78.0 Osteogênese imperfeita| | Fragilidade óssea| Osteopsatirose
- Q78.1 Displasia poliostótica fibrosa| | Síndrome de Albright(-McCune)(-Stenberg)
- Q78.2 Osteopetrose| | Síndrome de Albers-Schönberg
- Q78.3 Displasia diafisária progressiva| | Síndrome de Camurati-Engelman
- Q78.4 Encondromatose| | Doença de Ollier| Síndrome de Maffucci
- Q78.5 Displasia metafisária| | Síndrome de Pyle
- Q78.6 Exostoses congênicas múltiplas| | Aclasia diafisária
- Q78.8 Outras osteocondrodissiplasias especificadas| | Osteopoiquilose
- Q78.9 Osteocondrodissiplasia não especificada| | Condrodistrofia SOE| Osteodistrofia SOE
- Q79.- Malformações congênicas do sistema osteomuscular não classificadas em outra parte| \ Torcicolo (esternomastoideu) congênito (Q68.0)
- Q79.0 Hérnia diafragmática congênita| \ Hérnia congênita do hiato (Q40.1)
- Q79.1 Outras malformações congênicas do diafragma| | Ausência de diafragma| Eventração do diafragma| Malformação congênita do diafragma SOE
- Q79.2 Exonfalia| | Onfalocele\ Hérnia umbilical (K42.-)
- Q79.3 Gastrosquise|
- Q79.4 Síndrome do abdome em ameixa seca ("prune belly syndrome")|
- Q79.5 Outras malformações congênicas da parede abdominal| \ Hérnia umbilical (K42.-)

- Q79.6 Síndrome de Ehlers-Danlos|
- Q79.8 Outras malformações congênicas do sistema osteomuscular| | Amiotrofia congênita| Ausência de:| - músculo| - tendão| Bandas constrictivas congênicas| Encurtamento congênito de tendão| Músculo supranumerário| Síndrome de Poland
- Q79.9 Malformação congênita não especificada do sistema osteomuscular| | Anomalia SOE @<@ congênita do sistema osteomuscular SOE| Malformação SOE @>@
- Q80.- Ictiose congênita| \ Doença de Refsum (G60.1)
- Q80.0 Ictiose vulgar|
- Q80.1 Ictiose ligada ao cromossomo X|
- Q80.2 Ictiose lamelar| | Bebê colódio
- Q80.3 Eritrodermia ictiosiforme bulhosa congênita|
- Q80.4 Feto arlequim|
- Q80.8 Outras ictioses congênicas|
- Q80.9 Ictiose congênita não especificada|
- Q81.- Epidermólise bolhosa|
- Q81.0 Epidermólise bolhosa simples| \ Síndrome de Cockayne (Q87.1)
- Q81.1 Epidermólise bolhosa letal| | Síndrome de Herlitz
- Q81.2 Epidermólise bolhosa distrófica|
- Q81.8 Outras epidermólises bolhosas|
- Q81.9 Epidermólise bolhosa não especificada|
- Q82.- Outras malformações congênicas da pele| \ Acrodermatite enteropática (E83.2)| Cisto ou seio pilonidal (L05.-)| Porfiria eritropoiética congênita (E80.0)| Síndrome de Sturge-Weber(-Dimitri) (Q85.8)
- Q82.0 Linfedema hereditário|
- Q82.1 Xeroderma pigmentoso|
- Q82.2 Mastocitose| | Urticária pigmentosa\ Mastocitose maligna (C96.2)
- Q82.3 Incontinentia pigmenti|
- Q82.4 Displasia ectodérmica (anidrótica)| \ Síndrome de Ellis-van Creveld (Q77.6)
- Q82.5 Nevo não-neoplásico congênito| | Marca de nascença SOE| Nevo:| - flâmeco| - em morango| - mancha de vinho| - sangüíneo| - vascular SOE| - verrucoso\ Lentigo (L81.4)| Manchas café com leite (L81.3)| Nevo:| - SOE (D22.-)| - arâneo (I78.1)| - estelar (I78.1)| - melanocítico (D22.-)| - pigmentado (D22.-)
- Q82.8 Outras malformações congênicas especificadas da pele| | Acrocordon| Anomalias dos dermatoglifos| Ceratose folicular [Darier-White]| Ceratose palmo-plantar herdada| Cúteis laxa (hiperelástica)| Pênfigo familiar benigno [Hailey-Hailey]| Pregis palmares anormais\ Síndrome de Ehlers-Danlos (Q79.6)
- Q82.9 Malformação congênita não especificada da pele|
- Q83.- Malformações congênicas da mama| \ Ausência do músculo peitoral (Q79.8)
- Q83.0 Ausência congênita da mama com ausência do mamilo|
- Q83.1 Mama supranumerária| | Mama acessória
- Q83.2 Ausência de mamilo|

