



32

**CLASSIFICAÇÃO
ESTATÍSTICA
INTERNACIONAL DE
DOENÇAS E PROBLEMAS
RELACIONADOS A SAÚDE
(CID 10)**

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE

CID-10

Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde
Décima Revisão
Volume 1

Organização Mundial de Saúde
Centro Colaborador da OMS para a Classificação de Doenças em Português
Universidade de São Paulo
1993

Distúrbios Metabólicos (E70-E90)

Exclui: anemias hemolíticas devidas a defeitos enzimáticos (D55.-)
deficiência de 5-alfa redundante (E29.1)
hiperplasia adrenal congênita (E25.0)
síndrome (de):
• Ehlers-Danlos (Q79.6)
• Marfan (Q87.4)
• resistência a andrógenos (E34.5)

E70 Distúrbios do metabolismo de aminoácidos aromáticos

E70.0 Fenilcetonúria clássica

E70.1 Outras hiperfenilalaninemias

E70.2 Distúrbios do metabolismo da tirosina

Alcaptonúria
Hipertirosinemia
Ocronose
Tirosinemia
Tirosinose

E70.3 Albinismo

Albinismo:
• ocular
• oculocutâneo
Síndrome de:
Chediak-(Steinbrinck)-Higashi
• Cross
• Hermansky-Pudlak

E70.8 Outros distúrbios do metabolismo de aminoácidos aromáticos

Translornos do metabolismo (da) (do):

- histidina
- triptofano

E70.9 Distúrbio não especificado do metabolismo de aminoácidos aromáticos

E71 Distúrbios do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada e do metabolismo dos ácidos graxos

E71,o Doença da urina em xarope de açúcar (ou bordo) (“Maplesyrup urine disease”)

E71,i Outros distúrbios do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada

Acidemia:

- isovalérica
- metilmalônica
- propiônica

Hiperleucina-isoleucinemia

Hipervalinemia

E71.2 Distúrbio não especificado do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada

E71.3 Distúrbios do metabolismo de ácidos graxos

Adrenoleucodistrofia [Addison-Schiller

Deficiência da carnitina-palmitil transferase muscular

Exclui: doença (de):

- Refsum (G60.1)
 - Schilder (G37.0)
- síndrome de Zellweger (Q87.8)

E72 Outros distúrbios do metabolismo de aminoácidos

Exclui: achados anormais sem doença manifesta (R70-R89)
distúrbios do metabolismo (de) (da):

- ácidos graxos (E71.3)
 - aminoácidos aromáticos (E70.-)
 - aminoácidos de cadeia ramificada (E71.0-E71.2)
 - purina e pirimidina (E79.-)
- gota (M 10.—)

E72.0 Distúrbios do transporte de aminoácidos

Cistinose

Cistinúria

Doença de Hartnup

Síndrome de:

- Fanconi (-de Toni) (-Debré)
- Lowe

Exclui: distúrbios do metabolismo do triptofano (E70.8)**E72.1 Distúrbios do metabolismo dos aminoácidos que contêm enxofre**

Cistationinúria

Deficiência de sulfito-oxidase

Homocistinúria

Metioninemia

Exclui: deficiência de transcobalamina II (D51.2)**E72.2 Distúrbios do metabolismo do ciclo da uréia**

Acidúria argininossuccínica

Argininemia

Citrulinemia

Hiperamonemia

Exclui: distúrbios do metabolismo da ornitina (E72.4)**E72.3 Distúrbios do metabolismo da lisina e da hidroxilisina**

Acidúria glutárica

Hidroxilisinemia

Hiperilsinemia

E72.4 Distúrbios do metabolismo da ornitina

Ornitinemia (tipos I e II)

E72.5 Distúrbios do metabolismo da glicina

Hiperглиcinemia não-cetótica

Hiperidroxiprolinemia

Hiperprolinemia (tipos I e II)

Sarcosinemia

E72.8 Outros distúrbios especificados do metabolismo dos aminoácidos

Distúrbios (do):

- ciclo do gamaglutamil
- metabolismo dos beta-aiminoácidos

E72.9 Distúrbio não especificado do metabolismo dos aminoácidos**E73 Intolerância à lactose****E73.o Deficiência congênita de lactase**

E73.1 Deficiência secundária de lactase

E73.8 Outras intolerâncias à lactose

E73.9 Intolerância à lactose, não especificada

E74 Outros distúrbios do metabolismo de carboidratos

Exclui: aumento da secreção de glucagon (E16.3)
diabetes mellitus (E10,E14)
hipoglicemia SOE (E16.2)
mucopolissacaridoses (E76.0-E76.3)

E74.0 Doença de depósito de glicogênio

Deficiência de fosforilase hepática
Doença (de):

- Andersen
- Cori
- Forbes
- Hers
- McArdle
- Pompe
- Tauri
- Von Gierke
- Glicogenose cardíaca

E74.1 Distúrbios do metabolismo da frutose

Deficiência de frutose 1,6-difosfatase
Frutosemia essencial
Intolerância hereditária à frutose

E74.2 Distúrbios do metabolismo da galactose

Deficiência de galactosequinase
Galactosemia

E74.3 Outros distúrbios da absorção intestinal de carboidratos

Deficiência de sucrase
Má absorção de glicose-galactose
Exclui: intolerância à lactose (E73.-)

E74A Distúrbios do metabolismo do piruvato e da gliconeogênese

Deficiência de:
• carboxilase pirúvica
• desidrogenase pirúvica
• fosfoenol piruvato carboxiquinase
Exclui: com anemia (D55.-)

E74.8 Outros distúrbios especificados do metabolismo de carboidratos

Glicosúria renal
Oxalose
Oxalúria
Pentosúria essencial

E74.9 Distúrbio não especificado do metabolismo de carboidratos

E75 Distúrbios do metabolismo de esfingolípides e outros distúrbios de depósito de lípides

Exclui: doença de Refsum (G60.1)
mucopolidoses tipos I - III (E77.0-E77.1)

E75.0 Gangliosidose GM2

Doença de:
• Sandhoff
• Tay-Sachs
Gangliosidose GM2 (do):
• SOE
• adulto
• juvenil

E75.1 Outras gangliosidoses

Gangliosidose:
• SOE
• GM1
• GM3
Mucopolidose IV

E75.2 Outras esfingolipidoses

Deficiência de sulfatase
Doença de:
• Fabry(-Anderson)
• Gaucher
• Krabbe
• Niemann-Pick
Leucodistrofia metacromática
Síndrome de Farber
Exclui: adrenoleucodistrofia [Addison-Schilder] (E71.3)

