

**CENTRE DE RÉFÉRENCE  
DES MALFORMATIONS  
DE LA FACE ET DE LA CAVITÉ BUCCALE**



**Hôpital NECKER - ENFANTS MALADES**

# **Codage CEMARA pour les praticiens**

- **Anomalies vasculaires ..... Page 1**
- **Fentes labiopalatines et Fentes faciales ..... Pages 2**
- **Malformations faciales hors Fentes ..... Pages 2-3**
- **Syndromes associés aux malformations..... Pages 3-4**
- **Dysplasies tissulaires congénitales (dont naevus géant) ... Page 5**
- **Tumeurs malformatives..... Page 5**

Anomalies vasculaires		
68419	[Angiome et malformation vasculaire] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
156230	[Artério-veineuse faciale, malformation] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
141171	<b>Arterio-veineuse du maxillaire, malformation</b>	
141168	<b>Artério-veineuse fronto-nasale, malformation</b>	
141174	<b>Artério-veineuse mandibulaire, malformation</b>	
1059	Angiomatose cutanée et digestive ou Bean, syndrome de	
53721	Cobb, syndrome de ou Angiomatose cutanéoméningospinale (SAMS 1-31)	
2122	Hémangioendothéliome kaposiforme	
211277	<b>Hémangiolymphangiome</b> ou Lymphangiome mixte	
2124	Hémangiomes faciaux - pseudocicatrice sus-ombilicale	
141179	<b>Hémangiome non-involutif, congénital (NICH)</b>	
141184	<b>Hémangiome rapidement involutif, congénital (RICH)</b>	
1063	Angiome en touffes ou Kasabach-Merritt, syndrome de ou Angioblastome de Nakagawa	
2346	Klippel-Trenaunay, syndrome de ou Angio-ostéohypertrophique, syndrome	
2415	Lymphangiome →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
137923	Lymphangiome cervico-facial	
141209	Lymphangiome diffus	
79489	<b>Lymphangiome kystique</b>	
2451	<b>Malformations veineuses mucocutanées</b>	
42775	<b>PHACE syndrome</b> ou Pascual Castroviejo syndrome de	
83628	PELVIS, syndrome de	
774	Rendu-Osler, maladie de	
3205	<b>Sturge-Weber, syndrome de</b>	

Fentes labio-palatines et Fentes faciales		
1991	<b>Fente labiale isolée</b>	
141291	<b>Fente labio-alvéolaire isolée</b>	
141291 + 2014	<b>Fente labio-palatine totale</b> (fente labio-alvéolaire + fente vélo-palatine complète)	
	Fente du palais	
99772	<b>Fente vélaire isolée</b>	
2014	<b>Fente vélo-palatine isolée</b>	
155878	<b>Fente palatine submuqueuse isolée</b>	
	[Fente faciale]	
	[Fente médiane de la face]	
250	Fente faciale médiane, syndrome de ou Dysplasie fronto-nasale	
141288	Fente cervicale médiane	
2006	Fente médiane de la lèvre inférieure ou <b>Fente médiane labio-mandibulaire</b>	
141239	<b>Fente médiane labio-maxillaire</b>	
141242	Fente nasale paramédiane	
141276	<b>Fente faciale commissurale</b>	
141253	[Fente faciale oblique] ou <b>Fente orbito-faciale</b>	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
155889	<b>Colobome de la paupière inférieure</b>	
155884	<b>Colobome de la paupière supérieure</b>	
141258	Fente faciale 4 de Tessier	
141261	Fente faciale 5 de Tessier	
141265	Fente faciale 6 de Tessier	
718	<b>Pierre Robin, séquence de, isolée</b>	
888	<b>Van Der Woude, syndrome de</b> ou Fente labiopalatine - fistules de la lèvre inférieure	