- Q83.3 Mamilo acessório| | Mamilo supranumerário
- Q83.8 Outras malformações congênicas da mama| | Hipoplasia mamária
- Q83.9 Malformação congênita não especificada da mama|
- Q84.- Outras malformações congênicas do tegumento|
- Q84.0 Alopecia congênita| | Atricose congênita
- Q84.1 Alterações morfológicas congênicas dos cabelos não classificadas em outra parte| | Cabelos em conta| Monilêtrix| Pili annulati\ Síndrome dos cabelos em palha de ferro de Menkes (E83.0)
- Q84.2 Outras malformações congênicas dos cabelos| | Hipertricose congênita| Lanugo persistente| Malformações congênicas dos cabelos SOE
- Q84.3 Anoníquia| \ Síndrome da rótula em unha (Q87.2)
- Q84.4 Leuconíquia congênita|
- Q84.5 Hipertrofia e alargamento das unhas| | Onicaxia congênita| Paquioníquia
- Q84.6 Outras malformações congênicas das unhas| | Coiloníquia @<@ congênita(o)| Hipocratismo @>@ | Malformação congênita das unhas SOE
- Q84.8 Outras malformações congênicas especificadas do tegumento| | Aplasia congênita da cútis
- Q84.9 Malformação congênita não especificada do tegumento| | Anomalia SOE @<@ congênita do tegumento SOE| Malformação SOE @>@
- Q85.- Facomatoses não classificadas em outra parte| \ Ataxia-telangiectasia [Louis-Bar] (G11.3)| Disautonomia familiar [Riley-Day] (G90.1)
- Q85.0 Neurofibromatose (não-maligna)| | Doença de von Recklinghausen
- Q85.1 Esclerose tuberosa| | Doença de Bourneville| Epiloia
- Q85.8 Outras facomatoses não classificadas em outra parte| | Síndrome de:| - Peutz-Jeghers| - Sturge-Weber(-Dimitri)| - von Hippel-Lindau\ Síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
- Q85.9 Facomatose não especificada| | Hamartose SOE
- Q86.- Síndromes com malformações congênicas devidas a causas exógenas conhecidas, não classificadas em outra parte| \ Efeitos não-teratogênicos de substâncias transmitidas por via transplacentária ou pelo leite materno (P04.-)| Hipotireoidismo ligado à carência de iodo (E00-E02)
- Q86.0 Síndrome fetal alcoólico (dismórfico)|
- Q86.1 Síndrome fetal devida à hidantoína| | Síndrome de Meadow
- Q86.2 Dismorfismo devido ao Warfarin|
- Q86.8 Outras síndromes com malformações congênicas devidas a causas exógenas conhecidas|
- Q87.- Outras síndromes com malformações congênicas que acometem múltiplos sistemas|
- Q87.0 Síndromes com malformações congênicas afetando predominantemente o aspecto da face| | Acrocefalopolissindactilia| Acrocefalossindactilia [Apert]| Ciclopia| Rosto de assobio| Síndrome (de):| - criptoftálmica| - Goldenhar| - Moebius| - oro-facio-digital| - Robin
- Q87.1 Síndromes com malformações congênicas associadas predominantemente com nanismo| | Síndrome de:| - Aarskog| - Cockayne| - De Lange| - Dubowitz| - Noonan| - Prader-Willi| - Robinow-Silverman-Smith| - Russell-Silver| - Seckel| - Smith-Lemli-Opitz\ Síndrome de Ellis-van Creveld (Q77.6)