E75.3 Esfingolipidose não especificada

E75.4 Lipofuscinose neuronal ceróide

Doença de:
• Batten
• Bielschowsky-Jansky
• Kufs
• Spielmeyer-Vogt

E7s.s Outros distúrbios do depósito de lípidos

Colesterose cerebrotendinosas (van Bogaert-Scherer-Epstein)
Doença de Wolman

E75.6 Distúrbio não especificado do depósito de lípidos

E76 Distúrbios do metabolismo do glicosaminoglicano

E76.0 Mucopolissacaridose do tipo I

Síndrome de :

- Hurler
- Hurler-Scheie
- Scheie

E76.1 Mucopolissacaridose do tipo II

Síndrome de Hunter

E76.2 Outras mucopolissacaridoses

Deficiência de beta-glicuronidase

Mucopolissacaridose tipos III, IV, VI e VII

Síndrome de:

- Maroteaux-Lamy (leve) (grave)
- Morquio (-like) (clássica)
- Sanfilippo (tipo B) (tipo C) (tipo D)

E76.3 Mucopolissacaridose não especificada

E76.8 Outros distúrbios do metabolismo do glicosaminoglicano

E76.9 Distúrbio não especificado do metabolismo do glicosaminoglicano

E77 Distúrbios do metabolismo de glicoproteínas

E77.0 Defeitos na modificação pós-translacional de enzimas lisossômicas

Mucopolidose II [doença da célula I]

Mucopolidose III [polidistrofia pseudo-Hurler]

E77.1 Defeitos na degradação das glicoproteínas

Aspartilglicosaminúria

Fucosidose

Manosidose

Sialidose [mucopolidose I]

E77.8 Outros distúrbios do metabolismo de glicoproteínas

E77.9 Distúrbio não especificado do metabolismo de glicoproteínas**E78 Distúrbios do metabolismo de lipoproteínas e outras lipidemias****Exclui:** esfingolipidoses (E75.0-E75.3)**E78.0 Hipercolesterolemia pura**

Hiperbetalipoproteinemia

Hipercolesterolemia familiar

Hiperlipidemia, Grupo A

Hiperlipoproteinemia tipo IIa de Fredrickson

Hiperlipoproteinemia tipo lipóide de baixa densidade [LDL]

E78.1 Hipergliceridemia pura

Hipergliceridemia endógena

Hiperlipidemia, Grupo B

Hiperlipoproteinemia tipo IV de Fredrickson

Hiperlipoproteinemia tipo lipóide de muito baixa densidade [VLDL]

Hiperprebetalipoproteinemia

E78.2 Hiperlipidemia mista

Betalioproteinemia móvel ou de banda larga

Hiperbetalipoproteinemia com prebetalipoproteinemia

Hipercolesterolemia com hipergliceridemia endógena

Hiperlipidemia do grupo C

Hiperlipoproteinemia de Fredrickson, do tipo IIb ou III

Xantoma:

! tuberoso

! tubo-eruptivo

Exclui: colesterose cerebrotendinosa (van Bogaert-Scherer-Epstein]

(E75.5)

E78.3 Hiperquilomicronemia

Hipergliceridemia mista

Hiperlipidemia do Grupo D

Hiperlipoproteinemia tipo I ou V de Fredrickson

E78.4 Outras hiperlipidemias

Hiperlipidemia familiar combinada

E78.5 Hiperlipidemia não especificada**E78.6 Deficiências de lipoproteínas**

Abetalipoproteinemia

Deficiência de:

- lecitina colesterol aciltransferase
 - lipóide de alta densidade
- Doença de Tangier
Hipoalfalipoproteinemia
Hipobetalipoproteinemia (familiar)

E78.8 Outros distúrbios do metabolismo de lipoproteínas

E78.9 Distúrbio não especificado do metabolismo de lipoproteínas

E79 Distúrbios do metabolismo de purina e pirimidina

Exclui: anemia orotacidúrica (D53.0)
calculose do rim (N20.0)
gota (M10.-)
inefrolitíase (N20.0)
transtornos imunodeficitários combinados (D81.-)
xeroderma pigmentoso (Q82.1)

E79.0 Hiperuricemia sem sinais de artrite inflamatória e de doença com tofos

Hiperuricemia assintomática

E79.1 Síndrome de Lesch-Nyhan

E79.8 Outros distúrbios do metabolismo da purina e pirimidina

Xantinúria hereditária

E79.9 Distúrbio não especificado do metabolismo da purina e pirimidina

E80 O Distúrbios do metabolismo da porfirina e da bilirrubina

Inclui: defeitos da catalase e da peroxidase

E80.0 Porfíria hereditária eritropoética

Porfíria eritropoética congênita
Protoporfíria eritropoética

E80.1 Porfíria cutânea tardia

E80.2 Outras porfirias

Coproporfíria hereditária
Porfíria:

- SOE
- aguda intermitente (hepática)

Use código adicional de causa externa (Capítulo XX), se necessário, para identificar a causa

E80.3 Defeitos da catalase e da peroxidase

Acatasia (doença de Takahara]

E80.4 Síndrome de Gilbert**E80.5 Síndrome de Crigler-Najjar****E80.6 Outros distúrbios do metabolismo da bilirrubina**

Síndrome de:

- Dubin-Johnson
- Rotor

E80.7 Distúrbio não especificado do metabolismo da bilirrubina**E83 Distúrbios do metabolismo de minerais****Exclui:** deficiência de:

! mineral da dieta (E58-E61)

! vitamina D (E55.-)

transtornos da paratireóide (E20-E21)

E83.0 Distúrbios do metabolismo do cobre

Doença de:

- Menkes (cabelos em palha de aço)
- Wilson

E83.1 Doença do metabolismo do ferro

Hemocromatose

Exclui: anemia:

- ferropriva (D50.-)
- sideroblástica (D64.0-D64.3)

E83.2 Distúrbios do metabolismo do zinco

Acrodermatite enteropática

E83.3 Distúrbios do metabolismo do fósforo

Deficiência de fosfatase ácida

Hipofosfatasia

Hipofosfatema» familiar

Osteomalácia resistente à vitamina D

Raquitismo resistente à vitamina D

Exclui: osteomalácia do adulto (M83.-)

osteoporose (M80-M81)

