



Hacia un sistema de salud más justo y equitativo: La importancia de implementar la CIE-11 para codificar las enfermedades poco frecuentes (EPOF)

Introducción

En Argentina, aproximadamente 3,6 millones de personas viven con una enfermedad poco frecuente (EPOF). Muchas de ellas enfrentan un doble desafío: el impacto clínico y funcional de su condición, y su falta de visibilidad ante los sistemas de salud, registro y certificación. Esto se traduce en inequidades en el acceso a derechos, atención, prestaciones y diseño de políticas públicas.

Una de las causas estructurales de esta falta de visibilidad es la **limitación del sistema de codificación diagnóstica vigente en Argentina**, que se basa oficialmente en la Clasificación Internacional de Enfermedades 10.^a versión (CIE-10). Esta versión, implementada en los sistemas de salud, prestaciones y estadísticas nacionales, **incluye menos del 5 % de las enfermedades poco frecuentes** y no permite reflejar adecuadamente su complejidad clínica ni sus manifestaciones funcionales.

Esto representa un problema estructural, considerando que existen más de **10.000 enfermedades poco frecuentes clínicamente definidas** en la literatura médica global, muchas de ellas con impacto multisistémico, progresivo o discapacitante ([Robinson, 2012](#)). La baja capacidad de codificación de CIE-10 deja fuera de los registros oficiales a una proporción significativa de esta población.

Frente a este escenario, diversos países ya han comenzado a implementar desde el año 2022 la nueva versión **CIE-11** que incorpora:

- Una base de más de **5.400 enfermedades poco frecuentes codificadas específicamente** (Aymé et al., 2015),
- Un sistema de **post-coordinación**, que permite reflejar diagnósticos complejos mediante la combinación de códigos,
- Y una **arquitectura digital interoperable**, que facilita su integración en registros nacionales, sistemas de salud y estadísticas.

La adopción progresiva de la CIE-11 en Argentina no es solo una actualización técnica: es una condición necesaria para **visibilizar adecuadamente a las personas con EPOF**, garantizar el acceso equitativo a derechos y diseñar políticas públicas fundadas en datos confiables.

¿Qué es la CIE-11?

La CIE-11 es la última versión del sistema de clasificación diagnóstica de la OMS. Representa un salto cualitativo frente a versiones anteriores y está diseñada para reflejar los avances de la medicina contemporánea.

Entre sus principales características se destacan:

- Basada en una estructura semántica jerárquica y poliaxial.
- Permite post-coordinación: combinación de múltiples códigos para describir de forma detallada una condición.



- Contiene más de 55.000 categorías clínicas únicas, frente a las 14.400 de CIE-10.
- Incorpora una capa fundacional que incluye más de 5.400 enfermedades poco frecuentes, frente a las menos de 500 codificadas en CIE-10.

¿Cuál es el estado en Argentina?

Una de las causas estructurales de esta falta de visibilidad de las EPOF, es la limitación del sistema de codificación diagnóstica vigente en Argentina, que se basa oficialmente en la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10). Este sistema, utilizado en hospitales, estadísticas sanitarias y **procesos como la certificación de discapacidad**, posee una cobertura muy limitada de las enfermedades poco frecuentes (EPOF) y no permite reflejar adecuadamente su complejidad clínica ni sus manifestaciones funcionales.

Este desajuste es especialmente crítico si consideramos que existen más de 10.000 enfermedades poco frecuentes clínicamente definidas en la literatura médica internacional, muchas de ellas con características multisistémicas, progresivas o discapacitantes (Robinson, 2012). Actualmente, la CIE-10 incluye códigos específicos para menos del 5 % de ellas, dejando a la mayoría fuera de los registros oficiales y, por ende, invisibilizadas frente al sistema de salud y la política pública.