- Q87.2 Síndromes com malformações congênitas afetando predominantemente os membros| | Síndrome de:| - Holt-Oram| - Klippel-Trenaunay-Weber| - rótula em unha| - Rubinstein-Taybi| - sirenomelia| - trombocitopenia com ausência de rádio
- Q87.3 Síndromes com malformações congênitas com hipercrecimento precoce| | Síndrome de:| - Beckwith-Wiedermann| - Sotos| - Weaver
- Q87.4 Síndrome de Marfan|
- Q87.5 Outras síndromes com malformações congênitas com outras alterações do esqueleto|
- Q87.8 Outras síndromes com malformações congênitas especificadas, não classificadas em outra parte| | Síndrome de:| - Alport| - Laurence-Moon(-Bardet)-Biedl| - Zellweger
- Q89.- Outras malformações congênitas não classificadas em outra parte|
- Q89.0 Malformações congênitas do baço| | Asplenia (congênita)| Esplenomegalia congênita\ Isomerismo dos apêndices atriais (com asplenia ou polisplenia) (Q20.6)
- Q89.1 Malformações congênitas das supra-renais| \ Hiperplasia supra-renal congênita (E25.0)
- Q89.2 Malformações congênitas de outras glândulas endócrinas| | Cisto tireoglosso| Persistência do canal tireoglosso| Malformação congênita da tireóide ou da paratireóide
- Q89.3 Situs inversus| | Dextrocardia com situs inversus| Disposição atrial em espelho com situs inversus| Situs inversus ou transversus:| - abdominal| - torácico| Transposição das vísceras:| - abdominais| - torácicas\ Dextrocardia SOE (Q24.0)
- Q89.4 Reunião de gêmeos| | Craniopago| Dicéfalo| Monstro duplo| Pigópago| Toracópago
- Q89.7 Malformações congênitas múltiplas, não classificadas em outra parte| | Anomalia SOE @<@ | Malformações SOE @#@ múltipla(s) congênita(s)| Monstro SOE @>@ \ Síndromes com malformações congênitas que acometem múltiplos sistemas (Q87.-)
- Q89.8 Outras malformações congênitas especificadas|
- Q89.9 Malformações congênitas não especificadas| | Anomalia congênita SOE| Deformidade congênita SOE
- Q90.- Síndrome de Down|
- Q90.0 Trissomia 21, não-disjunção meiótica|
- Q90.1 Trissomia 21, mosaicismo (não-disjunção mitótica)|
- Q90.2 Trissomia 21, translocação|
- Q90.9 Síndrome de Down não especificada| | Trissomia 21 SOE
- Q91.- Síndrome de Edwards e síndrome de Patau|
- Q91.0 Trissomia 18, não-disjunção meiótica|
- Q91.1 Trissomia 18, mosaicismo cromossômico (não-disjunção mitótica)|
- Q91.2 Trissomia 18, translocação|
- Q91.3 Síndrome de Edwards não especificada|
- Q91.4 Trissomia 13, não-disjunção meiótica|
- Q91.5 Trissomia 13, mosaicismo cromossômico (não-disjunção mitótica)|
- Q91.6 Trissomia 13, translocação|
- Q91.7 Síndrome de Patau não especificada|