E83.4 Distúrbios do metabolismo do magnésio

Hipermagnesemia

Hipomagnesemia

E83.5 Distúrbios do metabolismo do Cálcio

Hipercalcemia hipocalciúrica familiar

Hipercalciúria idiopática

Exclui: condrocalcinose (M11.1-M11.2)

hiperparatireoidismo (E21.0-E21.3)

E83.8 Outros distúrbios do metabolismo mineral

E83.9 Distúrbio não especificado do metabolismo mineral

E84 Fibrose cística

Inclui: mucoviscidose

E84.0 Fibrose cística com manifestações pulmonares

E84.1 Fibrose cística com manifestações intestinais

Íleo meconialE (P75*)

E84.8 Fibrose cística com outras manifestações

Fibrose cística com manifestações combinadas

E84.9 Fibrose cística não especificada

E85 Amiloidose

Exclui: doença de Alzheimer (G30.-)

E85.0 Amiloidose heredofamiliar não-neuropática

Febre familiar do Mediterrâneo

Nefropatia amilóide hereditária

E85.1 Amiloidose heredofamiliar neuropática

Polineuropatia amilóide (portuguesa)

E85.2 Amiloidose heredofamiliar não especificada

E85.3 Amiloidose sistêmica secundária

Amiloidose associada à hemodiálise

E85.4 Amiloidose limitada a órgãos

Amiloidose localizada

E85.8 Outras amiloidoses

E85.9 Amiloidose não especificada

E86 Depleção de volume

Depleção de volume do plasma ou do líquido extracelular

Desidratação

Hipovolemia

Exclui: choque hipovolêmico:

- SOE (R57.1)
- pós-operatório (T81.1)
- traumático (T79.4)
- desidratação do recém-nascido (P74.1)

E87 Outros transtornos do equilíbrio hidroeletrólítico e ácido-básico**E87.0 Hiperosmolaridade e hipematremia**

Excesso de sódio [Na]

Sobrecarga de sódio [Na]

E87.1 Hiposmolaridade e hiponatremia

Deficiência de sódio [Na]

Exclui: síndrome de secreção inapropriada do hormônio antidiurético (E22.2)

E87.2 Acidose

Acidose:

- SOE
- láctica
- metabólica
- respiratória

Exclui: acidose diabética (E10-E14 com quarto caráter comum .1)

E87.3 Alcalose

Alcalose:

- SOE
- metabólica
- respiratória

E87.4 Distúrbio misto do equilíbrio ácido-básico**E87.5 Hiperpotassemia**

Excesso de potássio [K]

Sobrecarga de potássio[K]

E87.6 Hipopotassemia

Deficiência de potássio [K]

E87.7 Sobrecarga de líquidos

Exclui: edema (R60.-)

E87.8 Outros transtornos do equilíbrio hidroeletrólítico não classificados em outra parte

Desequilíbrio eletrólítico SOE

Hipercloremia

Hipocloremia

E88 Outros distúrbios metabólicos

Exclui: histiocitose X (crônica) (D76.0)

Use código adicional de causa externa (Capítulo XX), se necessário, para identificar a droga, se induzido por droga

E88.0 Distúrbios do metabolismo das proteínas plasmáticas não classificados em outra parte

Bisalbuminemia

Deficiência de alfa-1 antitripsina

Exclui: distúrbios do metabolismo de lipoproteínas (E78.-)

gamopatia monoclonal (D47.2)

hipergamaglobulinemia policlonal (D89.0)

macroglobulinemia de Waldenström (C88.0)

E88.1 Lipodistrofia não classificada em outra parte

Lipodistrofia SOE

Exclui: doença de Whipple (K90.8)

E88.2 Lipomatose não classificada em outra parte

Lipomatose:

- SOE
- dolorosa [doença de Dercum]

E88.8 Outros distúrbios especificados do metabolismo

Adenolipomatose de Launois-Bensaude

Trimetilaminúria

E88.9 Distúrbio metabólico não especificado

E89 Transtornos endócrinos e metabólicos pós-procedimento, não classificados em outra parte

E89.0 Hipotireoidismo pós-procedimento

Hipotireoidismo:

- pós-cirúrgico
- pós-irradiação

E89.1 Hipoinsulinemia pós-procedimento

Hiperglicemia pós-pancreatectomia

Hipoinsulinemia pós-cirúrgica

E89.2 Hipoparatiroidismo pós-procedimento

Tetania paratiroidopriva

E89.3 Hipopituitarismo pós-procedimento

Hipopituitarismo pós-irradiação

E89.4 Insuficiência ovariana pós-procedimento

E89.5 Hipofunção testicular pós-procedimento

E89.6 Hipofunção adrenocortical (-medular) pós-procedimento

E89.8 Outros transtornos endócrinos e metabólicos pós-procedimento

E89.9 Transtornos endócrinos e metabólicos não especificados pós-procedimento

E90* Transtornos nutricionais e metabólicos em doenças classificadas em outra parte

Malformações Congênicas, Deformidades e Anomalias Cromossômicas (Q00-Q99)

Exclui: erros inatos do metabolismo (E70-E90)

Este capítulo contém os seguintes agrupamentos:

Q00-Q07	Malformações congênicas do sistema nervoso
Q10-Q18	Malformações congênicas do olho, do ouvido, da face e do pescoço
Q20-Q28	Malformações congênita da aparelho circulatório
Q30-Q34	Malformações congênicas do aparelho respiratório
Q35-Q37	Fenda labial e fenda palatina
Q38-Q45	Outras malformações congênicas do aparelho digestivo
Q50-Q56	Malformações congênicas dos órgãos genitais
Q60-Q64	Malformações congênicas do aparelho urinário
Q65-Q79	Malformações congênicas e deformidades do aparelho osteomuscular
Q80-Q89	Outras malformações congênicas
Q90-Q99	Anomalias cromossômicas, não classificadas em outra parte

Malformações Congênicas do Sistema Nervoso (Q00-Q07)

Anencefalia e malformações similares

Q00.0	Anencefalia Acefalia Acrania Amielencefalia Hemianencefalia Hemicefalia
Q00.1	Craniorraquisquise
Q00.2	Iniencefalia