Frente a esta situación, la **Clasificación Internacional de Enfermedades, 11.ª versión (CIE-11)**, ofrece una solución concreta ampliamente reconocida en el ámbito sanitario internacional. Esta herramienta:

- Incorpora más de 5.400 enfermedades poco frecuentes codificadas específicamente (Aymé et al., 2015)
- Introduce la posibilidad de post-coordinación, permitiendo representar condiciones complejas y combinadas
- Y ofrece un entorno completamente digital, multilingüe e interoperable, alineado con estándares internacionales y tecnologías de salud.

La adopción progresiva de la CIE-11 no es solo una mejora técnica, sino una herramienta esencial para garantizar derechos, generar evidencia sólida, y construir un sistema de salud más justo, inclusivo y representativo de todas las personas, incluidas las que viven con EPOF.

¿Por qué es clave la CIE-11 para las EPOF?

La CIE-11 mejora sustancialmente la capacidad de representar enfermedades poco frecuentes, multisistémicas y complejas. En particular:

- Multiplica por 10 la cantidad de enfermedades poco frecuentes codificables gracias a la incorporación de miles de códigos específicos.
- Permite describir manifestaciones funcionales, viscerales y evolutivas de cada diagnóstico mediante post-coordinación.
- Es compatible con ORPHAcodes y con ontologías como el Human Phenotype Ontology, favoreciendo la interoperabilidad y la investigación.



- **Mejora la representación de discapacidades viscerales y multisistémicas, hoy subregistradas en marcos como el CUD.**

Discapacidad visceral y multisistémica en las EPOF

Diversas revisiones científicas han demostrado que una proporción significativa de enfermedades poco frecuentes (EPOF) se manifiestan con afectación visceral o multisistémica, lo cual genera múltiples barreras en el acceso a diagnóstico, tratamiento y certificación de discapacidad.

Por ejemplo, condiciones como la sarcoidosis pueden afectar diversos órganos y simular otras patologías graves, como el cáncer, dificultando su identificación y seguimiento si no se reconoce su carácter multisistémico (Saad et al., 2022). Otro ejemplo es la miopatía visceral, una enfermedad poco frecuente que compromete la motilidad intestinal y produce síntomas severos con escasas opciones terapéuticas (Dreyer et al., 2021).

Además, muchos trastornos genéticos poco frecuentes presentan múltiples afectaciones desde la infancia (cardíacas, neurológicas, gastrointestinales), exigiendo un abordaje continuo y coordinado en la atención médica (Van Lierde et al., 2013). **Sin embargo, las herramientas actuales de certificación de discapacidad en Argentina no siempre permiten reflejar adecuadamente este tipo de discapacidad funcional interna o visceral, generando barreras para el reconocimiento institucional y el acceso a derechos.**

Estudios también han reportado insatisfacción entre personas con EPOF respecto a la evaluación de su discapacidad, por no contemplar el impacto funcional real de sus condiciones (Linertová et al., 2016). Frente a este escenario, la implementación de la CIE-11, que permite codificar con mayor precisión las manifestaciones clínicas específicas, sería una herramienta fundamental para visibilizar adecuadamente estas formas de discapacidad y garantizar una respuesta sanitaria más justa y efectiva.

Impacto esperado para el sistema de salud

Adoptar la CIE-11 tendría beneficios concretos para las personas con EPOF y para el sistema sanitario en general:

- Mayor visibilidad estadística: permite identificar adecuadamente a la población con EPOF en registros oficiales.
- Acceso más justo a derechos y prestaciones: la codificación detallada favorece el reconocimiento institucional de formas complejas de discapacidad.
- Planificación y asignación de recursos basada en evidencia: mejora el diseño de políticas públicas y financiamiento sanitario.
- Facilitación de la investigación y vigilancia epidemiológica: fortalece el desarrollo de estudios clínicos y terapéuticos.
- Alineación internacional: facilita la interoperabilidad con sistemas de otros países favoreciendo la colaboración clínica y de investigación.