- Q92.- Outras trissomias e trissomias parciais dos autossomos, não classificadas em outra parte|  
| Translocações e inserções não-equilibradas\ Trissomias dos cromossomos 13, 18 e 21  
(Q90-Q91)
- Q92.0 Trissomia de um cromossomo inteiro, não-disjunção meiótica|
- Q92.1 Trissomia de um cromossomo inteiro, mosaicismo cromossômico (não-disjunção mitótica)|
- Q92.2 Trissomia parcial major| | Duplicação de braço completo ou de mais
- Q92.3 Trissomia parcial minor| | Duplicação de menos de braço completo
- Q92.4 Duplicações vistas somente na prometáfase|
- Q92.5 Duplicação com outros rearranjos complexos|
- Q92.6 Cromossomos marcadores suplementares|
- Q92.7 Triploidia e poliploidia|
- Q92.8 Outras trissomias especificadas e trissomias parciais dos autossomos|
- Q92.9 Trissomia e trissomia parcial não especificada dos autossomos|
- Q93.- Monossomias e deleções dos autossomos, não classificadas em outra parte|
- Q93.0 Monossomia de cromossomo inteiro, não-disjunção meiótica|
- Q93.1 Monossomia de cromossomo inteiro, mosaicismo cromossômico (não-disjunção mitótica)|
- Q93.2 Cromossomo substituído por anel ou dicêntrico|
- Q93.3 Deleção do braço curto do cromossomo 4| | Síndrome de Wolff-Hirschorn
- Q93.4 Deleção do braço curto do cromossomo 5| | Síndrome do grito do gato ("cri-du-chat")
- Q93.5 Outras deleções parciais de cromossomo|
- Q93.6 Deleções vistas somente na prometáfase|
- Q93.7 Deleções com outros rearranjos complexos|
- Q93.8 Outras deleções dos autossomos|
- Q93.9 Deleções não especificadas dos autossomos|
- Q95.- Rearranjos equilibrados e marcadores estruturais, não classificados em outra parte| |  
Translocações e inserções recíprocas robertsonianas e equilibradas
- Q95.0 Translocação ou inserção equilibrada em sujeito normal|
- Q95.1 Inversão cromossômica em sujeito normal|
- Q95.2 Rearranjo autossômico equilibrado em sujeito anormal|
- Q95.3 Rearranjo sexual/autossômico equilibrado em sujeito anormal|
- Q95.4 Sujeito com marcador de heterocromatina|
- Q95.5 Sujeito com sítio autossômico frágil|
- Q95.8 Outros rearranjos e marcadores equilibrados|
- Q95.9 Rearranjos e marcadores equilibrados não especificados|
- Q96.- Síndrome de Turner| \ Síndrome de Noonan (Q87.1)
- Q96.0 Cariótipo 45, X|
- Q96.1 Cariótipo 46, X iso (Xq)|
- Q96.2 Cariótipo 46, X com cromossomo sexual anormal, salvo iso (Xq)|

- Q96.3 Mosaicismo cromossômico, 45, X/46, XX ou XY|
- Q96.4 Mosaicismo cromossômico, 45, X/outra(s) linhagens celular(es) com cromossomo sexual anormal|
- Q96.8 Outras variantes da síndrome de Turner|
- Q96.9 Síndrome de Turner não especificada|
- Q97.- Outras anomalias dos cromossomos sexuais, fenótipo feminino, não classificadas em outra parte| \ Síndrome de Turner (Q96.-)
- Q97.0 Cariótipo 47, XXX|
- Q97.1 Mulher com mais de três cromossomos X|
- Q97.2 Mosaicismo cromossômico, linhagens com diversos números de cromossomos X|
- Q97.3 Mulher com cariótipo 46, XY|
- Q97.8 Outras anomalias especificadas dos cromossomos sexuais, fenótipo feminino|
- Q97.9 Anomalias não especificadas dos cromossomos sexuais, fenótipo feminino|
- Q98.- Outras anomalias dos cromossomos sexuais, fenótipo masculino, não classificadas em outra parte|
- Q98.0 Síndrome de Klinefelter, cariótipo 47, XXY|
- Q98.1 Síndrome de Klinefelter, homem com mais de dois cromossomos X|
- Q98.2 Síndrome de Klinefelter, homem com cariótipo 46, XX|
- Q98.3 Outro homem com cariótipo 46, XX|
- Q98.4 Síndrome de Klinefelter não especificada|
- Q98.5 Cariótipo 47, XYY|
- Q98.6 Homem com cromossomos sexuais de estrutura anormal|
- Q98.7 Homem com mosaicismo dos cromossomos sexuais|
- Q98.8 Outras anomalias especificadas dos cromossomos sexuais, fenótipo masculino|
- Q98.9 Anomalias não especificadas dos cromossomos sexuais, fenótipo masculino|
- Q99.- Outras anomalias dos cromossomos, não classificadas em outra parte|
- Q99.0 Quimera 46, XX/46, XY| | Quimera 46, XX/46, XY hermafrodita verdadeiro
- Q99.1 Hermafrodite verdadeiro 46, XX| | Disgenesia gonadal pura| 46, XX com gônadas vestigiais| 46, XY com gônadas vestigiais
- Q99.2 Cromossomo X frágil| | Síndrome do cromossomo X frágil
- Q99.8 Outras anomalias cromossômicas especificadas|
- Q99.9 Anomalia cromossômica não especificada|