Malformations faciales hors Fentes		
139390	[Craniosynostose isolée]	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
35099	Brachycéphalie isolée	
63440	Oxycéphalie isolée	
35098	Plagiocéphalie isolée	
35093	Scaphocéphalie isolée	
3267	Synostose lambdoïde, forme familiale	
3366	Trigonocéphalie isolée	
	[Kystes et fistules de la face et de la cavité orale]	
141071	Duplication digestive linguale	
141067	<b>Fibrochondrome cervicofacial</b>	
141061	Fistule de la commissure labiale	
141064	<b>Fistule de la lèvre inférieure</b>	
141219	<b>Fistule/kyste du dos du nez</b>	
141046	<b>Kyste dermoïde cervical</b>	
141051	<b>Kyste dermoïde de la face</b>	
141103	<b>Kyste dermoïde nasal</b>	
489	<b>Kyste du tractus thyroïdologique</b>	
155838	<b>Pavillon de l'oreille, kyste ou fistule du</b>	
141013	<b>Première fente branchiale, anomalie de la</b>	
141022	<b>Seconde fente branchiale, anomalie de la</b>	
141030	<b>Troisième fente branchiale, anomalie de la</b>	
141037	<b>Quatrième fente branchiale, anomalie de la</b>	

	[Langue, anomalie de la]	
141163	<b>Ankylose glossopalatine</b>	
141071	Duplication digestive linguale	
141152	Hypoglossie/aglossie isolée, congénitale	
2430	Macroglossie autosomique dominante <i>ou</i> <b>Macroglossie congénitale</b>	
	[Larynx, anomalie du]	
2291	<b>Incompétence vélopharyngienne, forme familiale</b>	
141136	<b>Microsomie hémifaciale</b>	
	[Nez et du cavum, anomalie du]	
1134	Arhinie	
137914	Atrésie choanale	
141219	<b>Fistule/kyste du dos du nez</b>	
141103	<b>Kyste dermoïde nasal</b>	
141083	Kyste lacrymonasal	
141099	Proboscis latéral	
99798	<b>Oligodontie</b>	
	[Pavillon de l'oreille et conduit auditif externe, anomalie du]	
93976	Anotie	
83463	Microtie	
155838	<b>Pavillon de l'oreille, kyste ou fistule du</b>	

Syndromes associés aux malformations		
989	Aglossie - adactylie <i>ou</i> Hanhart, syndrome de	
109007	[Arthrogrypose] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
1146	Dysmorphie digito-astragalienne <i>ou</i> Arthrogrypose distale type 1	
2053	<b>Freeman-Sheldon, syndrome de</b> <i>ou</i> <b>Arthrogrypose distale type IIA</b>	
376	Gordon, syndrome de <i>ou</i> Arthrogrypose distale type 3	
1214	Atrophie hémifaciale progressive <i>ou</i> Parry-Romberg, syndrome de	
107	BOR syndrome <i>ou</i> Branchio-oto-rénal, syndrome	
1297	Branchio-oculo-facial, syndrome <i>ou</i> BOFS	
138	<b>CHARGE association</b>	
199	Cornelia de Lange, syndrome de <i>ou</i> Brachmann-de Lange, syndrome de	
93452	[Craniosténoses syndromiques] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
87	Apert, syndrome d'	
207	<b>Crouzon, maladie de</b>	
710	Pfeiffer, syndrome de →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
93258	Pfeiffer, syndrome de, type 1 ( <i>syndrome de Pfeiffer classique</i> )	
93259	Pfeiffer, syndrome de, type 2	
93260	Pfeiffer, syndrome de, type 3	
567	<b>Déletion 22q11</b> <i>ou</i> <b>DiGeorge syndrome</b> , Shprintzen syndrome, <b>Vélo-cardio-facial syndrome</b>	
1248	Dysplasie maxillo-nasale <i>ou</i> Binder, syndrome de <i>ou</i> Dysostose maxillo-nasale	
2008	Fente palatine – cardiopathie – anomalies génitales – ectrodactylie <i>ou</i> Acro-cardio-facial, syndrome	
374	<b>Goldenhar, syndrome de</b> <i>ou</i> Facio-auriculo-vertébrale, dysplasie	
2322	Kabuki, syndrome de	
478	Kallmann, syndrome de, autosomique dominant (type 2)	