Recomendaciones de FADEPOF

Con el objetivo de avanzar hacia un sistema de salud más justo, inclusivo y basado en evidencia, desde FADEPOF recomendamos considerar las siguientes acciones estratégicas:

- 1. Iniciar un proceso progresivo de implementación de la CIE-11**
Promover su adopción en etapas, comenzando por centros de referencia, sistemas de certificación de discapacidad (CUD), y registros nacionales de enfermedades. Esto permitirá generar aprendizajes, adaptar sistemas y garantizar una transición ordenada.
- 2. Actualizar los criterios del Certificado Único de Discapacidad (CUD)**
Integrar las capacidades de codificación ampliada de la CIE-11, especialmente en lo relativo a manifestaciones viscerales, multisistémicas o funcionales, que hoy se encuentran subrepresentadas.
- 3. Incorporar la perspectiva de los pacientes y la sociedad civil**
Garantizar la participación de organizaciones de personas con EPOF y expertos técnicos en los espacios de trabajo que definan lineamientos, validaciones y estándares de implementación.
- 4. Desarrollar capacidades institucionales**
Impulsar programas de formación y actualización en CIE-11 para equipos de salud, profesionales de la seguridad social, certificadores de discapacidad y funcionarios públicos involucrados en la gestión de datos sanitarios.
- 5. Alinear la estrategia nacional con estándares internacionales de codificación y buenas prácticas**
Promover la interoperabilidad con sistemas globales como ORPHAcodes, Human Phenotype Ontology (HPO) y registros internacionales de enfermedades poco frecuentes, para facilitar la cooperación clínica, la investigación y el acceso a terapias.

Conclusión

La implementación de la CIE-11 representa una oportunidad concreta y estratégica para modernizar los sistemas de información sanitaria en Argentina, fortalecer la equidad en el acceso a derechos y mejorar la calidad de vida de las personas que viven con enfermedades poco frecuentes (EPOF).

Este cambio no se limita a una mejora técnica: constituye una medida estructural que permitirá visibilizar condiciones complejas, adecuar los marcos de certificación y planificación, y alinear al país con estándares internacionales de codificación, interoperabilidad y buenas prácticas.

Desde FADEPOF, reiteramos nuestra disposición a colaborar activamente con los distintos niveles del Estado y con los equipos técnicos responsables de la implementación. Contar con sistemas de clasificación más inclusivos y precisos es un paso imprescindible para construir un sistema de salud más justo, eficaz y centrado en las personas.



Referencias

- Organización Mundial de la Salud. (2025). *Guía de referencia de la CIE-11 – Versión 2025-01*. Disponible en: <https://icdcdn.who.int/static/releasefiles/2025-01/ICD-11-Reference-Guide-2025-01-es.pdf>
- Aymé, S., Bellet, B., & Rath, A. (2015). *Rare diseases in ICD11: making rare diseases visible in health information systems through appropriate coding*. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 10, 35. <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0251-8>
- Chute, C. (2018). *The rendering of human phenotype and rare diseases in ICD-11*. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. <https://doi.org/10.1007/s10545-018-0172-5>
- Robinson, P. (2012). *Classification and coding of rare diseases: overview of where we stand, rationale, why it matters and what it can change*. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-7-S2-A10>
- Linertová, R., et al. (2016). *Disability evaluation in patients with rare diseases in Spain: the importance of being in accord (BURQOL-RD Project)*. Disponible en: <https://repisalud.isciii.es/handle/20.500.12105/15579>
- Saad, E., Agab, M., et al. (2022). *Multisystemic sarcoidosis presenting with widespread vertebral osseous and visceral lesions masquerading as metastatic disease: A case report and literature review*. *American Journal of Case Reports*, 23, e935158. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35125492/>
- Dreyer, N. S., Pankratjevaite, L., et al. (2021). *Rare case of visceral myopathy*. *Journal of Surgical Case Reports*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34938425/>
- Van Lierde, A., Menni, F., et al. (2013). *Healthcare transition in patients with rare genetic disorders with and without developmental disability: neurofibromatosis 1 and Williams-Beuren syndrome*. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 161A(7), 1666–1674. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23696535/>

Documento elaborado junio 2025.