**BIBLIOGRAFIA****CITADA E COMPLEMENTAR**

- Almeida MF, Alencar GP, França Jr. I, Novaes HMD, Siqueira AAF, Schoeps D et al. 2006. Validation of birth certificates based on data from a case-control study. *Cad Saude Publica* 22:643-652.
- Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: The Latin American Collaborative Study of Congenital Malformations. 2004. *Community Genetics* 7: 76-94.
- Castilla EE, Luquetti DV. Brazil: public health genomics. *Public Health Genomics* 12: 53-58; 2008.
- CID.10: Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde. Décima Revisão. Organização Mundial da Saúde. Centro Colaborador da OMS para a Classificação de Doenças em Português. Universidade de São Paulo. São Paulo. 1997.
- ECLAMC: Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas. Manual Operacional; Edição 2010; Instituto Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro. 2010.
- Furquim de Almeida M, Pereira Alencar G, França Jr I, Dutilh Novaes HM, Franco de Siqueira AA, Schoeps D, Campbell D, Cunha Rodrigues L. 2006. Validade das informações das declarações de nascidos vivos com base em estudo de caso-controlado. *Cadernos de Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 22:643-652.
- Guerra FA, Llerena JC, Jr., Gama SG, Cunha CB, Theme Filha MM. 2008. [Reliability of birth defect data on birth certificates of Rio de Janeiro, Brazil, 2004.] (Portuguese). *Cad Saude Publica* 24:438-446.
- Hexter AC, Harris JA, Roeper P, Croen LA, Krueger P, Gant D. 1990. Evaluation of the hospital discharge diagnoses index and the birth certificate as sources of information on birth defects. *Public Health Rep.* 105:296-307.

ICBDMS: International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. 1991. Congenital Malformations Worldwide. Amsterdam: Elsevier. pp 41, 47, 53.

ICBDSR: International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. Annual Report 2007. Definitions of the Reported Malformations.

<http://www.icbdsr.org/filebank/documents/ar2005/Report2007.pdf>

Luquetti, DV, Dutra MG, Orioli IM, Castilla EE. Surveillance and prevention of birth defects in Brazil: The ECLAMC and the Brazilian notification certificate. pp.27; FC.068. 3rd. International Conference of Birth Defects in the Developing World. Rio de Janeiro, Brazil, 17-21 June 2007.

Luquetti DV, Koifman RJ. Quality of reporting on birth defects in birth certificates: case study from a Brazilian reference hospital. *Cad Saude Publica*. 2009 Aug;25(8):1721-31.

Romero DE, Cunha CB. 2007. Evaluation of quality of epidemiological and demographic variables in the Live Births Information System, 2002. *Cad Saude Publica* 23:701-714.

São Paulo (cidade). Secretaria Municipal da Saúde. Coordenação de Epidemiologia e Informação – CEInfo. Declaração de Nascido Vivo: Campo 34 - Manual de Anomalias Congênicas. São Paulo: Secretaria Municipal da Saúde, 2008. 50p.

Theme Filha MM, Gama SG, Cunha CB, Leal MC. 2004. Reliability of birth certificate data in Rio de Janeiro, Brazil, 1999-2001. *Cad Saude Publica* 20: Suppl 1:S83-S91.

Wilcox AJ, Terje-Lie R, Solvoll K, Taylor J, McConnaughey DR, Vindenes H, Vollset SE, Drevon CA, Abyholm F. 2007. Folic acid supplements and risk of facial clefts: national population based case-control study. *BMJ*. 2007 Mar 3;334(7591):464.