Encefalocele

Inclui:	encefalomielocele hidroencefalocele hidromeningocele craniana meningocele cerebral meningoencefalocele
Exclui:	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
	Microcefalia
	Hidromicrocefalia
	Microencéfalo
Exclui:	síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
	Hidrocefalia congênita
Inclui:	hidrocefalia úo recém-nascido
Exclui:	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
	Outras malformações congênitas do cérebro
Exclui:	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
Ausência de parte do encéfalo
Hipoplasia
Agiria
Hidranencefalia
Lissencefalia
Microgiria
Paquigiria
Exclui: mal formação congênita do corpo caloso (Q04.0)
- Q04.4 Displasia do septo e das vias ópticas**
- Q04.5 Megalencefalia**
- Q04.6 Cistos cerebrais congênitos**
Esquizenfalia
Porencefalia
Exclui: 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
Deformidade congênita SOE do encéfalo
- Doença ou lesão congênita***
- Inclui:** **Espinha bífida**
espinha bífida (aberta) (cística)
hidromeningocele (espinal)
meningocele (espinal)
meningomielocele
mielocele
mielomeningocele
raquisquise
siringomielocele
Exclui: espinha bífida oculta (Q76.0)
síndrome de Arnold-Chiari (Q(J7,o)
- Q05.0 Espinha bífida cervical com hidrocefalia**
- Q05.1 Espinha bífida torácica com hidrocefalia**
Espinha bífida:
• dorsal
• toracolombar com hidrocefalia

- Q05.2 Espinha bífida tombar 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
 - toracolumbar 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**
- Outras malformações congênicas da medula espinal**
- Q06.0 Amielia**
- Q06.1 Hipoplasia e displasia da medula espinal**
Atelomielia
Mielatelia
Mielodisplasia da medula espinal
- Q06.2 Diastematomyelia**
- Q06.3 Outras malformações congênicas da cauda equina**
- Q06.4 Hidromielia**
Hidrorráquio
- Q06.8 Outras malformações congênicas especificadas da medula espinal**
- Q06.9 Malformação congênita não especificada da medula espinal**
Anomalia congênita
Doença ou lesão congênita SOE da medula espinal ou das meninges
Deformidade congênita

Q07 Outras malformações congênicas do sistema nervoso

Exclui: 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**

Agnesia de nervo
Deslocamento do plexo braquial
Síndrome de “jaw-winking”
Síndrome de Marcus Gunn

Q07.9 Malformação congênita não especificada do sistema nervoso

Anomalia congênita
Doença ou lesão congênita SOE do sistema nervoso
Deformidade congênita

Malformações Congênicas do Olho, do Ouvido, da Face e do Pescoço (Q10-Q18)

Exclui: fenda labial e fenda palatina (035-Q37)
malformação congênita (de):

- coluna cervical (Q05.0, Q05.5, Q67.5, Q76.0-Q76.4)
- lábio NCOP(Q38.0)
- laringe (Q31.-)
- nariz (Q30.-)
- paratireóide(Q89.2)
- tireóide (Q89.2)

Malformações congênicas das pálpebras, do aparelho lacrimal e da órbita

Exclui: criptoftalmia:

- SOE (Q11.2)
- síndrome criptoftálmica (Q87.0)

Q10.0 Ptose congênita**Q10.1 Ectrópio congênito****Q10.2 Entrópio congênito**

Q10.3 Outras malformações congênitas das pálpebras

Abléfaro

Ausência ou agenesia de:

- cílios
- pálpebra

Blefarofimose congênita

Coloboma da pálpebra

Malformação congênita 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 congênitas do aparelho lacrimal**

Malformação congênita do aparelho lacrimal SOE

Q10.7 Malformação congênita da órbita**Anoftalmia, microftalmia e macroftalmia****Q11.0 Olho Cístico****Q11.1 Outras formas de anoftalmia**

Agenesia

Aplasia do olho

Q11.2 Microftalmia

Criptoftalmia SOE

Displasia do olho

Hipoplasia do olho

Olho rudimentar

Exclui: síndrome criptoftálmica (Q87.0)**Q11.3 Macroftalmia****Exclui:** macroftalmia no glaucoma congênito (Q1 5.0)**Malformações congênitas do cristalino****Q12.0 Catarata congênita****Q12.1 Luxação congênita do cristalino**

Q12.2 Coloboma do cristalino

Q12.3 Afaquia congênita

Q12.4 Esferofaquia

Q12.8 Outras malformações congênicas do cristalino

Q12.9 Malformação congênita não especificada do cristalino

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 congênita
Atresia da pupila
Corectopia
Malformação congênita da íris SOE

Q13.3 Opacidade congênita da córnea

Q13.4 Outras malformações congênicas da córnea
Anomalia de Peter
Malformação congênita 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

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**
Exclui: albinismo ocular (E70.3)
nistagmo congênito (H55)
retinite pigmentosa (H35.5)
- Q15.0 Glaucoma congênito**
Buftalmia
Ceratoglobo congênito
Glaucoma do recém-nascido
Hidroftalmia
Macroftalmia no glaucoma congênito
Megalocónia
- Q15.8 Outras malformações congênicas especificadas do olho**
- Q15.9 Malformação congênita não especificada do olho**
Anomalia
Deformidade congênita SOE do olho
- Q16 Malformações congênicas do ouvido causando comprometimento da audição**
Exclui: 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**
Exclui: seio pré-auricular (Q18.1)
- Q17.0** **Pavilhão supranumerário**
Apêndice pré-auricular
Lóbulo supranumerário
Orelha supranumerária
Poliotia
Trago acessório
- Q17.1** **Macrolia**
- Q17.2** **Microtia**
- Q17.3** **Outras deformidades da orelha**
Orelhas pontudas
- Q17.4** **Anomalia de posição da orelha**
Implantação baixa da orelha
Exclui: 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**
Exclui: afecções classificadas em Q67.0-.4
anomalias dentofaciais [inclusive a maloclusão](K07.-)
ciclopia (Q87.0)
duto tireoglosso persistente (Q89.2)
fenda labial e palatina (Q35-Q37)
malformações congênicas dos ossos do crânio e da face (Q75.-)
síndromes com malformações que afetam a aparência da face (Q87.0)
- Q18.0** **Seio, fistula e cisto de origem branquial**
Vestígios branquiais
- Q18.1** **Seio, fistula 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**
• cisne
• 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

Malformações Congênicas do Aparelho Circulatório (Q20-Q28)

Q20.0 Malformações congênitas das câmaras e das comunicações cardíacas

Exclui: dextrocardia com situs invenus (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 trilocular 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 congênitas das câmaras e das comunicações cardíacas