79373	[Maladies des phanères : syndromes ectodermiques dysplasiques] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
1071	Ankyloblépharon-anomalies ectodermiques-fente labiopalatine ou AEC syndrome ou Hay-Wells, syndrome de	
1896	<b>EEC, syndrome</b> ou Ectrodactylie - dysplasie ectodermique - fente labiopalatine	
156224	[Malformation faciale paralytique] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
570	<b>Moebius, syndrome de</b>	
1166	<b>Asymétrie faciale des pleurs</b> ou Cayler, syndrome de ou Cardio-facial, syndrome	
155899	[Mandibulo-faciale, dysostose] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
246	Dysostose acrofaciale post-axiale ou Miller, syndrome de	
245	Dysostose acrofaciale type Nager ou Nager, syndrome de ou Acro-dysostose pré-axiale	
861	<b>Treacher-Collins, syndrome de</b> ou <b>Franceschetti-Klein, syndrome de</b>	
636	<b>Neurofibromatose type 1</b>	
140997	[Orofaciodigital, syndrome] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
2750	Oro-facio-digital, syndrome, type 1	
2751	Oro-facio-digital type 2, syndrome	
2752	Oro-facio-digital type 3, syndrome	
2753	Oro-facio-digital type 4, syndrome	
2919	Oro-facio-digital, syndrome, type 5	
2754	Oro-facio-digital type 6, syndrome	
90649	Oro-facio-digital, syndrome, type 7	
2755	Oro-facio-digital type 8, syndrome	
2756	Oro-facio-digital, syndrome, type 10	
669	Oto-palato-digital, syndrome →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
90650	Oto-palato-digital, syndrome, type 1	
90652	Oto-palato-digital, syndrome, type 2	
718	<b>Pierre Robin, séquence de, isolée</b>	
138063	[Syndrome associé à une séquence de Pierre Robin] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
2888	Pierre Robin, séquence de - anomalie facio-digitale	
2886	Pierre Robin, séquence de - malformations cardiaques - pieds bots	
3102	RichieriCosta-Pereira, syndrome de ou Petite taille - séquence de Pierre Robin - fente mandibulaire - anomalie des mains	
828	<b>Stickler, syndrome de</b> →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
90653	Stickler, syndrome de, type 1	
90654	Stickler, syndrome de, type 2	
3450	Weissenbacher-Zweymuller, syndrome de ou Pierre Robin, syndrome de - chondrodysplasie	
1300	<b>Pterygiums poplités, syndrome des, autosomique dominant</b> ou <b>Facio-génito-poplité, syndrome</b>	
813	Silver-Russell, syndrome de	
93460	[Syndromes avec croissance excessive] →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
116	<b>Beckwith-Wiedemann, syndrome de</b>	
2128	Hémihypertrophie ou Hypertrophie hémicorporelle	
141145	Hypertrophie hémifaciale	
744	Protée, syndrome de	
857	Townes-Brocks, syndrome de	
870	Trisomie 21 ou Down, syndrome de	
888	<b>Van Der Woude, syndrome de</b> ou Fente labiopalatine - fistules de la lèvre inférieure	
3424	Vélo-facio-squelettique, syndrome	
3440	Waardenburg, syndrome de →	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
894	Waardenburg type 1, syndrome de	
895	Waardenburg type 2, syndrome de	
896	Waardenburg type 3, syndrome de	

Dysplasies tissulaires congénitales		
624	<b>Naevi flammei</b> ou <b>Naevus en tache de vin</b>	
625	Naevus atypique ou Naevus dysplasique	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
404560	FAMMM, syndrome ou Mélanomes atypiques multiples familiaux ou Syndrome du naevus atypique	
35125	Naevus épidermique, syndrome du ou Hamartome épidermique	
626	<b>Naevus géant</b>	
2612	<b>Naevus sébacé linéaire, syndrome du</b> ou <b>Naevus sébacé de Jadassohn</b>	
79467	<b>Naevus verruqueux</b>	
2611	<b>Naevus verruqueux de forme linéaire</b> ou <b>Hamartome de forme linéaire</b>	
79466	Naevus épidermique verruqueux inflammatoire linéaire (NEVL)	
79468	Naevus verruqueux acantho-kératolytique	
98588	<b>[Paupières, naevus de la]</b>	
Tumeurs malformatives		
883	Tératome 	à n'utiliser que si pas de terme plus précis
141077	Tératome épignathe ou Tératome oropharyngé mature	
141107	Tératome nasopharyngé	

**Si la pathologie n'est pas présente dans ce document,  
l'indiquer en toutes lettres dans le bordereau.**