Q20.9 Malformação congênita não especificada das câmaras e das comunicações cardíacas

Q21 Malformações congênitas dos septos cardíacos
Exclui: 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 1)

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 congênicas dos septos cardíacos

Pentalogia de Fallot

Síndrome de Eisenmenger

Q21.9 Malformação congênita não especificada de septo cardíaco

Malformação septal (cardíaca) SOE

Q22 Malformações congênicas 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 congênicas 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 congênicas da valva tricúspide

Q22.9 Malformação congênita não especificada da valva tricúspide

- Q23 Malformações congênicas das valvas aórtica e mitral**
- Q23.0 Estenose congênita da valva aórtica**
Atresia
Estenose aórtica congênita
- Exclui:** aquela na síndrome do coração esquerdo (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 a hipoplasia da aorta ascendente e a defeito do desenvolvimento do ventrículo esquerdo (com estenose ou atresia da valva mitral)
- Q23.8 Outras malformações congênicas das valvas aórtica e mitral**
- Q23.9 Malformação congênita não especificada das valvas aórtica e mitral**
- Q24 Outras malformações congênicas do coração**
- Exclui:** fibroelastose endocárdica (I42.4)
- Q24.0 Dextrocardia**
Exclui: 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
Cardiopatia congênita SOE
- 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
- Exclui:** estenose aórtica congênita (Q23.0)
- Q25.4 Outras malformações congênitas da aorta**
Aneurisma
Dilatação congênita(o) da aorta
Aplasia
Ausência da aorta
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
- Exclui:** 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
Anomalia da artéria pulmonar
Hipoplasia
Aneurisma pulmonar arteriovenoso
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 especificada**
- 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**

- Exclui:** 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 arteriovenosa periférica**
Aneurisma arteriovenoso
- Exclui:** aneurisma arteriovenoso adquirido (I77.0)
- Q27.4 Ectasia venosa (flebectasia) congênita**
- Q27.8 Outras malformações congênitas especificadas do sistema vascular periférico**
Atresia
Ausência de veia ou de artéria NCOP
- 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**
- Exclui:** 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, rota (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-rufo)
Malformação congênita dos vasos cerebrais SOE
- Q28.8 Outras malformações congênicas especificadas do aparelho circulatório**
Aneurisma congênito de localização especificada NCOP
- Q28.9 Malformação congênita não especificada do aparelho circulatório**
- Q30 Malformações Congênicas do Aparelho Respiratório (Q30-Q34)**
- Malformação congênita do nariz**
Exclui: desvio congênito do septo nasal (067.4)
- Q30.0 Atresia das coanas**
Atresia de orifício nasal
Estenose congênita (anterior) (posterior)
- 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 congênicas do nariz**
Anomalia congênita da parede dos selos 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 congênitas da laringe**
Agenesia da cartilagem cricóide, da epiglote, da Atresia glote, da laringe ou da cartilagem Ausência 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 congênitas da traquéia e dos brônquios**
Exclui: bronquectasia congênita (Q33.4)
- Q32.0 Traqueomalácia congênita**
- Q32.1 Outras malformações congênitas da traquéia**
Anomalia da cartilagem traqueal
Atresia da traquéia
Dilatação
Estenose congênita da traqueia
Malformação
Traqueocele congênita
- Q32.2 Broncomalácia congênita**
- Q32.3 Estenose congênita dos brônquios**
- Q32.4 Outras malformações congênitas dos brônquios**

Agenesia

Atresia

Ausência dos brônquios

Divertículo

Malformação SOE

Q33 Malformações congênitas do pulmão

Q33.0 Pulmão cístico congênito

Doença:

- cística
 - policística congênita do pulmão
- Pulmão em casa de abelha, congênita

Exclui: doença pulmonar cística adquirida (J98.4)

Q33.1 Lobo pulmonar supranumerário

Q33.2 Sequestro 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
Exclui: hipoplasia pulmonar associada a gestação curta (P28.0)

Q33.8 Outras malformações congênitas do pulmão

Q33.9 Malformação congênita não especificada do pulmão

Q34 Outras malformações congênitas do aparelho respiratório

Q34.0 Anomalia da pleura

Q34.1 Cisto congênito do mediastino

Q34.8 Outras malformações congênitas especificadas do aparelho respiratório
Atresia da nasofaringe

Q34.9 Malformação congênita não especificada do aparelho respiratório
Anomalia
Ausência congênita de órgão respiratório

Exclui: Fenda Labial e Fenda Palatina (Q35-Q37)
síndrome de Robin (Q87.0)

Q35 Fenda palatina

Inclui: fissura palatina
palatosquise

Exclui: fenda palatina com fenda labial (Q37.-)

Q35.0 Fenda bilateral do céuado duro

Q35.1 Fenda unilateral do céuado duro

Fenda do céuado duro SOE

Q35.2 Fenda bilateral do céuado mole

Q35.3 Fenda unilateral do céuado mole

Fenda do céuado mole SOE

Q35.4 Fenda bilateral dos céalados duro e mole

Q35.5 Fenda unilateral dos céalados duro e mole

Fenda do céuado duro com fenda do palato mole SOE

Q35.6 Fenda mediana do céuado

Q35.7 Fenda da úvula

Q35.8 Fenda palatina não especificada, bilateral

Q35.9 Fenda palatina não especificada, unilateral

Céalo fendido SOE

Q36 Fenda labial

Inclui: fissura congênita do lábio
lábio leporino
queilosquise

Exclui: 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 bilateral do céuado duro com fenda labial**
- Q37.1 Fenda unilateral do céuado duro mole com fenda labial**
Fenda do céuado duro com fenda labial SOE
- Q37.2 Fenda bilateral do céuado mole com fenda labial**
- Q37.3 Fenda unilateral do céuado mole com fenda labial**
Fenda do céuado mole com fenda labial SOE
- Q37.4 Fenda bilateral dos célados duro e mole com fenda labial**
- Q37.5 Fenda unilateral dos célados duro e mole com fenda labial**
Fenda dos célados duro e mole com fenda labial SOE
- Q37.8 Fenda bilateral do céuado com fenda labial, não especificada**
- Q37.9 Fenda unilateral do céuado com fenda labial, não especificada**
Fenda palatina com fenda labial SOE

Outras Malformações Congênitas do Aparelho Digestivo (Q38-Q45)

- Q38 Outras malformações congênitas da linguada boca e da faringe**
- Exclui:** 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
- Exclui:** ferida 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 e
 Ausência de glândulas ou de dutos salivares salivares
 Fístula salivar congênita
 Glândulas ou dutos salivares supranumerários

Q38.5 Malformações congênitas do palato, não classificadas em outra parte

Ausência da úvula
 Malformação congênita do palato SOE
 Palato em ogiva

Exclui: 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 laringe

Exclui: 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 do esôfago, sem fístula

Atresia do esôfago SOE

Q39.1 Atresia do esôfago, com fístula traqueoesofágica

Atresia do 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 esofágico
- 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**
Constricção
Espasmo
Estenose congênita(o) ou infantil do piloro
Estreitamento
Hipertrofia
- Q40.1 Hérnia congênita de hiato**
Deslocamento da cárdia através do hiato esofágico
Exclui: hérnia diafragmática congênita (079.0)
- Q40.2 Outras malformações congênitas especificadas do estômago**
Cardioespasmo congênito
Deslocamento congênito do estômago
Divertículo congênito do estômago
Duplicação do estômago
Estômago em ampulheta, congênito
Megalogastria
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
Deformidade superior
- Q41 Ausência, atresia e estenose congênita do intestino delgado**

- Inclui:** obstrução, oclusão e estreitamento congênito(a) do intestino delgado ou intestino SOE
- Exclui:** íleo meconial (E84.I)
- 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**
- Inclui:** 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 congênicas do intestino**
- Q43.0 Divertículo de Meckel**
Persistência do canal:
- ônfalo-mesentérico
 - vitelino

- Q43.1 Doença de Hirschsprung**
Aganglionose
Megacolo congênito (agangliônico)
- Q43.2 Outros 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 feto e do ânus**
Exclui: com ausência, atresia ou estenose (Q42.o, Q42,z)
fístula congênita:
• retovagin;il (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
Malformação do fígado SOE
Fígado supranumerário
Síndrome de Alagille
- Q45 Outras malformações congênitas do aparelho digestivo**
Exclui: hérnia congênita (do):
• diafragma (Q79.0)
• hiato (Q40.I)
- 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**
Exclui: diabetes mellitus:
 • congênita (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
 Deformidade congênita SOE do aparelho digestivo
 Malformação
 Malformações Congênitas dos Órgãos Genitais (Q50-Q56)
Exclui: síndrome (s) (de):
 • associadas a anomalias do número e da forma dos cromossomos (Q90-Q99)
 • feminização testicular (E34.5)
 • resistência a androgenos (E34.5)
- Q50 Malformações congênitas dos ovários, das trompas e Falópio e dos ligamentos largos**
- Q50.0 Ausência Congênita dos Ovários**
Exclui: síndrome de Turner (Q96.-)
- Q50.1 Cisto ovariano de desenvolvimento**
- Q50.2 Torção congênita do ovário**
- Q50.3 Outras malformações congênitas do ovário**
 Aplasia avariaria
 Malformação congênita do ovário SOE
 Ovário supranumerário
- Q50.4 Cisto embrionário da trompa de Falópio**
 Cisto da fimbria ovariana

- Q50.5 Cisto embrionário do ligamento largo**
 Cisto (do):
 • canal de Gartner
 • epoóforo
 • paraovariano
- Q50.6 Outras malformações congênicas das trompas de Falópio e dos ligamentos largos**
 Atresia das trompas de Falópio e dos ligamentos largos
 Ausência Falópio e dos ligamentos largos
 Presença supranumerária ligamentos largos
 Malformação congênita das trompas de Falópio e dos ligamentos largos SOE
- Q51 Malformações congênicas 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 bicorne**
- Q51.4 Útero unicorne**
- 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 congênicas 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 congênicas dos órgãos genitais femininos**
- Q52.0 Ausência congênita da vagina**

- Q52.1 Duplicação da vagina**
Vagina soprada
Exclui: duplicação da vagina com duplicação do útero e do colo do útero (Q51.1)
- Q52.2 Fístula reto-vaginal congênita**
Exclui: doaco (Q43.7)
- Q52.3 Imperfuração do hímen**
- Q52.4 Outras malformações congênitas da vagina**
Cisto (do):
 - canal de Nuck, congênito
 - embrionário vaginalMalformação congênita da vagina SOE
- Q52.5 Fusão dos lábios vulvares**
- Q52.6 Malformação congênita do clítoris**
- 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**
Exclui: 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**
Exclui: hidrocele congênita (P83.5)
 hipospádias (Q54.-)
- Q55.0 Ausência e aplasia do testículo**
 Monorquidia
- Q55.1 Hipoplasia do(s) testículo(s) e do escrete**
 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 epididimo, das vesículas das seminais e 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 congênita SOE dos órgãos genitais
 Deformidade masculinos
- Q56 Sexo indeterminada e pseudo-hermafroditismo**
Exclui: 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

Malformações Congênitas do Aparelho Urinário (Q60-Q64)

- Q60 Agenesia renal e outros defeitos de redução do rim**
Inclui: 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**
Exclui: ciste adquirido do rim (N28.1)
síndrome de Poller (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 Hidronefroze congênita**
- Q62.1 Atresia e estenose do ureter**
Impermeabilidade do ureter

Oclusão congênita (do) (da):

- junção pielouretérica
- orifício ureterovesical
- 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 e desvio do ureter e do orifício ureteral
Ectopia ureteral
Implantação anômala

Q62.7 Refluxo vésicoureterorenal congênito

Q62.8 Outras malformações congênitas do ureter

Anomalia do ureter SOE

Q63 Outras malformações congênitas do rim

Exclui: 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 congênito

- Q63.9 Malformação congênita não especificada do rim**
- Q64 Outras malformações congênitas do aparelho urinário**
- Q64.0 Epispádias**
Exclui: hipospádias (Q54.-)
- Q64.1 Extrofia vesical**
 Ectopia vesical
 Extroversão da bexiga
- Q64.2 Válvulas uretrais posteriores congênitas**
- 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 congênitas da bexiga e da uretra**
 Fístula uretrorretal congênita
 Hérnia congênita da bexiga
 Malformação congênita da bexiga ou da uretra SOE
 Meato urinário duplo
 Uretra dupla
 Prolapso congênito (da) (do):
 • bexiga (mucosa)
 • meato urinário
 • uretra
 Bexiga e
 uretra supranumerária

Q64.8 Outras malformações congênitas especificadas do aparelho urinário**Q64.9 Malformação congênita não especificada do aparelho urinário**

Anomalia congênita SOE do aparelho urinário
Deformidade do aparelho urinário

**Malformações e Deformidades Congênitas do Sistema Osteomuscular
(65-Q79)****Q65 Malformações congênitas do quadril**

Exclui: quadril estalanle (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 congênitas do quadril

Anteversão do colo do fêmur

Coxa :

- valga e
- vara congênita

Q65.9 Deformidade congênita não especificada do quadril**Q66 Deformidades congênitas do pé**

Exclui: deformidades em:

- valgo, adquiridas (M21.0)
 - vara, adquiridas (M21.1)
- malformações do pé com redução de tamanho (072.-)

- Q66.0 Pé torto equinovaro**
- Q66.1 Pé torto calcaneovaro**
- Q66.2 Metatarso varo**
- Q66.3 Outras deformidades congênicas dos pés em varo**
Hálux varo congênito
- Q66.4 Pé torto calcaneovalgo**
Talipes 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 congênicas da cabeça, da face, da coluna e do tórax**
Exclui: 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 congêntas 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
Exclui: anomalias dentofaciais [inclusive a maloclusão] (K07.-)
 nariz em sela sifilítico (A50.5)
- Q67.5 Deformidades congêntas da coluna vertebral**
 Escoliose congênita :
 • SOE
 • postural
Exclui: 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 congêntas do tórax**
 Deformidade congênita da parede torácica SOE
- Q68 Outras deformidades osteomusculares congêntas**
Exclui: defeitos por redução do(s) membro(s) (Q71-Q73)
- Q68.0 Deformidade Congênita do músculo esternocleidomastoideu**
 Contratura do (músculo) esternocleidomastoideu
 Torcicolo congênito (estenomastoideu)
Tumor (congênito) estenomastoideu
- 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**
Exclui: anteversão (do colo) do fêmur (Q65.8)
- Q68.4 Encurvamento congênito da tíbia e do 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)
- 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 de membro(s) não especificado(s)
Hemimelia SOE
Redução SOE
- Q74 Outras malformações congênitas de membros**
Exclui: deferiu por redução de membro (Q71-Q73)
polidactilia (Q69.-)
sindactilia (Q70.-)
- Q74.0 Outras malformações congênitas do(s) membro(s) superiores, inclusive da cintura escapular**
Deformidade (de):
• Madelung
• Sprengel
Disostose cleidocraniana
Macroductilia (dedos)
Ossos do carpo supra numerários
Polegar com três falanges
Pseudo-artrose congênita da clavícula
Sinostose rádio-cubital [rádio-ulnar]
- Q74.1 Malformação congênita do joelho**
Ausência congênita de rótula
Joelho congênito:
• valgo
• vara
Luxação congênita da rótula [panela]
Rótula rudimentar
Exclui: 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)
	• (articulação) sacroilíaca congênita • tornozelo (articulação)
Exclui:	anteversão (do colo) do fêmur (Q65.8)
Q74.3	Artrogripose congênita múltipla
Q74.8	Outras malformações congênicas especificadas de membro(s)
Q74.9	Malformações congênicas não especificadas de membro(s) Anomalia congênita de membro(s) SOE
Q75	Outras malformações congênicas de ossos do crânio e da face
Exclui:	anomalias dentofaciais [inclusive a maloclusão] (K07.-) deformidades osteomusculares da cabeça e da face (Q67.0-Q67.4) malformações congênicas da face SOE (Q18.-) malformações do crânio associadas a anomalias congênicas do cérebro, tais como: • anencefalia (Q00.0) • encefalocele (Q01.-) • hidrocefalia (Q03.-) • microcefalia (Q02) síndrome 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
Q75.5	Disostose óculo-mandibular
Q75.8	Outras malformações congênicas especificadas dos ossos do crânio e da face

Ausência congênita de essas do crânio

Malformação congênita da fronte

Platibasia

Q75.9 Malformação congênita não especificada de essas do crânio e da face

Anomalia congênita do(s):

- essas da face SOE
- crânio SOE

Q76 Malformações congênicas da coluna vertebral e dos ossos do tórax

Exclui: deformidades osteomusculares da coluna vertebral e do tórax (Q67.5-Q67.8)

Q76.0 Espinha bífida oculta

Exclui: espinha bífida (aberta) (cística) (Q05.-)
meningocele (espinhal) (Q05.-)

Q76.1 Síndrome de Klippel-Feil

Síndrome de fusão cervical

Q76.2 Espondilolistese congênita

Espondilolise congênita

Exclui: espondilólise (adquirida) (M43.0)
espondilolistese (adquirida) (M43.1)

Q76.3 Escoliose congênita devida a malformação óssea congênita

Fusão de hemivértebra ou falha de segmentação com escoliose

Q76.4 Outras malformações congênicas da coluna vertebral não-associadas com escoliose

Ausência congênita de vértebra

Cifose congênita

Fusão congênita de vértebras não especificada ou não associada

Lordose congênita não associada

Malformação congênita (articular) à escoliose (da região)

Malformação da coluna vertebral lombossacra

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
Exclui: síndrome das costelas curtas (Q77.2)
- Q76.7 Malformação congênita do esterno**
Ausência congênita do esterno
Esterno bífido
- Q76.8 Outras malformações congênicas dos ossos do tórax**
- Q76.9 Malformação congênita não especificada dos ossos do tórax**
- Q77 Osteocondrodisplasia com anomalias de crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral**
Exclui: 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 Condrodisplasia 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 osteocondrodisplasias com anomalias do crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral**

- Q77.9 Osteocondrodisplasia não especificada com anomalias**
do crescimento dos ossos longos e da coluna vertebral
- Q78 Outras osteocondrodisplasias**
- Q78.0 Osteogênese imperfeita**
Fragilidade óssea
Osterpsatirose
- Q78.1 Displasia polioestótica 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 congênitas múltiplas**
Aclasia diafisária
- Q78.8 Outras osteocondrodisplasias especificadas**
Osteupoiquiose
- Q78.9 Osteocondrodisplasia não especificada**
Condrodistrofia SOE
Osteodistrofia SOE
- Q79 Malformações congênitas do sistema osteomuscular, não classificadas em outra parte**
Exclui: torcicolo (esternomastoideu) congênito (Q68.0)
- Q79.0 Hérnia diafragmática congênita**
Exclui: hérnia congênita do hiato (Q40.1)
- Q79.1 Outras malformações congênitas do diafragma**
Ausência de diafragma
Eventração do diafragma

Malformação congênita do diafragma SOE

- Q79.2 Exonfalia**
Onfalocele
Exclui: 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**
Exclui: 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
Malformação SOE osteomuscular SOE

Outras Malformações Congênicas (Q80-Q89)

- Q80 Ictiose congênita**
Exclui: doença de Refsum (G60.1)
- Q80.0 Ictiose vulgar**
- Q80.1 Ictiose ligada ao cromossomo X**
- Q80.2 Ictiose lamelar**
Bebê eolódio
- Q80.3 Eritrodermia ictiosiforme bolhosa congênita**
- Q80.4 Feto arlequim**

- Q80.8 Outras ictioses congênicas**
- Q80.9 Ictiose congênita, não especificada**
- Q81 Epidermólise bolhosa**
- Q81.0 Epidermólise bolhosa simples**
Exclui: 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**
Exclui: 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
Exclui: mastocitose maligna (C96.2)
- Q82.3 Incontinentia pigmenti**
- Q82.4 Displasia ectodérmica (anidróica)**
Exclui: síndrome de Ellis-vau Creveld (Q77.6)
- Q82.5 Nevo não-neoplásico congênito**
 Marca de nascença SOE
 Nevo:
 • flâmeco
 • em morango
 • mancha de vinho
 • sanguíneo
 • vascular SOE
 • verrucoso

Exclui: lentigo (L81.4)
 manchas café-com-leite (L81.3)
 nevo:
 • SOE (D22.-)
 • arâneo (178.1)
 • estelar(178.1)
 • melanocítico(D22.-)
 • pigmentado (D22.-)

Q82.8 Outras malformações congênitas especificadas da pele

Acrocordon
 Anomalias dos dermatoglifos
 Ceratose folicular [Darier-White]
 Ceratose palmo-plantar herdada
 Cútis taxa (hiperelástica)
 Pênfigo familiar benigno [Hailey-Hailey]
 Pregas palmares anormais

Exclui: síndrome de Ehlers-Danlos (Q79.6)

Q82.9 Malformação congênita não especificada da pele

Q83 Malformações congênitas da mama

Exclui: 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 congênitas da mama

Hipoplasia mamária

Q83.9 Malformação congênita não especificada da mama

Q84 Outras malformações congênitas do tegumento

Q84.0 Alopecia congênita

Atricose congênita

- Q84.1 Alterações morfológicas congêntas dos cabelos não classificadas em outra parte**
 Cabelos em conta
 Monilêtrix
 Pili annulati
Exclui: síndrome dos cabelos em palha de ferro de Menkes (E83.0)
- Q84.2 Outras malformações congêntas dos cabelos**
 Hipertricrose congênita
 Lanugo persistente
 Malformações congêntas dos cabelos SOE
- Q84.3 Anoníquia**
Exclui: 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 congêntas das unhas**
 Coiloníquia
 Hipocratismo congênito
 Malformação congênita das unhas SOE
- Q84.8 Outras malformações congêntas especificadas do tegumento**
 Aplasia congênita da cútis
- Q84.9 Malformação congênita não especificada do tegumento**
 Anomalia SOE congênita do tegumento SOE
 Malformação SOE congênita do tegumento SOE
- Q85 Facomatoses, não classificadas em outra parte**
Exclui: 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:
• Peulz-Jeghers
• Sturge-Weber(-Dimitri)
• von Hippel-Lindau
Exclui: síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)
- Q85.9 Facomatose não especificada**
Hamartose SOE
- Q86 Síndromes com malformações congênitas devidas a causas exógenas conhecidas, não classificadas em outra parte**
Exclui: efeitos não-teratogênicos de substâncias transmitidas por via transplacentária ou pelo leite materno (P04.-)
hipotireoidismo ligado a carência de iodo (E00-E02)
- Q86.0 Síndrome fetal alcoólica (dismórfica)**
- Q86.1 Síndrome fetal devida a hidantoína**
Síndrome de Meadow
- Q86.2 Dismorfismo devido ao Warfarin**
- Q86.8 Outras síndromes com malformações congênitas devidas a causas exógenas conhecidas**
- Q87 Outras síndromes com malformações congênitas que acometem múltiplos sistemas**
- Q87.0 Síndromes com malformações congênitas afetando predominantemente o aspecto da face**
Acrocefalopolissindactilia
Acrocefalossindactilia [Apert]
Ciclopia
Rosto de assobio
Síndrome (de):
• criptoflâmica
• Goldenhar
• Moebius
• oro-fácio-digital
• Robin
• Treacher Collins

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

Exclui: síndrome de Ellis-van Creveld (Q77.6)**Q87.2 Síndromes com malformações congênicas 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 congênicas com hipercrecimento precoce

Síndrome de:

- Beckwith-Wiedemann
- Sotos
- Weaver

Q87.4 Síndrome de Marfan**Q87.5 Outras síndromes com malformações congênicas com outras alterações do esqueleto****Q87.8 Outras síndromes com malformações congênicas 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

Exclui: isomerismo dos apêndices atriais (com asplenia ou polisplenia) (Q20.6)

Q89.1 Malformações congênitas das supra-renais

Exclui: 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

Exclui: dextrocardia SOE (Q24.0)

Q89.4 Reunião de gêmeos

Craniópago
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

Exclui: síndrome 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

Anomalias Cromossômicas, não Classificadas em Outra Parte (Q90-Q99)

Q90	Síndrome de Down
Q90.0	Trissomia 21, não-disjunção meiótica
Q90.1	Trissomia 21, mosaicismismo (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, mosaicismismo 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, mosaicismismo cromossômico (não-disjunção mitótica)
Q91.6	Trissomia t 3, translocação
Q91.7	Síndrome de Patau, não especificada
Q92	Outras trissomias e trissomias parciais dos autossomos, não classificadas em outra parte
Inclui:	translocações e inserções não-equilibradas
Exclui:	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, mosaicismismo cromossômico (não-disjunção mitótica)

- Q92.2 Trissomia parcial major**
Duplicação de braço completo (ou mais)
- Q92.3 Trissomia parcial minar**
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**
Inclui: 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 sitio autossômico frágil**
- Q95.8 Outros rearranjos e marcadores equilibrados**
- Q95.9 Rearranjos e marcadores equilibrados, não especificados**
- Q96 Síndrome de Turner**
Exclui: 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**
Exclui: 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 Hermafrodita 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**